CERPO
Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Patologías del arco aórtico

Dra. Isabel Pineda Bustos
Becada Ginecología y Obstetricia
Pontificia Universidad Católica de Chile
Enero 2021

Introducción

CERPO

- Las cardiopatías congénitas (CC) son la principal causa de enfermedad y muerte por malformaciones al nacer.
- Incidencia: 0.8%-1% de los recién nacidos vivos.
- El 50% serán severas, requiriendo tratamiento quirúrgico en el 1º año de vida.
- Asociación con anomalías cromosómicas:
  - Aislada: 15-25%
- El riesgo de malformación extracardíaca se sitúa en un 25-40%.

Introducción

CERPO

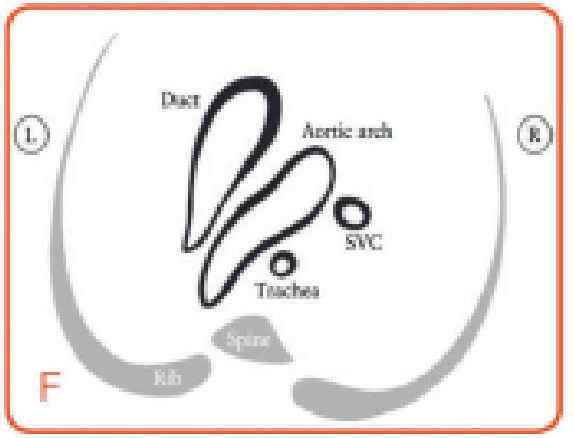
Las patologías del arco aórtico

- Incluye un grupo de anomalías congénitas de la posición o ramificación del arco aórtico
- Implicancias clínicas:
  - Algunas son anomalías posicionales y asintomáticas, en otros casos puede formarse un anillo vascular completo o incompleto que comprime tanto la tráquea como el esófago.
  - Se pueden acompañar de cardiopatías estructurales y/o asociarse a determinadas alteraciones cromosómicas
  - Pueden contribuir a la aparición de anomalías en el desarrollo de las estructuras traqueo-bronquiales

Introducción

- Previamente podían pasar desapercibidas, a no ser que se acompañaran de otras anomalías cardiacas.

- En los últimos años la generalización del uso de la imagen de los “3 vasos-Tráquea” ha permitido comprobar que estas alteraciones son más frecuentes de lo que se pensaba.



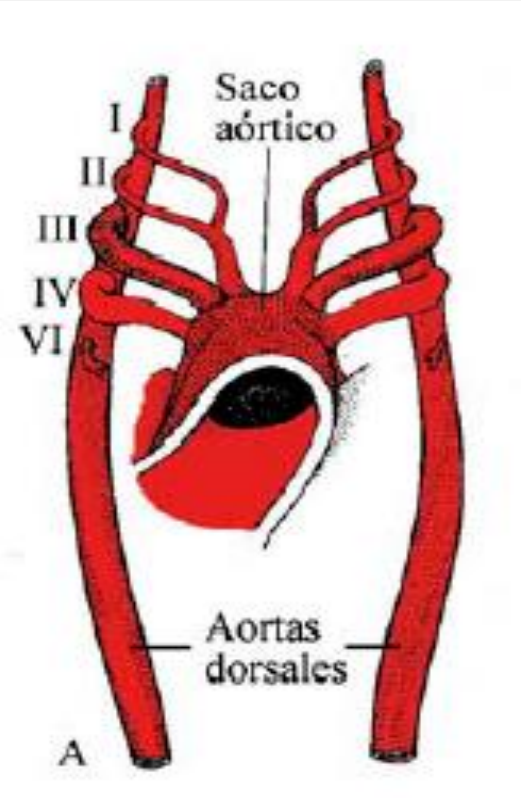
Epidemiología

CERPO

- Incidencia: 1 x 1.000 RNV
  - Aisladas
  - Asociado a otras anomalías:
    - Cardiacas
    - Extracardiacas
    - Cromosomopatías (Microdeleción 22q11)

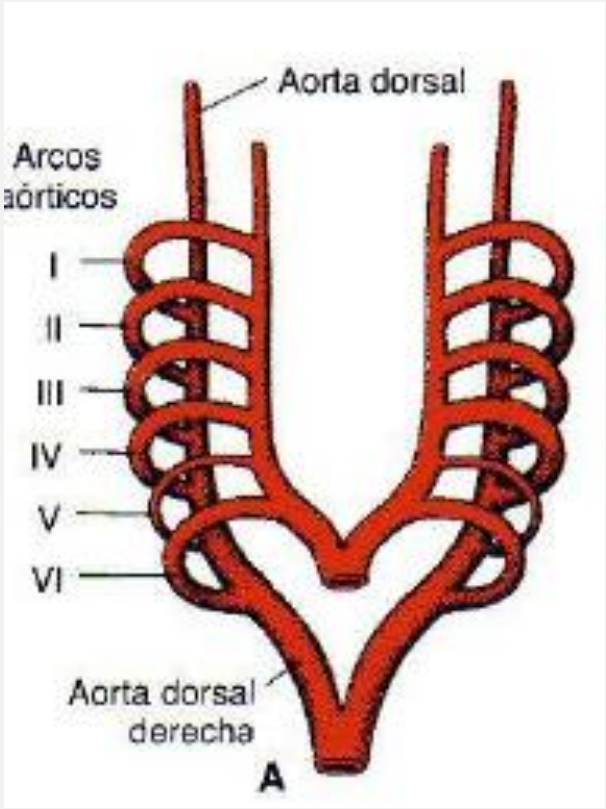
Embriología del arco aórtico

- 4ta-5ta semana de gestación
- Origen: Saco aórtico (porción mas distal de tronco arterioso)
- 6 pares de arcos
- Puente entre aorta dorsal y ventral
- Desarrollo céfalo-caudal y asincrónico
- Desaparición escalonada
- Proceso dinámico y progresivo



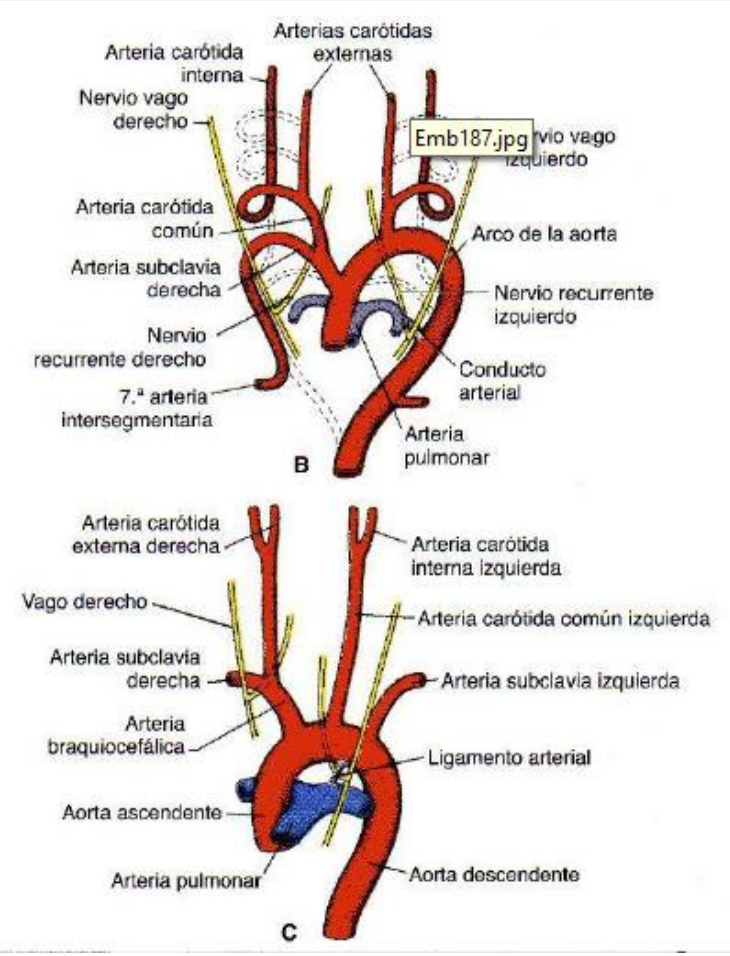
Embriología

- Al formarse los arcos faríngeos, cada uno recibe su propia arteria, estas son llamadas arcos aórticos.
- A medida que el desarrollo continúa, desaparecen el 1er y 2do arco aórtico



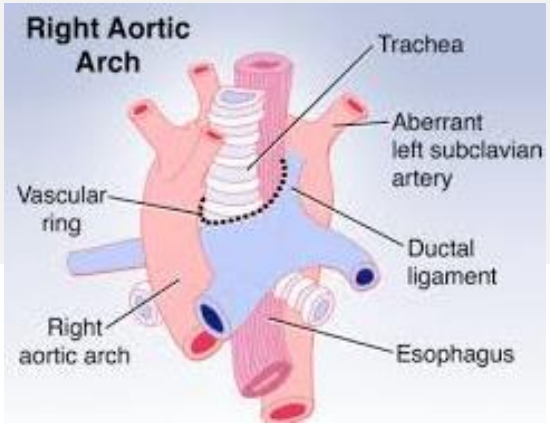
Embriología

- El 3er arco aórtico forma la arteria carótida común y la primera parte de la arteria carótida interna. La carótida externa es un brote del 3er arco aórtico
- El 4to arco aórtico persiste en ambos lados
  - En el lado izquierdo forma parte del arco de la aorta, entre la carótida común izquierda y las arteria subclavia izquierda
  - En el lado derecho forma el segmento más proximal de la arteria subclavia derecha.



Anillos y Sling vasculares

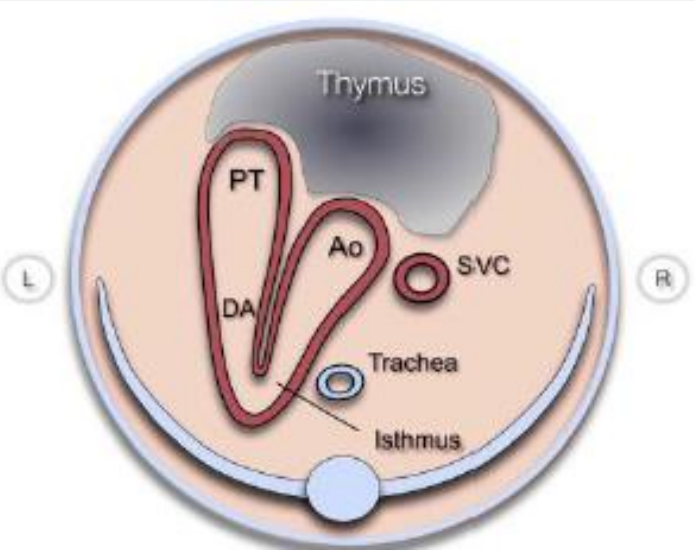
- Estructuras anómalas capaces de comprimir la tráquea/esófago.
- 50% asociado a malformaciones cardiológicas
- Si no forman un anillo vascular completo se denominan sling



Diagnóstico prenatal

- La lateralidad del arco puede definirse en corte axial del mediastino superior, visualizando la posición relativa entre la tráquea y el arco.
- Imagen 3VT: es la más importante

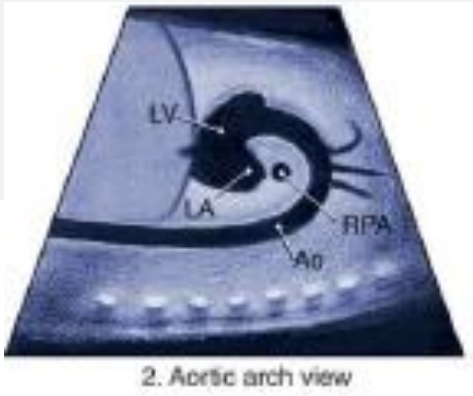
En condiciones normales, el arco aórtico izquierdo cruza de derecha a izquierda y forma una V en su unión con el tronco pulmonar y el ductus. Quedando todas estas estructuras localizadas a la izquierda de la tráquea



Diagnóstico prenatal

- En un feto normal no debe existir ninguna estructura vascular por detrás de la tráquea.
- Cualquier vaso retrotraqueal que forma una imagen de “U”, “6” o “9” constituye una anomalía del arco aórtico.

- La imagen sagital: permite identificar los troncos supra aórticos



2. Aortic arch view

Diagnóstico prenatal

CERPO

- Eco Doppler:
  - Para la correcta identificación de las alteraciones es necesario el uso simultáneo del Doppler color.
- En algunos estudios se ha documentado la utilidad de la exploración 3D complementada con Doppler Color o Power Doppler.

Clasificación

CERPO

- Se basa en los siguientes aspectos:
  - La posición del arco aórtico respecto a la tráquea (izquierda o derecha)
  - Presencia o no de alguna estructura vascular que pase por detrás de la tráquea
  - Lateralidad del ductus arterioso

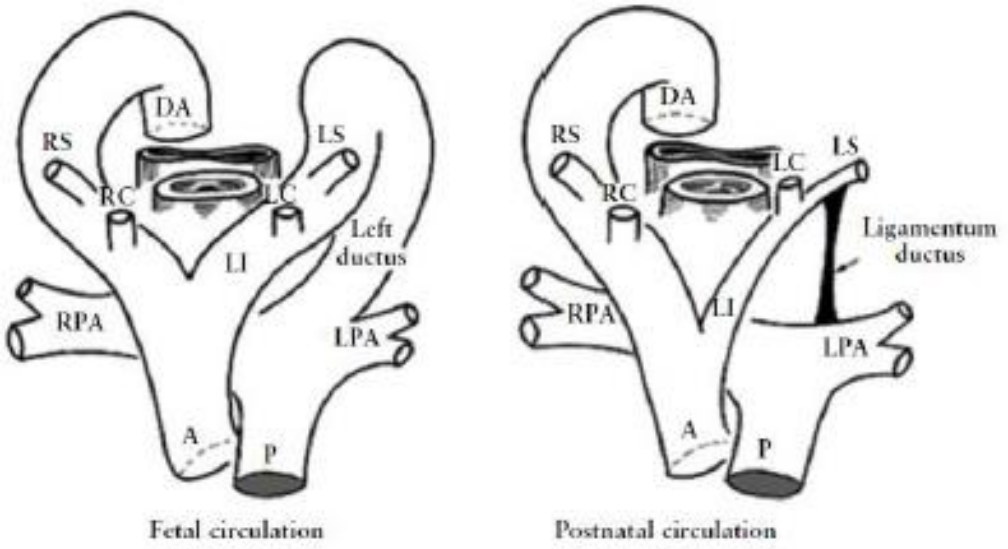
Clasificación

CERPO

- Sin anillo vascular
  - Arco aórtico derecho con vasos en espejo
- Con anillo vascular
  - Doble arco aórtico
  - Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante
- Con sling vascular
  - Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia aberrante

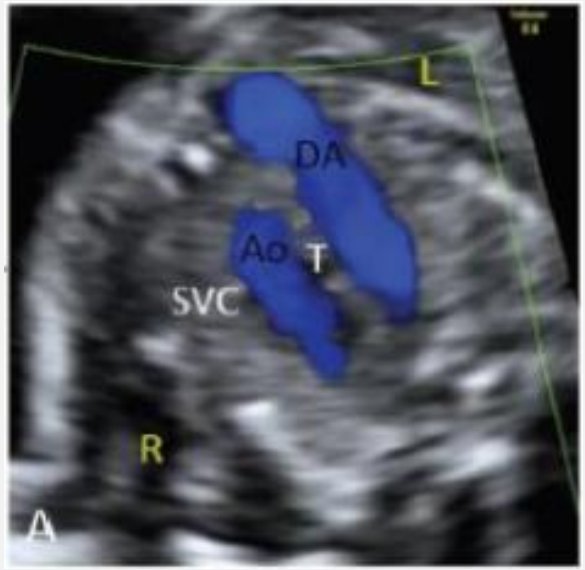
Arco aórtico derecho con vasos en espejo

- En el arco aórtico derecho, el cuarto arco izquierdo y la aorta dorsal izquierda están obliterados y los vasos correspondientes del lado derecho los reemplazan

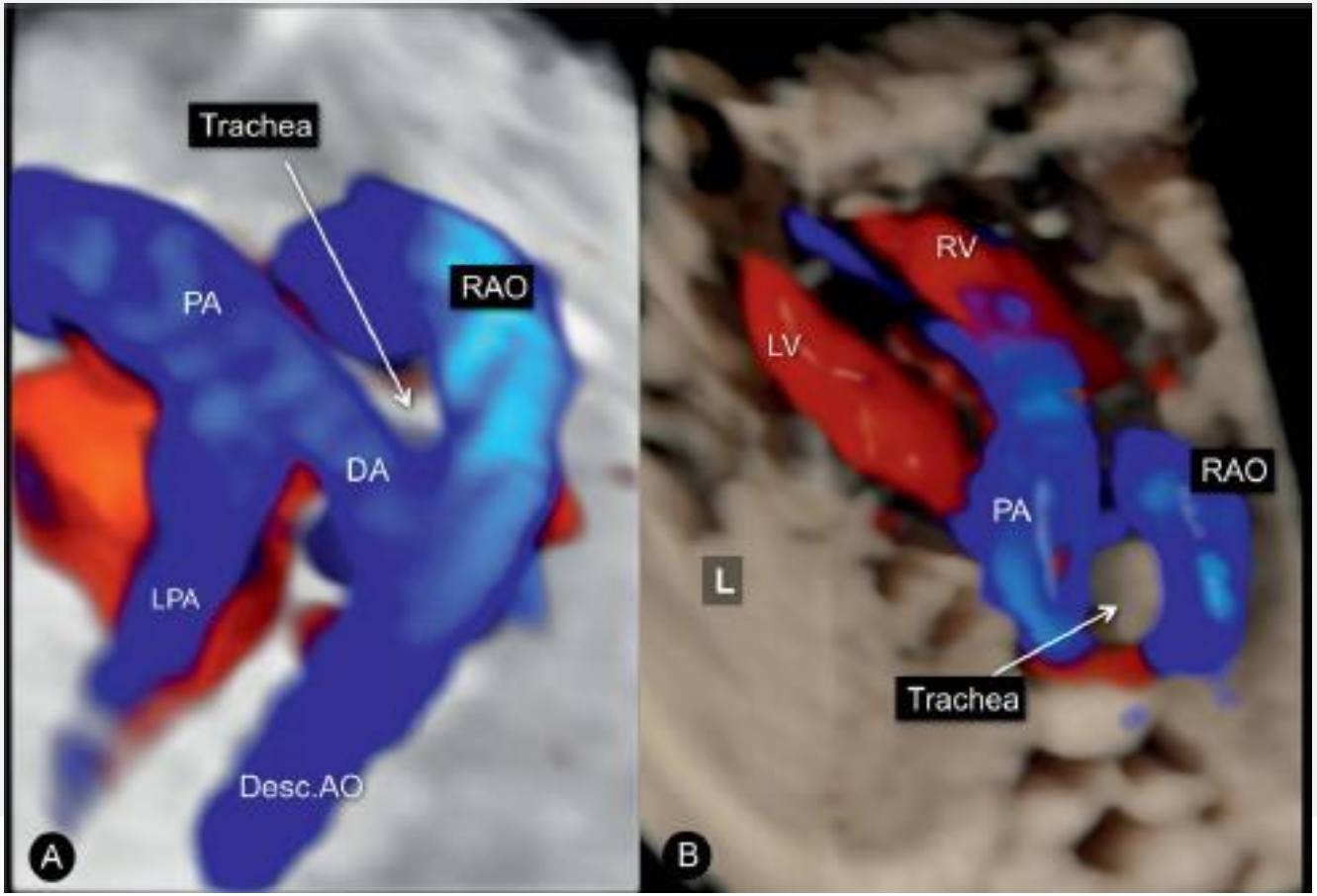


Arco aórtico derecho con vasos en espejo

- Diagnóstico ecográfico
- No forma anillo vascular
- Ductus arterioso izquierdo, comunica tronco pulmonar con arteria braquiocefálica o subclavia izquierda.
- Aorta ascendente se mantiene a la derecha, quedando un espacio entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar



Arco aórtico derecho con vasos en espejo



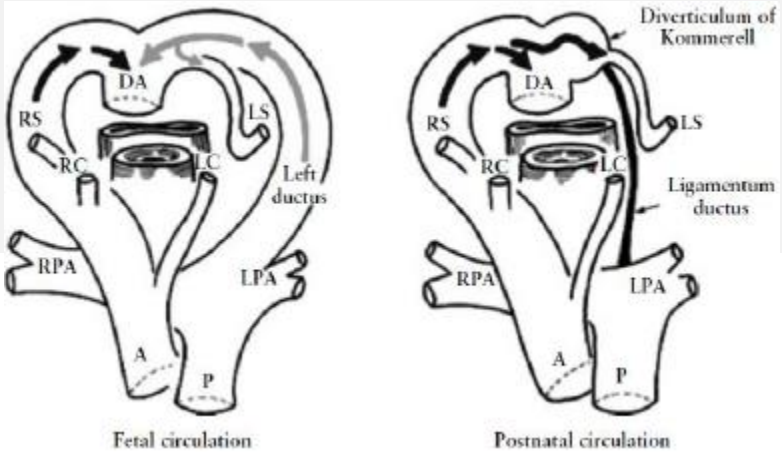
Arco aórtico derecho con vasos en espejo

- Malformación del arco aórtico más frecuente (40-60% de las malformaciones del arco)
- Asociación con cardiopatías (hasta 90%)
  - Tetralogía de Fallot
  - Atresia pulmonar con CIV
  - DSVD
- Se asocia con malformaciones extracardiacas en el 20%
- Se puede asociar a Sd de Heterotaxia
- Asociación con microdeleción 22q11

Right aortic arch, right ductus arteriosus, mirror image branching

Arco aórtico derecho con arteria subclavia aberrante

- Regresión del arco aórtico izquierdo distal al nacimiento de la carótida común izquierda.
- El ductus arterioso izquierdo, comunica el tronco pulmonar con la arteria subclavia izquierda, quedando a la derecha de la aorta ascendente y arco derecho, formando un anillo vascular.
  - En general más amplio que el provocado por el doble arco Ao, frecuentemente asintomático.



Diagnóstico ecográfico

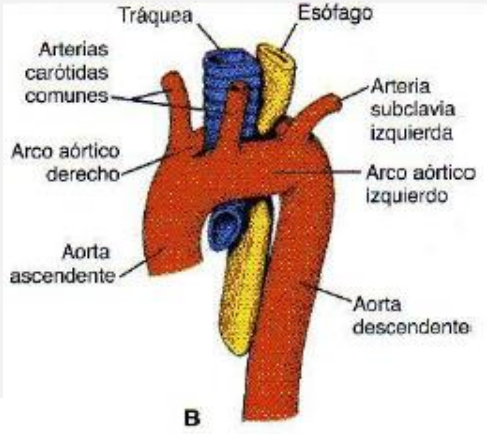
- Imagen 3 vasos-T:
  - Aorta a la derecha de la tráquea. Forma “U” entre aorta y pulmonar envolviendo la tráquea
  - Subclavia izquierda posterior a la tráquea. Doppler de arteria aberrante es reverso

Arco aórtico derecho con arteria subclavia aberrante

- Se asocia en 10% a malformaciones congénitas
  - La más frecuente es la tetralogía de Fallot
- Asociación 10% de anomalías extracardiacas

Doble arco aórtico

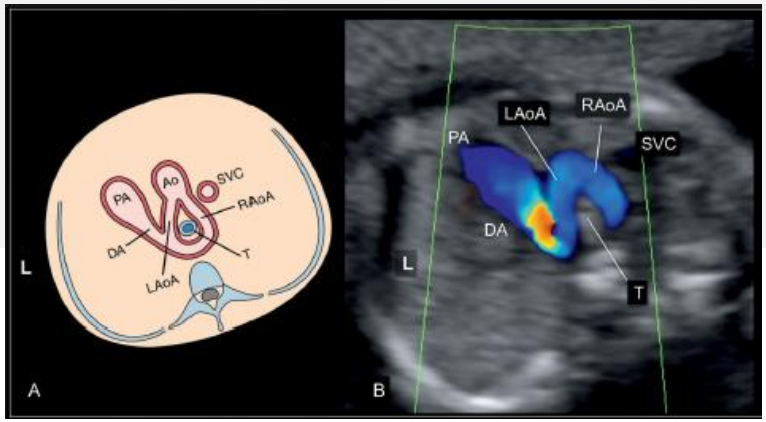
- Se produce por la persistencia del 4to arco izquierdo y derecho.
- Es la variedad anatómica que con mayor frecuencia provoca un **anillo vascular sintomático.**
- Aunque ambos arcos suelen ser permeables, en el 70-90% de los casos el arco derecho es el de mayor tamaño, siendo hipoplásico el izquierdo.
  - 20% izquierdo dominante, 5% simétricos
- Por lo general solo persiste el ductus izquierdo
- Los dos arcos se unen para originar la aorta descendente



Doble arco aórtico

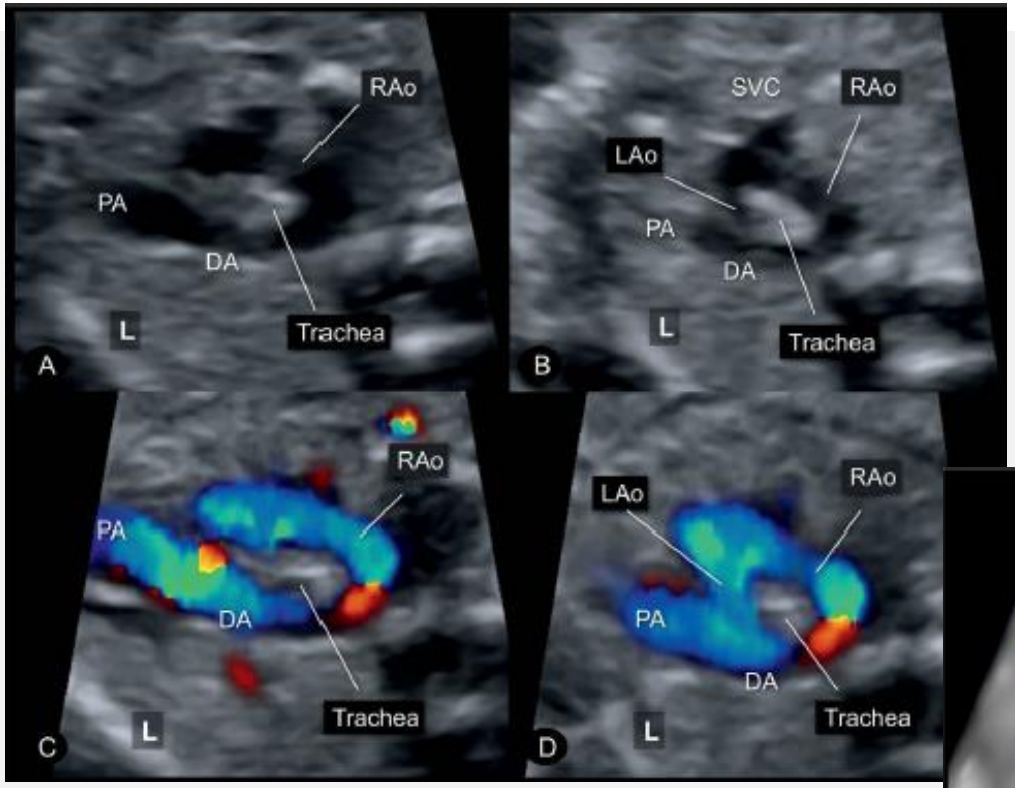
- Ecografía
  - 3 vasos-T: Se observa ambas aortas envolviendo la tráquea, formando un 6 0 9
  - Coronal: presencia de ambas arterias subclavias saliendo de su propia aorta

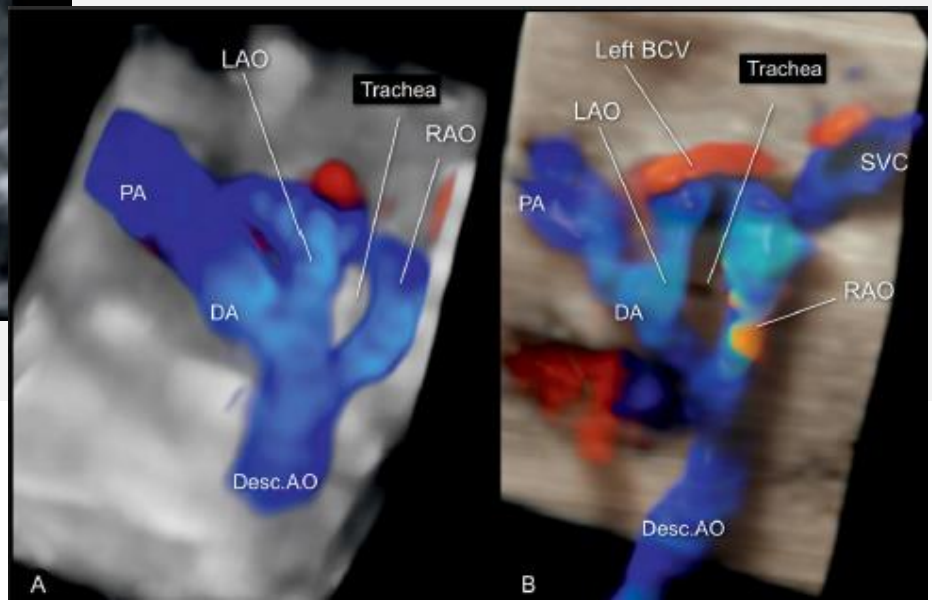
* Ambos arcos pueden estar en distinto plano por lo que puede ser necesaria la osilación leve del transductor.



Doble arco aórtico

CERPO



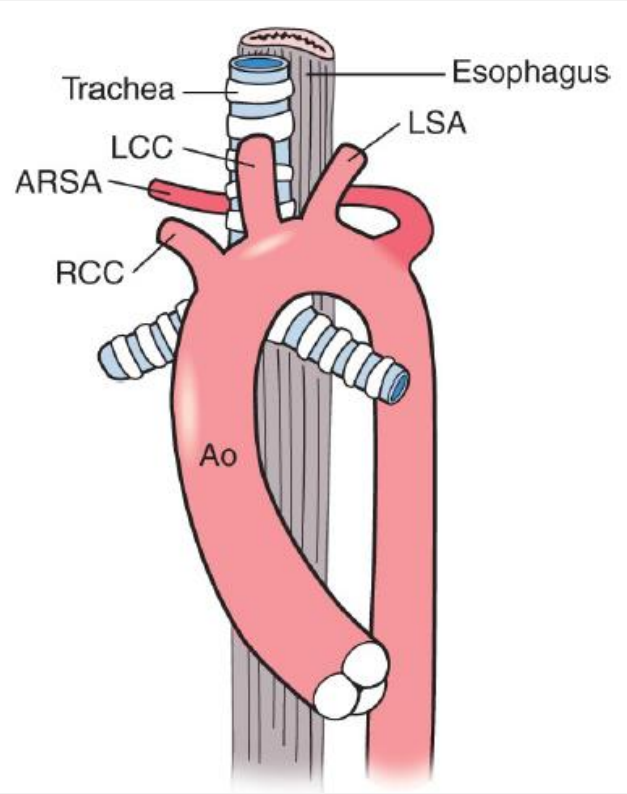


Doble arco aórtico

- Habitualmente es una anomalía aislada
- En 20% se acompaña de una cardiopatía congénita
- Asociación con otras malformaciones extracardiacas 5-10%

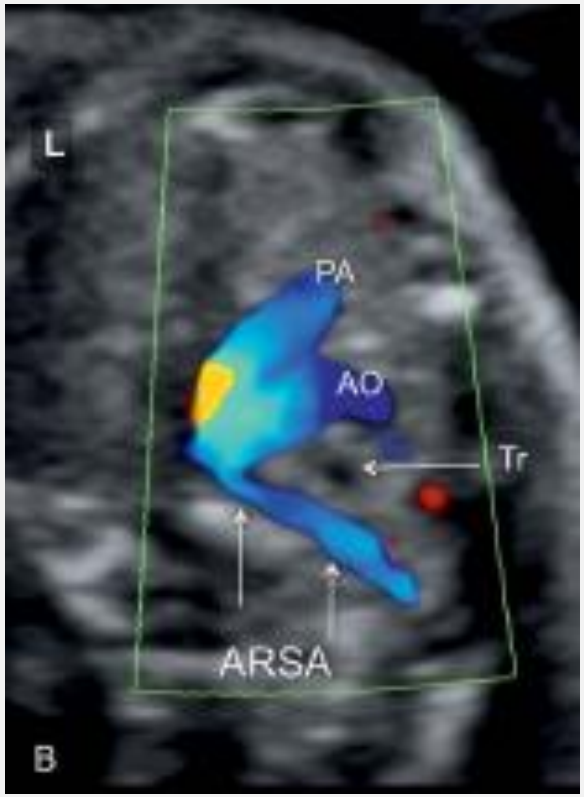
Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante

- Origen anómalo de la arteria subclavia derecha,
  - Nace directamente desde el arco aórtico descendente y distal a la arteria subclavia izquierda.
- Incidencia 1-2% de población normal
- Generalmente asintomática. Hallazgo incidental.
- > frecuente en sexo femenino



Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante

- Ecografía:
  - En imagen de 3 vasos-T:
  - Imagen normal de los grandes vasos. Posterior a tráquea se observa subclavia cruzando de izquierda a derecha.

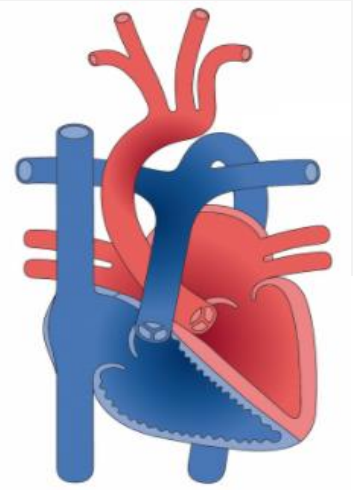


Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante

- Asociación con Trisomía 21 en hasta 30%
- La presencia de ARSA se considera factor de riesgo para presentar otras cardiopatías congénitas y alteraciones vasculares.

Interrupción de arco aórtico

- Malformación poco frecuente
- Atresia localizada entre la aorta ascendente y la aorta descendente.
  - Pudiendo ser falta de continuidad completa o existir un cordón atrésico entre ambos extremos.
- Incidencia 2-3 x 1.000.000 RN



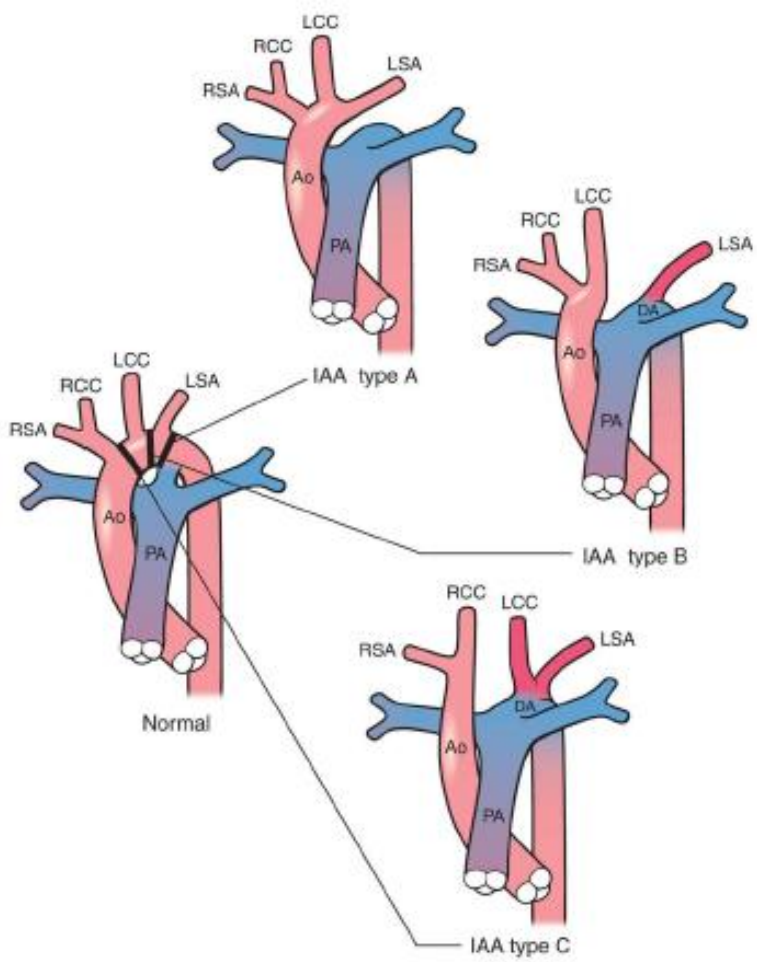
Interrupción de arco aórtico

CERPO

- La mayoría (70-80%) se asocia con CIV
- Se asocia a elevada mortalidad en el periodo neonatal si no es tratada

Interrupción de arco aórtico

- Se clasifica en 3 tipos
  - Tipo A. La obstrucción se sitúa a nivel del istmo aórtico: distal a la arteria subclavia izquierda. (30%)
  - Tipo B. Entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda. Es el tipo más frecuente. (50-60%)
  - Tipo C. Entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda. (10%)

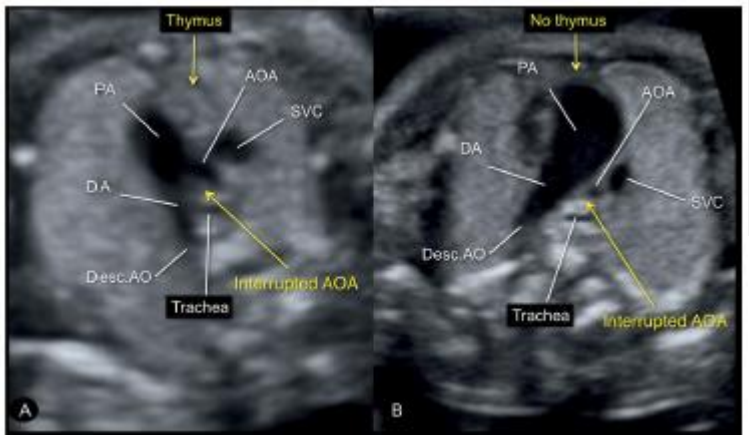


Interrupción de arco aórtico

- Sospecha:
  - Asimetría de ventrículos y grandes vasos (>derecha)
    - Más evidente a mayor edad gestacional
  - Ramas pulmonares habitualmente dilatadas
  - En corte sagital no se logra visualizar toda la curvatura del arco aórtico. Aorta ascendente sigue un trayecto recto
  - Cuando existe duda IAA y coartación/hipoplasia del arco
    - Doppler color: si se detecta perfusión revertida del arco aórtico desde el ductus → descarta IAA

Interrupción de arco aórtico

- Se asocia con distintas anomalías cardiacas, la frecuencia va a variar dependiendo del tipo de IAA
  - CIV
  - ARSA
  - Menos frecuentes: TGA, tronco arterioso.
- Anomalías extracardiacas
- Cromosomopatías: microdeleción 22q11 (hasta 50% en tipo B). Timo hipoplásico.



CERPO
Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Patologías del arco aórtico

Dra. Isabel Pineda Bustos
Becada Ginecología y Obstetricia
Pontificia Universidad Católica de Chile
Enero 2021

CERPO