



Reporte de caso

## Doble arco aórtico fetal

Eduardo Reyna Villasmil MD<sup>a</sup>

### Fetal double aortic arch

<sup>a</sup> Doctor en Medicina Clínica, Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo. Venezuela

#### RESUMEN

**Introducción:** el arco aórtico doble es una anomalía congénita en la que el arco embrionario derecho no involuciona, resultando en la presencia de ambos izquierdo y derecho, que rodean la tráquea y el esófago. **Presentación del caso:** se trata de una paciente de 21 años de edad, nulípara, quien fue referida a la consulta prenatal debido a la sospecha de alteraciones cardíacas fetales. Durante la evaluación ecográfica se encontró la vena cava superior del lado derecho con cuatro vasos braquiocefálicos sugiriendo la presencia de doble arco aórtico simétrico. Se apreció que ambos arcos rodeaban la tráquea y el esófago, formando un anillo vascular alrededor de estas estructuras, fusionándose y dando origen a una aorta descendente del lado izquierdo de calibre normal. La ecocardiografía fetal posterior al nacimiento demostró el arco aórtico derecho patente-dominante y el izquierdo atrésico. **Discusión:** el arco aórtico tiene un curso hacia el lado derecho de la tráquea y allí se bifurca para tener uno a la derecha y otro a la izquierda. Detrás de la tráquea ambos se fusionan en la aorta descendente, que tiene un curso central y anterior a la columna vertebral. **Conclusión:** el doble arco aórtico es una anomalía infrecuente que puede tener consecuencias potencialmente negativas. El diagnóstico prenatal permite la cirugía temprana y el seguimiento adecuado para evitar posibles daños en las vías respiratorias.

**Palabras clave:** arco aórtico doble, anomalías del arco aórtico, diagnóstico prenatal, ecografía fetal.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

**Historia del artículo:**  
Fecha recibido: diciembre 9 de 2021  
Fecha aceptado: octubre 11 de 2022

**Autor para correspondencia:**  
Dr. Eduardo Reyna:  
sippenbauch@gmail.com

**DOI**  
10.31260/RepertMedCir.01217372.1224

Citar este artículo así: Reyna Villasmil E. Doble arco aórtico fetal.  
Repert Med Cir. <https://doi.org/10.31260/Repert Med Cir.01217372.1224>

## ABSTRACT

**Introduction:** double aortic arch represents a congenital anomaly in which the right embryonic arch does not involute, resulting in the continuity of the left and right aortic arch, encircling the trachea and esophagus. **Case presentation:** we present the case of a 21-year-old nulliparous gravida that was referred to prenatal care due to the suspicion of fetal cardiac alterations. Prenatal ultrasound scanning revealed four brachiocephalic vessels emerging from the right superior vena cava suggesting a symmetrical double aortic arch. Both arches encircled the trachea and the esophagus to form a vascular ring around these structures, joining to form a left-sided normal caliber descending aorta. Postnatal echocardiography demonstrated a patent right dominant aortic arch and an atretic left aortic arch. **Discussion:** the aortic arch courses right to the trachea and bifurcates to form a right and left arch. Posterior to the trachea, the arches merge into the descending aorta, that runs in the midline and lies in front of the vertebral column. **Conclusion:** double aortic arch is a rare anomaly with potentially negative consequences. Prenatal diagnosis allows early surgical repair and adequate follow-up to prevent the development of airway damage.

**Keywords:** double aortic arch, aortic arch anomalies, prenatal diagnosis, fetal ultrasound.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías del arco aórtico comprenden una variedad en cuanto a posición o ramificación, que ocurren en 1% a 2% de la población general.<sup>1</sup> El doble arco aórtico (DAA) es un tipo poco frecuente pero significativo, que se debe a la persistencia de los arcos aórticos derecho e izquierdo.<sup>2</sup> El diagnóstico prenatal por ecografía puede realizarse en corte transversal del tórax fetal del plano de 3 vasos y tráquea, donde se ve un anillo vascular completo que rodea la tráquea. En ocasiones produce compresión alrededor de la tráquea y el esófago, lo que indica la necesidad de cirugía posnatal.<sup>1,3</sup>

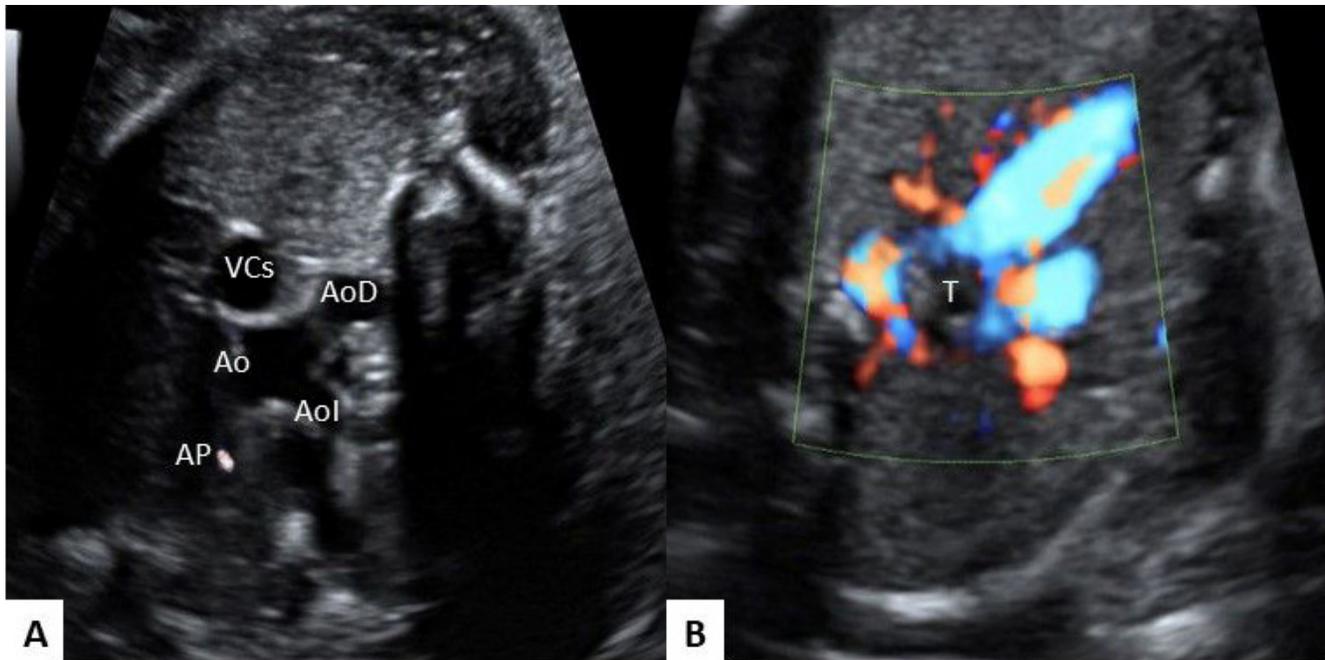
## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 21 años de edad, nulípara, quien fue referida a la consulta prenatal debido a la sospecha de alteraciones cardíacas fetales, sin otras anomalías en la evaluación ecográfica morfológica rutinaria a las 21 semanas. Las evaluaciones de las semanas 8 y 16 eran normales. La paciente negó antecedentes personales o familiares de enfermedades cardiovasculares. Las pruebas del primer trimestre fueron de bajo riesgo para síndromes de Down (1/26.000) y de Edwards (1/100.000). Durante la evaluación ecográfica se encontró plano de las cuatro cámaras cardíacas normales y balanceadas, foramen oval permeable con flujo preferencial de derecha a izquierda. La implantación de las válvulas auriculoventriculares era correcta, con funcionamiento normal y sin signos de insuficiencia. El septo interventricular estaba íntegro y la

conexión ventriculoarterial normal. Los tractos de salida de ambos ventrículos eran de aspecto usual con relación adecuada. En la evaluación del mediastino superior (plano axial de tres vasos y tráquea) se observó el ducto arterioso que permanecía del lado izquierdo de la tráquea. La vena cava superior del lado derecho presentaba la imagen de cuatro vasos braquiocefálicos (en vez de los tres normales), sugiriendo la presencia de DAA simétrico, con la rama derecha más desarrollada que la izquierda y flujo anterogrado en ambas que era observable con Doppler color (**figura 1**). Ambos arcos rodeaban la tráquea y el esófago, formando un anillo vascular, fusionándose y dando origen a una aorta descendente del lado izquierdo de calibre normal. Cada arteria subclavia y carótida se originaban del arco ipsilateral. El ductus arterioso izquierdo desembocaba en el arco izquierdo. La ecocardiografía fetal confirmó el diagnóstico de DAA. No se encontraron otras anomalías morfológicas cardíacas o extra-cardíacas. Los parámetros biométricos de crecimiento fetal, resultados de los estudios hemodinámicos y volumen de líquido amniótico, estaban normales. Los padres se negaron a la determinación del cariotipo fetal en el periodo prenatal.

La paciente y sus familiares fueron informados de los potenciales riesgos y complicaciones de la condición y del manejo posnatal por parte del equipo médico. El embarazo progresó en forma normal y la evaluación ecográfica durante el seguimiento no mostró cambios significativos. El parto fue inducido con oxitocina a las 38 semanas concluyendo en vía vaginal normal, obteniéndose recién nacido masculino de 3800 gramos. El Apgar fue de 6 y 9 puntos al minuto y a los 5 minutos, no fueron necesarias maniobras de resucitación.

Después del parto el neonato fue evaluado con ecocardiografía transtorácica y tomografía computarizada (primeras 24 horas de vida), encontrando arco aórtico



**Figura 1.** Imágenes ecográficas del doble arco aórtico fetal. **A)** Bifurcación de la aorta con arco aórtico derecho dominante. **B)** Arterias normales con relación al arco aórtico, rodeando la tráquea. VCS = vena cava superior; Ao = aorta; AP = arteria pulmonar; AoD = arco aórtico derecho; I = arco aórtico izquierda; T = tráquea. Fuente: el autor.

derecho patente-dominante y el izquierdo atrésico. La tomografía no demostró compresión de la tráquea o el esófago, ni se hallaron alteraciones hemodinámicas. La respiración era espontánea con oxígeno ambiental. El cariotipo fue 46 XY sin anomalías citogenéticas ni presencia de microdelección 22q11. El lactante ha permanecido asintomático con crecimiento y desarrollo acorde con su edad.

## DISCUSIÓN

El DAA es una anomalía congénita debida al fallo de la involución de las raíces aórticas dorsales. En el desarrollo normal durante la embriogénesis se producen dos arcos aórticos, derecho e izquierdo, que conectan las aortas ascendentes y descendentes. Entre ambos arcos, existen 6 pares de arcos faríngeos ubicados en forma secuencial. A medida que avanza el desarrollo, se produce regresión y/o persistencia de los arcos, llevando a la configuración final de la aorta y sus diferentes ramas. El proceso normal es que los segmentos bilaterales que regresan incluyen la porción distal del sexto arco y la aorta dorsal del lado derecho, el cuarto arco izquierdo se convierte en el arco aórtico, el cuarto arco derecho contribuye a la formación de la arteria innominada, el sexto arco distal izquierdo se convierte en el conducto arterioso, el sexto arco proximal contribuye en forma bilateral a la rama proximal de la arteria pulmonar, la aorta dorsal izquierda se convierte en la aorta torácica

descendente y las arterias intersegmentarias dorsales forman las arterias subclavias. El DAA se forma cuando los dos arcos cuartos y las dos aortas dorsales permanecen presentes, rodeando la tráquea y el esófago.<sup>1-3</sup> Cada arco suele ser patente, aunque el arco derecho es invariablemente más grande y alto en 75% de los casos y puede haber estrechez o incluso atresia de un segmento del arco izquierdo.<sup>3</sup>

Las anomalías del arco aórtico pueden ocurrir de forma aislada o en asociación con defectos cardíacos congénitos. Cerca de 20% de los casos están asociados con otras anomalías cardiovasculares, incluidas la tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias, coartación de la aorta, defecto del tabique ventricular y conducto arterioso permeable. Además, en algunos casos se puede encontrar atresia esofágica.<sup>4</sup> Se ha reportado asociación con anomalías cromosómicas (24%), en particular con la delección 22q11.<sup>5</sup> En la evaluación ecográfica se observa que el arco aórtico tiene dirección hacia el lado derecho de la tráquea y el esófago, pero se bifurca al alcanzar esta estructura para tener un arco del lado derecho y otro del izquierdo, configurando la letra griega “lambda” ( $\lambda$ ). Luego ambos arcos se fusionan formando la aorta descendente que por lo general tiene un curso central y anterior a la columna vertebral. El esófago y la tráquea están atrapados entre los arcos aórticos que forman un anillo vascular.<sup>6</sup> Por lo regular el conducto arterioso tiene su trayecto por el lado izquierdo y se conecta al arco izquierdo o la aorta descendente. Dos vasos surgen de cada arco aórtico, una carótida común izquierda y una arteria subclavia derecha. La visualización de las arterias subclavias anteriores a la tráquea, contribuye al diagnóstico

diferencial con otras anomalías. Cuando se observa la arteria subclavia con curso retrotraqueal (aberrante), se puede descartar el diagnóstico con certeza.<sup>2</sup> La ecografía doppler color es útil para demostrar la bifurcación en forma de lambda frente a la tráquea y la disposición de cada uno de los vasos. La compresión de la tráquea se puede demostrar con la evaluación longitudinal del cuello. Es importante recordar que si se identifica un caso de arco aórtico derecho, debe excluirse el DAA.<sup>1,3</sup> El diagnóstico de confirmación definitivo se realiza en el periodo posnatal con tomografía o resonancia magnética, que permiten la definición anatómica y la visualización de la vía aérea.<sup>2</sup>

La detección prenatal del DAA asociada con cardiopatías congénitas exige la realización del cariotipo fetal que incluya la hibridación in situ con fluorescencia para evaluar la posibilidad de la delección 22q11, como ocurre con un arco aórtico derecho aislado. La evaluación ecográfica del timo fetal puede ser útil para predecir la presencia de la delección cuando hay agenesia o hipoplasia de la glándula, independiente de la presencia de otras anomalías cardíacas.<sup>2,3</sup> El anillo vascular secundario al DAA puede causar síntomas respiratorios en 91% de los pacientes y síntomas gastrointestinales en 40%. Los respiratorios incluyen estridor, asfixia, infecciones respiratorias recurrentes, episodios apneicos y síntomas resistentes a las modalidades de tratamiento convencionales que pueden poner en peligro la supervivencia. Relacionados con la compresión o incluso con atresia esofágica, los síntomas gastrointestinales son vómitos e intolerancia a la alimentación en lactantes y disfagia en niños mayores y adultos.<sup>7</sup> Como puede causar compresión subclínica, en ocasiones el diagnóstico es un hallazgo accidental durante los estudios imagenológicos para otras patologías.

Los diagnósticos diferenciales de los síntomas producidos por el anillo vascular incluyen asma, bronquiolitis, estridor congénito y origen anómalo de la arteria pulmonar.<sup>8</sup> La división quirúrgica temprana de las estructuras vasculares tiene un pronóstico favorable a largo plazo, con una tasa de éxito superior a 70% para la erradicación de los síntomas, por lo que se requiere una detección e intervención rápidas para prevenir la morbilidad a largo plazo. Existen informes de síntomas respiratorios persistentes (tráqueomalacia y/o broncomalacia) y daño progresivo de las vías respiratorias después de la reparación quirúrgica.<sup>9</sup> Aunque los síntomas pueden no aliviarse de inmediato, se requiere un seguimiento permanente a largo plazo<sup>10</sup>, lo cual indica la importancia del diagnóstico temprano para prevenir estas posibles complicaciones.

## CONCLUSIONES

El DAA es una anomalía infrecuente que puede tener consecuencias potencialmente negativas si no se diagnostica y se trata. Cuando se logra en el período prenatal permite la

cirugía temprana de esta anomalía, así como el seguimiento adecuado para evitar posibles daños en las vías respiratorias.

## DECLARACIÓN DE ASPECTOS ÉTICOS

**Reconocimiento de autoría:** el autor declara que ha realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estoy enviando.

**Responsabilidades éticas:** protección de personas. El autor declara que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** el autor declara que ha seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** el autor ha obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

**Financiamiento:** el autor certifica que no ha recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

## REFERENCIAS

1. QGuo Q, Kong Y, Zeng S, Zhou J, Wang X, Shang Q, Zhou J, Yuan H, Wang L, Tong L, Yi A, Zhou Q. Fetal double aortic arch: prenatal sonographic and postnatal computed tomography angiography features, associated abnormalities and clinical outcomes. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2020;20(1):614. <http://dx.doi.org/10.1186/s12884-020-03300-4>.
2. Trobo Marina D, Bravo C, Lancharro Á, Gámez Alderete F, Marín C, de León-Luis J. Neonatal magnetic resonance imaging in double aortic arch diagnosed prenatally by ultrasound. *J Obstet Gynaecol*. 2016;36(4):526-8. doi: 10.3109/01443615.2015.1110125.
3. Noronha N, Hobbs A, Caldas P. Antenatal Diagnosis of Double Aortic Arch. *Arq Bras Cardiol*. 2021;116(2 suppl 1):4-7. <http://dx.doi.org/10.36660/abc.20190310>.
4. Hazan G, Simpson-Lavy Y, Golan-Tripto I, Taragin B, Aviram M. Neonatal presentation of double aortic arch: Case series and literature review. *Pediatr Int*. 2021;63(3):344-346. <http://dx.doi.org/10.1111/ped.14422>.

5. Petrescu AM, Ruican D, Pătru CL, Zorilă GL, Tudorache Ș, Comănescu AC, Istrate-Ofițeru AM, Badiu AM, Ioana M, Stoica GA, Iliescu DG. Prenatal findings and pregnancy outcome in fetuses with right and double aortic arch. A 10-year experience at a tertiary center. *Rom J Morphol Embryol.* 2020;61(4):1173-1184. <http://dx.doi.org/10.47162/RJME.61.4.19>.
6. Bakhru S, Koneti NR, Patil S, Dhulipudi B, Dash T, Kolar G, Vavilala S. Prenatal diagnosis of vascular rings and outcome. *Ann Pediatr Cardiol.* 2021;14(3):359-365. [http://dx.doi.org/10.4103/apc.APC\\_108\\_20](http://dx.doi.org/10.4103/apc.APC_108_20).
7. Bhatt J, Prager JD. Neonatal Stridor: Diagnosis and Management. *Clin Perinatol.* 2018;45(4):817-831. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.015>.
8. Depypere A, Proesmans M, Cools B, Vermeulen F, Daenen W, Meyns B, Rega F, Boon M. The long-term outcome of an isolated vascular ring - A single-center experience. *Pediatr Pulmonol.* 2019 Dec;54(12):2028-2034. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.24490>.
9. Vigneswaran TV, Kapravelou E, Bell AJ, Nyman A, Pushparajah K, Simpson JM, et al. Correlation of Symptoms with Bronchoscopic Findings in Children with a Prenatal Diagnosis of a Right Aortic Arch and Left Arterial Duct. *Pediatr Cardiol.* 2018;39(4):665-673. <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-017-1804-5>.
10. Ullmann N, Menchini L, Salerno T, Tomà P, Cutrera R. Late diagnosis of double aortic arch: consequences on long-term follow-up. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(3):E75-7. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.22852>.

