

Anillo vascular. Diagnóstico por ecocardiografía en periodo fetal

Lucía Deiros-Bronte*
Ángela Uceda-Galiano*
Raúl Sánchez-Pérez*
Roberto Rodríguez**
Federico Gutiérrez-Larraya*

Correspondencia

Lucía Deiros Bronte
email: lucia.deiros@salud.madrid.org;
brontemaria@yahoo.es

* Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

** Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Anillo vascular
- ▷ Ecocardiografía fetal
- ▷ Plano tres vasos-tráquea

Keywords

- ▷ Vascular ring
- ▷ Fetal echocardiography
- ▷ Three vessel and trachea view

RESUMEN

Las alteraciones congénitas del arco aórtico, especialmente los anillos vasculares, pueden producir compresión de la tráquea y del esófago y originar síntomas secundarios aunque en muchas ocasiones son asintomáticos. El avance de la ecocardiografía prenatal, y especialmente la visualización del mediastino superior fetal con el plano tres vasos-tráquea (3VT), permite un diagnóstico preciso de los anillos vasculares en la vida fetal. La detección de estas anomalías obliga a descartar otras malformaciones fetales y anomalías genéticas. Su detección prenatal contribuye a detectar casos asintomáticos y su búsqueda sistemática permitiría una estimación de la prevalencia real en la población.

ABSTRACT

Congenital anomalies of the aortic arch and its branches may cause compression of the esophagus and trachea and be responsible of secondary compressive symptoms but frequently have an asymptomatic course. Advances in fetal echocardiography -and the three vessel and trachea view (3VT) with a proper visualization of upper mediastinum- allows accurate diagnosis of vascular rings. Detection of these abnormalities requires to rule out further congenital malformations and to detect genetic anomalies. Prenatal diagnosis contributes to detect postnatal asymptomatic cases and its systematic prenatal detection would allow estimating a real prevalence of vascular rings in the general population.

Presentación del caso

Mujer de 39 años con embarazo de 19 semanas de edad gestacional derivada a cardiología infantil por alteración en la visualización del plano tres vasos-tráquea (3VT) que estudia el mediastino superior fetal (Figura 1) con el diagnóstico de sospecha inicial de presencia de arteria subclavia derecha aberrante (ARSA, de sus siglas en inglés) sin otras anomalías fetales.

En cardiología infantil se procede a la realización de una ecocardiografía fetal vía transabdominal y se observa un plano apical de cuatro cámaras sin anomalías, cuatro cavidades bien desarrolladas y *septum primum* flapeando en aurícula izquierda (Video 1). Los tractos de salida del ventrículo izquierdo y del derecho son normales con vasos normorrelacionados (Video 2).

En la exploración del mediastino fetal con el plano 3VT se encuentran la arteria pulmonar y el *ductus* a la izquierda de la tráquea, la aorta a la derecha y ambas estructuras unidas por un vaso arterial retrotraqueal confiriendo a las estructuras vasculares una forma de "U" (Video 3). Se procede a realizar los planos coronales para la visualización del arco fetal. Se observa la aorta descendente de tamaño normal situada a la derecha del feto, arteria subclavia derecha normal e inmediatamente tras la salida de ese vaso, y se observa un vaso arterial que se dirige hacia el brazo izquierdo del feto (Figura 2). Ante esta alteración del arco se realiza un diagnóstico diferencial de las posibles anomalías del arco y sus ramas más frecuentes en vida fetal:

- **Arco izquierdo con subclavia derecha aberrante (ARSA).** Anillo vascular incompleto en el que el arco y el *ductus* se encuentran a la izquierda de la tráquea, pero por una anomalía en la regresión del arco aórtico derecho (que en estos casos se produce entre la carótida y subclavia derecha) este último vaso nace de la aorta torácica descendente. Para alcanzar el brazo derecho la arteria aberrante precisa un recorrido retrotraqueal (Figura 3). En el paciente de este caso la aorta se encontraba a la derecha y el origen de la subclavia derecha era normal, por lo que se descartó este diagnóstico.
- **Arco derecho con vasos en espejo.** En el corte 3VT se observa el arco aórtico a la derecha de la tráquea pero, dado que se forma por una regresión anómala especular del arco aórtico izquierdo en vez de regresión del arco derecho, los troncos supraaórticos son normales sin ningún vaso retrotraqueal.
- **Doble arco aórtico (Video 4).** Persistencia del doble arco aórtico embrionario con carótida y subclavia con origen en arco ipsilateral rodeando de forma total a la tráquea y esófago en un anillo vascular completo. En el paciente de este caso se observaba un arco derecho, pero no persistencia del arco izquierdo.
- **Arco derecho con subclavia izquierda (SI) anómala.** Este anillo vascular se origina por regresión del arco izquierdo y persistencia del arco derecho. La regresión del arco izquierdo se da de forma anómala entre carótida y SI con origen de esta última en aorta torácica descendente. La SI anómala presenta un trayecto retrotraqueal, para alcanzar el brazo izquierdo del feto con origen en un divertículo aórtico denominado de Kommerell. Este divertículo y la arteria se observan como un vaso pulsátil retrotraqueal en el 3VT, que se une al *ductus* arterioso izquierdo formando un anillo vascular en forma de "U" alrededor de la tráquea. Este caso cumplía todas estas características (Figura 4).

Una vez especificado el tipo de anillo vascular, se informó a la pareja del pronóstico y de las posibles anomalías asociadas. Los futuros padres decidieron la realización de una prueba invasiva genética, que fue normal con microdelección 22q11 descartada. A las 39 semanas nació una niña sin sintomatología asociada. La tomografía computarizada en el primer año de vida confirmó el diagnóstico (Figura 5). La paciente a los 4 años permanece asintomática.

Estudio por imagen

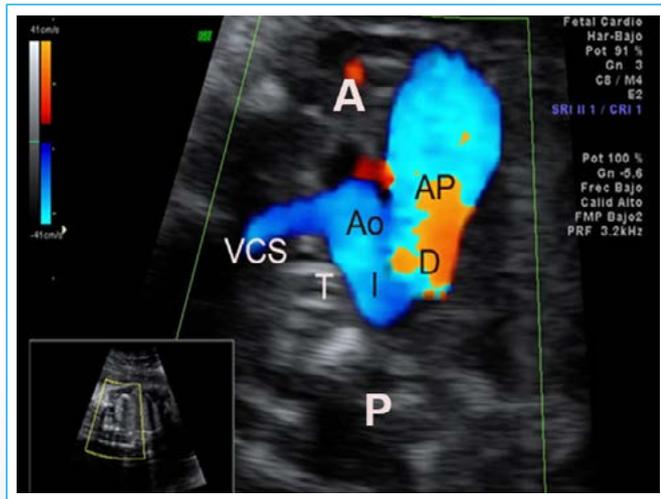
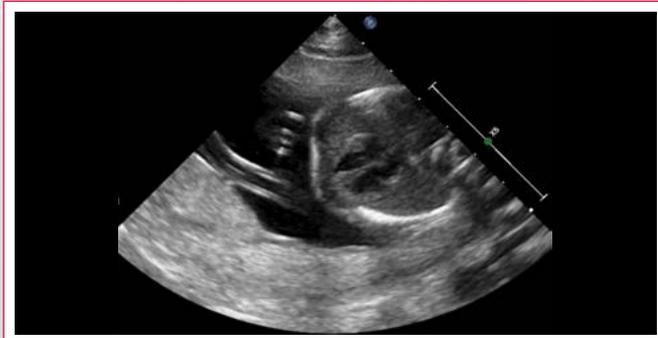


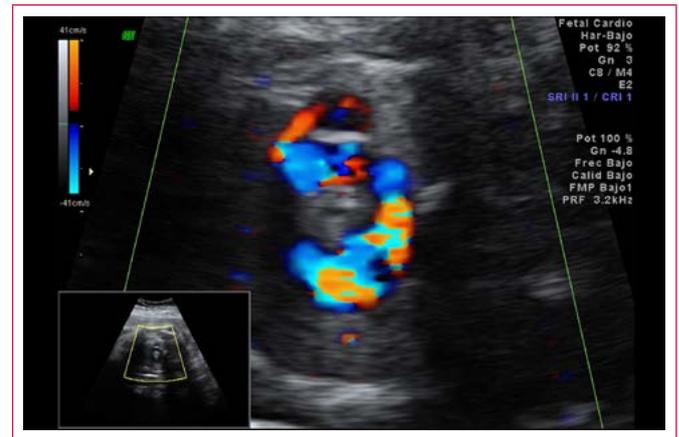
Figura 1. Plano tres vasos-tráquea normal. Vena cava superior a la derecha de la tráquea y vaso más posterior. Aorta a la izquierda de la tráquea unida por el ductus arterioso al tronco de la pulmonar (vaso más anterior) formando una apariencia de V (A: localización anterior; P: localización posterior; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; I: istmo aórtico; DA: ductus arterioso; VCS: vena cava superior; T: tráquea)



Vídeo 1. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Plano apical de cuatro cámaras



Vídeo 2. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Tracto de salida de las cavidades ventriculares



Vídeo 3. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Exploración del mediastino fetal con el plano de 3 vasos-tráquea (3VT)

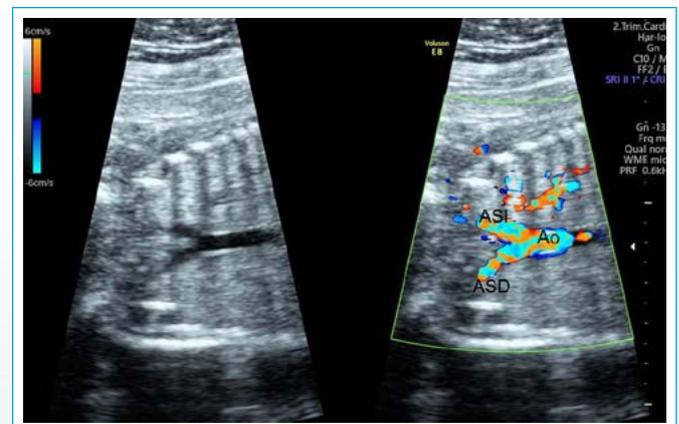


Figura 2. Plano coronal fetal del arco aórtico. Aorta torácica descendente (Ao) derecha con arteria subclavia derecha (ASD) y arteria subclavia izquierda (ASI) con origen muy próximo y más caudal de arteria subclavia izquierda



Figura 3. Arco izquierdo con subclavia derecha aberrante (ARSA). Obsérvese trayecto retrotraqueal de la arteria subclavia derecha (ARSA) (D: derecha; I: izquierda; T: tráquea; P: pulmonar; IAo: istmo aórtico)



Vídeo 4. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Doble arco aórtico

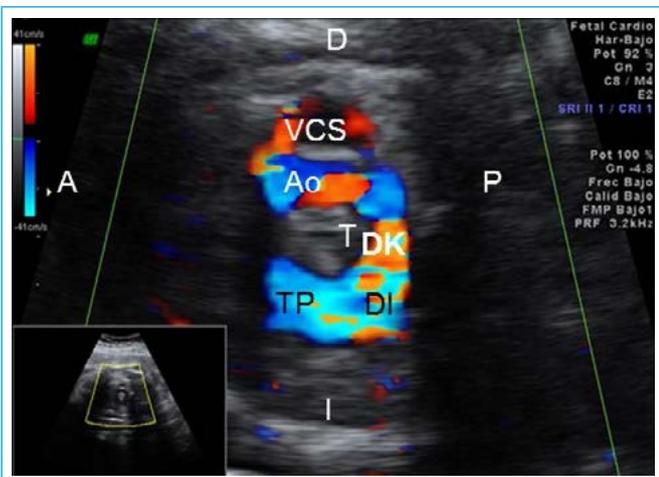


Figura 4. Arco derecho con subclavia izquierda (SI) anómala en plano vasos-tráquea (D: derecha; I: izquierda; A: anterior; P: posterior; VCS: vena cava superior; Ao: aorta; DK: divertículo de Kommerell; DI: ductus izquierdo; TP: tronco pulmonar)

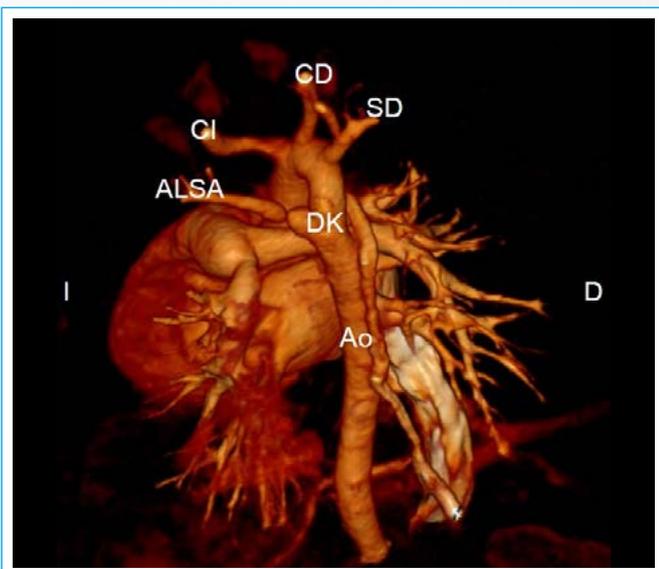


Figura 5. Arco derecho con subclavia izquierda anómala por tomografía computarizada. Obsérvese la aorta torácica descendente (Ao) a la derecha y la arteria subclavia izquierda aberrante (ALSA) con origen en divertículo de Kommerell (DK) (D: derecha; I: izquierda; CI: carótida izquierda; CD: carótida derecha)

Discusión

Los anillos vasculares o anomalías de los grandes vasos y sus ramas constituyen menos del 1% de los casos de cardiopatías congénitas. El avance de la ecocardiografía prenatal y la introducción del plano 3VT por Yagel⁽¹⁾ ha permitido conocer la relación en el feto del arco aórtico y sus ramas con la tráquea y el *ductus* arterioso. Este plano ha posibilitado no sólo el diagnóstico prenatal de los anillos vasculares completos o incompletos, sino también un mejor conocimiento del origen de los mismos.

En las primeras fases de desarrollo embrionario existen dos arcos aórticos uno derecho y otro izquierdo de los que nacen la carótida y la subclavia ipsilateral. Normalmente se produce una regresión del arco derecho distal a la subclavia, el arco proximal derecho con carótida y subclavia ipsilateral forman al tronco braquiocefálico derecho, la carótida y subclavia izquierda quedan en el arco izquierdo y la aorta descendente se sitúa a la izquierda (Figura 6)⁽²⁾. En la vida fetal, la visualización de la tráquea con líquido en su interior y en general del timo hacen que el diagnóstico por ecocardiografía de los diferentes tipos de anillos vasculares sea más sencillo que en la vida posnatal y se pueda realizar de forma precoz⁽³⁾. Un diagnóstico preciso del tipo de anomalía del arco aórtico es especialmente importante, ya que implica que determinados tipos (como el arco derecho con vasos en espejo) presenten cardiopatía asociada en un porcentaje mayor que los descritos para otras anomalías (como el arco derecho con SI anómala o el doble arco) en donde la mayor parte de los casos no se asocian a cardiopatía intracardíaca estructural⁽⁴⁾.

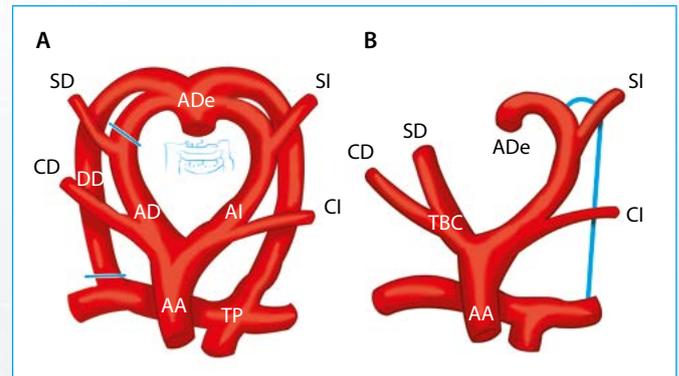


Figura 6. Esquema embriológico de desarrollo del arco aórtico. **A:** doble arco aórtico embriológico (AD: arco derecho; CD: carótida derecha; SD: subclavia derecha; DD: *ductus* arterioso derecho; ADe: aorta descendente; AI: arco izquierdo; CI: carótida izquierda; SI: subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar; AA: aorta ascendente; líneas rojas: puntos de regresión espontáneo del *ductus* arterioso. Obsérvese cómo el arco derecho que no regresa forma el tronco braquiocefálico (TBC) (modificado de García-Guereta⁽²⁾)

El tipo de anomalía fetal más frecuente en el arco aórtico descrita en los últimos años es el arco izquierdo con ARSA formando un anillo vascular incompleto. En el caso del anillo vascular completo, el más frecuente es el arco derecho con SI anómala. En este anillo el *ductus* izquierdo une la rama pulmonar izquierda con la subclavia izquierda que nace de un divertículo de Kommerell formando un anillo con un componente retrotraqueal que, junto con el arco derecho, origina un anillo vascular en forma de "U"⁽⁵⁾ (véase la Figura 4). En el doble arco aórtico, menos frecuente que los anteriores, la persistencia del arco izquierdo y derecho originan un anillo cerrado alrededor de la tráquea y el esófago, en forma de "O". En el caso del arco derecho con vasos en espejo la formación del anillo vascular es muy rara; su alta asociación con patología intracardíaca determina el pronóstico del paciente.

La asociación de anillos vasculares con anomalías genéticas (especialmente la microdelección 22q11) es variable según las series⁽⁶⁾, pero en la mayoría se

destaca que los casos con anomalías intracardíacas asociadas son los que presentan mayor probabilidad de aneuploidía^(7,4).

El avance del diagnóstico de estas anomalías en vida intrauterina ha permitido conocer que un tanto por ciento elevado de estos pacientes permanecen asintomáticos durante la infancia precoz⁽³⁾, lo que contrasta con series previas de anillos vasculares, en las que la mayor parte de los pacientes presentaban sintomatología⁽⁸⁾, pasando el resto desapercibidos por lo que no se podía conocer la prevalencia real de anillos vasculares.

Conclusión

La ecocardiografía prenatal permite el diagnóstico de las anomalías del arco y anillos vasculares estableciendo la relación del arco, troncos supraaórticos y ductus con la tráquea y el esófago.

Ideas para recordar

- La detección en ecocardiografía prenatal de un anillo vascular o una alteración del arco aórtico obliga a descartar otras anomalías fetales.
- La ecocardiografía prenatal puede contribuir a determinar la prevalencia real de los anillos vasculares en la población.

Bibliografía

1. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: A proposed screening method for cardiac evaluation. *Ultrasound Obs Gynecol* 2001; 17: 367-369.
2. García-Guereta L, García-Cerro E, Bret-Zurita M. Tomografía computarizada con multidetectores en las anomalías congénitas del arco aórtico: anillos vasculares. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69: 681-693.
3. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger LK. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med* 2010; 29: 287-294.
4. Deiros-Bronte L, Rodriguez R, Centeno F, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: A Spanish multicenter study. *Cardiol Young* 2013; 23 (Suppl 1): S15.
5. Shengli L, Guoyang G, Norwitz ER, et al. Prenatal diagnosis of vascular rings and slings: Sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases. *Prenat Diagn* 2011; 31: 334-346.
6. McElhinney D, Clark B, Weinberg P, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll* 2001; 37: 2.114-2.119.
7. Galindo A, Nieto O, Nieto M, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: Associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn* 2009; 29: 275-289.
8. Shah RK, Mora B, Bacha E. The presentation and management of vascular rings: An otorhinolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71: 57-62.