

Autor: Dra. Giselle Touzet

Fecha: Agosto 2015

Introducción

La arteria subclavia derecha aberrante es la anomalía del arco aórtico más común, con una incidencia de aproximadamente 1.2% en estudios postnatales¹.

Durante los últimos años, esta arteria ha cobrado especial importancia por su hallazgo como marcador de síndrome de Down².

El objetivo de esta revisión es repasar los conceptos relacionados con la arteria subclavia derecha aberrante, desde su origen embriológico, repasando las técnicas para su correcta visualización y por último conocer por qué es importante la evaluación de esta arteria en relación a su asociación con otras alteraciones, principalmente las cromosómicas y las cardiopatías congénitas.

Desarrollo embriológico

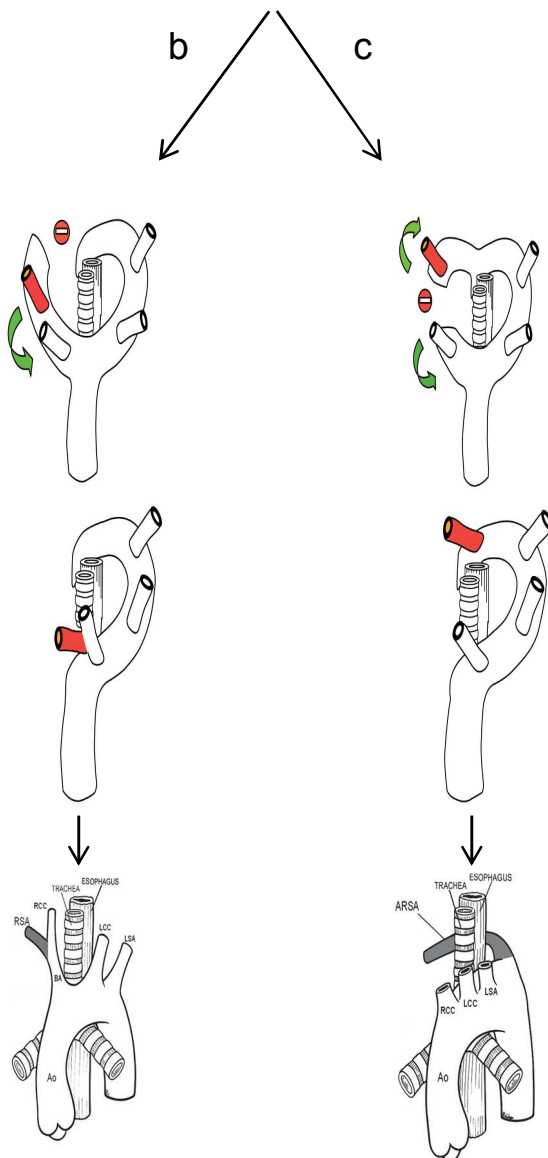
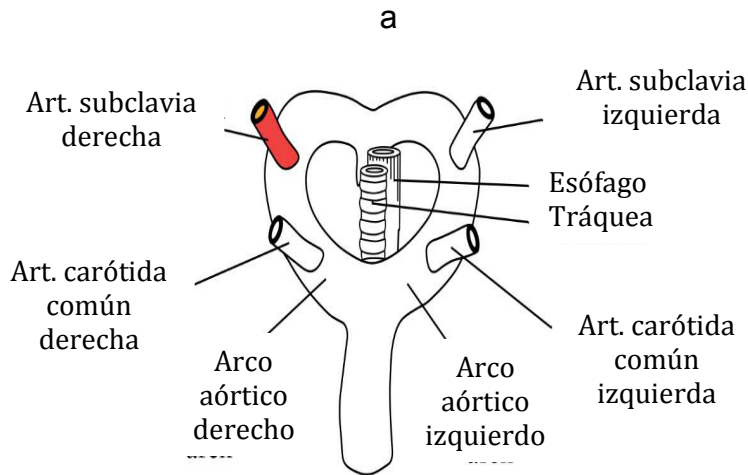
En condiciones normales, el arco aórtico da origen a tres ramas principales: La primera rama es el tronco braquiocefálico (TB) que se divide en la arteria subclavia derecha (ASD) y la arteria carótida común derecha (ACCD), la segunda rama es la arteria carótida común izquierda, y la tercera y última es la arteria subclavia izquierda.

Originariamente, el arco aórtico es un arco doble, con sus porciones derecha e izquierda. Cada una de ellas da origen a dos ramas: la arteria carótida común y la arteria subclavia. Ambos arcos aórticos confluyen en la aorta descendente que transcurre medial a lo largo de la columna^{3,4}. (Esquema)

En condiciones normales, existe una regresión del arco aórtico derecho distal a la salida de la ASD, lo que produce la unión de la ACCD y la ASD formando entonces el tronco braquiocefálico. Queda conformado el arco aórtico izquierdo normal con sus tres ramas.

En algunas ocasiones, la disrupción del arco aórtico doble se produce entre la ACCD y la ASD, impidiendo que estas dos arterias se unan, originando así un arco aórtico izquierdo con cuatro ramas en lugar de tres. La última rama es ahora la ASD que nace solitaria, no formando parte del TB, a nivel de la aorta descendente, cerca de la unión con el ductus arterioso, si bien se describieron otras localizaciones⁷. Este origen de la ASD es izquierdo y por lo tanto, debe realizar un camino más largo y recto por detrás la tráquea y el esófago, para alcanzar su objetivo final que es el brazo derecho. A esto llamamos arteria subclavia derecha aberrante (ARSA, por sus siglas en inglés). En la mayoría de los casos, el ductus arterioso persiste del lado izquierdo originando un anillo vascular incompleto^{3,5}.

Esquema



Esquema extraído de Chaoui R. y col. Am J Obstet Gynecol. 2005 Jan;192(1):257-263 y Chaoui R. y col. Ultrasound Obstet Gynecol. 2008 Jan;31(1):115-7.

Desarrollo embriológico del arco aórtico izquierdo normal y arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. Modelo hipotético del arco aórtico doble, con el esófago y la tráquea entre ambos arcos, dando origen cada uno a la arteria carótida común y la arteria subclavia (a). Para formar un arco aórtico izquierdo normal, la parte distal del arco aórtico derecho involuciona y la arteria subclavia derecha se une a la carótida común derecha para formar el tronco braquiocefálico (b). Cuando la regresión ocurre entre la arteria carótida común derecha y la subclavia derecha, estos dos vasos no podrán unirse y se forma un arco aórtico izquierdo con la arteria subclavia derecha emergiendo de la porción más distal del arco aórtico izquierdo, atravesando por detrás el esófago y la tráquea para alcanzar el brazo derecho (c).

Técnica de exploración

Para lograr la visualización de la arteria subclavia derecha se debe contar un equipo de ecografía con un transductor transabdominal y Doppler color ^{2,6}. Sólo cuando ya sabemos de la existencia del ARSA podemos demostrarla sin el color ².

Se debe ajustar el modo Doppler de manera tal que la velocidad sea entre 15-30 cm/seg², que corresponde aproximadamente a un PRF menor a 3 kHz. La evaluación en el primer trimestre, en general requiere un PRF menor a 1.8 kHz⁸.

Los pasos para la visualización de la ASD son los siguientes ^{2,8} (Foto 1):

- a- Corroborar lateralidad fetal y situs cardíaco.
- b- Confirmar que los 3 vasos y tráquea se encuentren hacia la izquierda de la tráquea⁹.
- c- Ascender en el corte transversal hasta visualizar la arteria subclavia derecha a la altura de las clavículas, dirigiéndose hacia el hombro derecho. Es importante lograr un ángulo menor a 45° con respecto al trayecto de la arteria¹⁰. Para tal fin es recomendable orientar la columna fetal hacia hora 3 o 9 para optimizar la visualización.

Foto 1

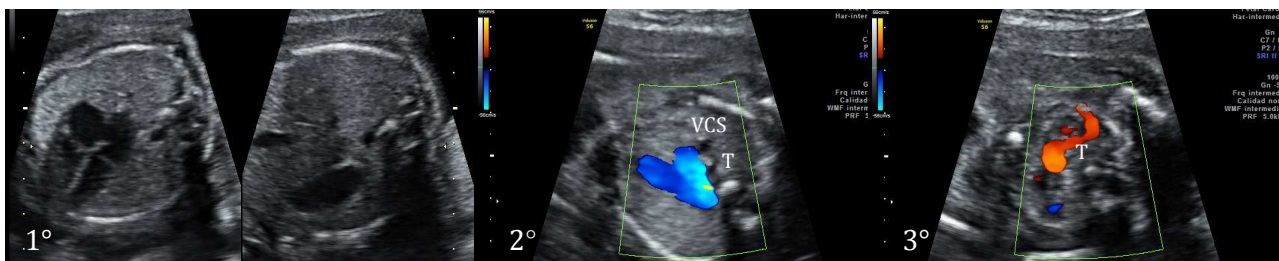


Foto 1: Paso a paso en la evaluación de la arteria subclavia derecha: 1° Confirmar lateralidad fetal y situs cardíaco. 2° Corroborar que los 3 vasos y tráquea se encuentren hacia la izquierda de la tráquea. 3° Ascender en el corte transversal hasta visualizar la arteria subclavia derecha dirigiéndose hacia el hombro derecho. T: tráquea. VCS: vena cava superior.

La arteria subclavia derecha normal tiene las siguientes características (Foto 2):

- Es un corte alto, la vamos a encontrar a la altura de las clavículas.
- El curso normal de la arteria tiene forma de "S", con concavidad anterior en la porción proximal y concavidad posterior en la porción distal. La imagen de la tráquea la vamos a visualizar contenida en la concavidad proximal.
- Transcurre por delante de la tráquea y esófago y se dirige hacia el hombro derecho.
- La vena que la acompaña puede visualizarse, a veces, por delante de la arteria.

Foto 2

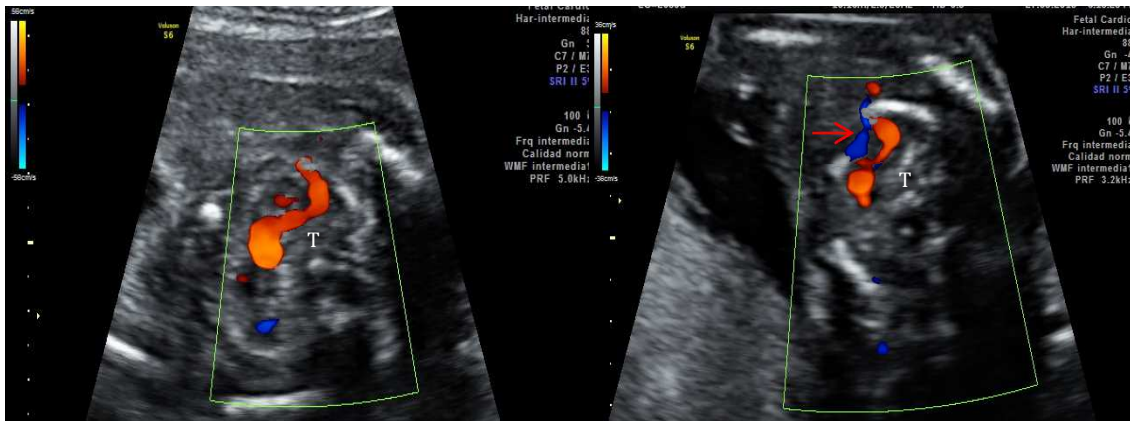


Foto 2: Arteria subclavia derecha normal en el segundo trimestre: Su localización es bien cefálica, a la altura de las clavículas. Tiene forma de "S" con concavidad anterior en la porción proximal y concavidad posterior en la porción distal. Transcurre por delante de la tráquea y esófago y se dirige hacia el hombro derecho. Nótese que la vena homolateral puede visualizarse anterior a la arteria, con dirección opuesta (flecha). T: tráquea.

En el caso de no identificar la arteria subclavia derecha a este nivel, hay que descender al plano de los tres vasos y tráquea para evaluar la posibilidad de existir una arteria subclavia derecha aberrante.

La arteria subclavia derecha aberrante tiene las siguientes características (Foto 3):

- Es más caudal que la normal, la vamos a identificar a nivel del corte de los tres vasos y tráquea.
- Tiene forma recta.
- Transcurre por detrás de la tráquea y se dirige hacia el hombro derecho.
- Se encuentra separada y alejada de la vena homolateral que se sitúa por delante de la tráquea y sólo en la porción distal se superponen.

Además de los cortes transversales para identificar el trayecto de la arteria subclavia, los cortes sagital y coronal también han sido descriptos para ayudar a la confirmación y evitar errores diagnósticos ^{4,11}.

Foto 3

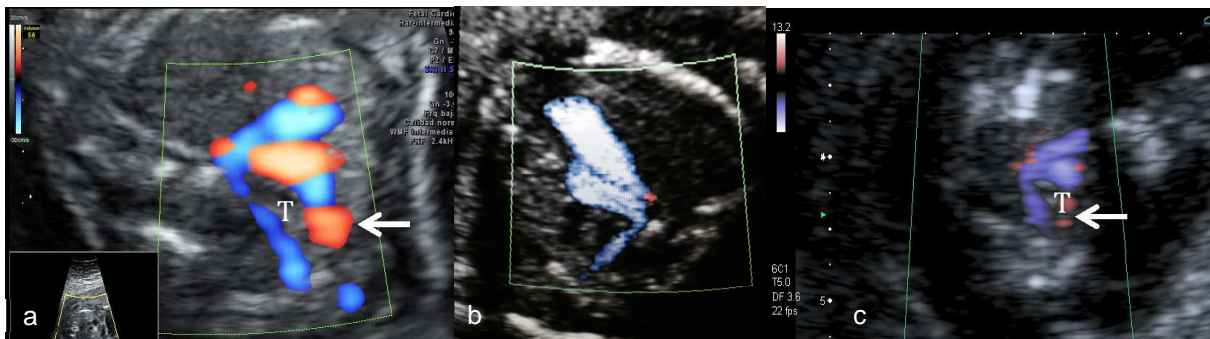


Foto 3 : Arteria subclavia derecha aberrante en el segundo trimestre (a y b) y en el primer trimestre (c): Se visualiza a nivel del corte de los tres vasos y tráquea, tiene forma recta y transcurre por detrás de la tráquea hacia el hombro derecho. Se encuentra separada y alejada de la vena homolateral (Flechas).

Diagnósticos diferenciales (Foto 4).

Existen algunos vasos que pueden confundir el diagnóstico:

1. La *vena ácigos*: asciende a lo largo de la columna, paralela a la arteria aorta y realiza un cayado por detrás y a la derecha de la tráquea, para desembocar en la vena cava superior.
2. La *vena braquiocefálica izquierda* o *vena innominada*: tiene un trayecto de izquierda a derecha y transcurre por delante de la tráquea para drenar en la vena cava superior.
3. La *vena subclavia derecha*: realiza un trayecto similar al de la ASD normal pero en dirección opuesta.

Foto 4

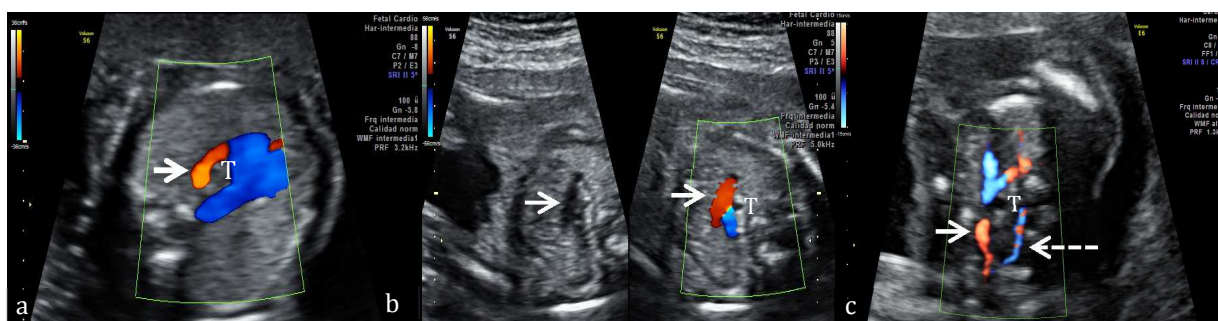


Foto 4: Diagnósticos diferenciales de la arteria subclavia derecha: a) Vena ácigos (flecha) b) Vena innominada con o sin Doppler color (flechas), c) Arteria subclavia derecha aberrante (flecha punteada), separada de la vena homolateral (flecha continua). T: tráquea.

Para evitar errores se aconseja lo siguiente¹⁰:

- Visualizar el origen aórtico de la arteria subclavia y su recorrido completo.
- Visualizar los espacios pre y retrotraqueal.
- Confirmar la dirección del vaso examinado y para ello es recomendable no invertir el modo Doppler.
- Utilizar el Doppler pulsado en caso de dudas, para confirmar el origen arterial o venoso del vaso estudiado.

Utilizando la técnica de evaluación correctamente y conociendo los posibles errores diagnósticos, el éxito en la identificación de la arteria subclavia derecha normal y aberrante puede lograrse con una efectividad del 95%¹² - 98%^{13,14} en el segundo trimestre y del 80%⁸ - 85%¹³ en el primer trimestre. Estas cifras están directamente relacionadas con la experiencia del operador¹³ e indirectamente relacionada con el índice de masa corporal^{8,12,13}. En el primer trimestre la visualización está también directamente relacionada con la edad gestacional⁸. Rembouskos y col. tuvieron un 7% de falsos negativos en el primer trimestre, pero ningún falso positivo¹³.

Asociación con síndrome de Down y cardiopatías congénitas

La presencia de una arteria subclavia derecha aberrante supone un riesgo mayor al 20% de tener otra anomalía^{12,13,15,16}. Dentro de las anomalías asociadas, las alteraciones cromosómicas son las más frecuentes, principalmente la trisomía 21¹³.

La identificación de ARSA en fetos con síndrome de Down fue descrita por primera vez por Chaoui y col. en el 2005².

La prevalencia de ARSA en fetos con trisomía 21 varía entre 8 y 37.5% según diferentes publicaciones^{2,8,10,12,14,16-18}. Paladini y col. con la serie más grande de pacientes con síndrome de Down publica una frecuencia del 25.5%¹⁰.

La prevalencia de este marcador en la población normal también fue evaluada obteniendo un resultado de aproximadamente 1% (entre 0.4%-1.4%)^{8,12-16,18,19}.

La discusión que se plantea, es la presencia de ARSA de manera aislada y su asociación con síndrome de Down. La presencia de ARSA como único marcador en fetos con trisomía 21 fue demostrada en cuatro estudios^{2,10,12,13}. En su primera publicación Chaoui y cols. presentaron cinco fetos con síndrome de Down y ARSA y de todos ellos, un solo caso como único marcador². El mayor número de casos con ARSA aislada en fetos con síndrome de Down fue de 7.5% (8/106)¹⁰, si bien otros autores no encontraron casos de ARSA aislada en estos fetos^{14,16,18}.

Son interesantes los hallazgos obtenidos en el primer trimestre y la asociación con la translucencia nucal (TN). En el caso de Borenstein y cols. quienes publicaron la exploración de este marcador en la semana 11-14, encontraron cuatro casos de ARSA con síndrome de Down. De estos 4 casos, ninguno tuvo cardiopatía evidenciable y en ninguno la TN superó los 3.2 mm (rango 2.5 - 3.2mm). Los autores no mencionan las características del resto de los marcadores secundarios⁸. Rembouskos y cols., quienes también analizaron este marcador en el contexto del screening combinado del primer trimestre, tuvieron un caso de ARSA como hallazgo aislado, y dos casos de ARSA como segundo marcador luego de la TN aumentada. Los autores proponen la introducción de este marcador en el primer trimestre ya que permitiría una mejor evaluación del riesgo y posteriormente, un mejor manejo del embarazo¹³. (Tabla)

A partir de todas estas publicaciones surgieron una serie de revisiones y metaanálisis con resultados también variados. El primer metaanálisis fue el de Agathokleous y cols. quienes combinaron dos publicaciones^{12,18}, los resultados obtenidos fueron: coeficiente de probabilidad positivo (LR+) y negativo (LR-) de ARSA para trisomía 21 de 21.48 y 0.71 respectivamente; y tomando ARSA como marcador aislado y en ausencia del resto de los marcadores secundarios, fue de 3.94²⁰. Sin embargo los dos siguientes metaanálisis^{14,21}, que incluyeron más estudios, tuvieron resultados diferentes: De León-Luis y cols. realizaron un metaanálisis con diez publicaciones, incluyendo el estudio propio y obtuvieron como resultados que el coeficiente de probabilidad positivo y negativo de ARSA para síndrome de Down es de 35.3 y 0.75 respectivamente. Pero el LR+ de ARSA como marcador aislado fue 0¹⁴. Similares resultados fueron obtenidos por Scala y cols. con un LR+ de 26.9 y LR- de 0.7²¹.

Tabla

Autor	N° de casos	EG (semanas)	Normal	ASDA (N(%))		Otros síndromes no T21
				Aislada	Asociada	
Chaoui y col. 2005 ⁶	54 (14 T21) 5 ARSA	18-33	0/40	1/5	5/14 (35.7) 4/5	-
Chaoui y col. 2005 ¹⁹	906 (1 T21) 14 ARSA (1.5%)	15-34	13/905 (1.4)	0/1	1/1 1/1	-
Chaoui y col. 2006 ¹⁷	47 (14 T21) 16 ARSA	11-14	-	0/4	4/14 (28.5) 4/4	12/33 (36)
Zalel y col. 2008 ¹⁸	932 (8 T21) 16 ARSA (1.7%)	13-26	13/924 (1.4)	0/3	3/8 (37.5) 3/3	
Borenstein y col. 2008 ⁸	424 (51 T21) 9 ARSA (2%)	11-14 16-24	2/353 (0.6)1T 1/176 (0.6)2T Total (0.8)		4/51 (7.8)	2/20 (10)
Borenstein y col. 2010 ¹²	2670 (28 T21) 43 ARSA (1.6%)	16-24	28/2370 (1.2)	1/8	8/28 (28.6) 7/8	4/36 (11)
Gul y col. 2012 ¹⁵	4125 (1 T21) 17 ARSA (0.4%) (4 sin cariotipo)	17-33	12/4124 (0.3)	1/1	1/1 0/1	?
Paladini y col. 2012 ¹⁰	106 T21 27 ARSA	15-30	-	8/27	27/106 (25.5) 19/27	-
Rembouskos y col. 2012 ¹³	6617 (6 T21) 89 ARSA (1.3%)	11-14 16-24	77/6605 (1.2)	1/6	6/6 5/6	6/6
Fehmi Yazicioğlu y col. 2013 ¹⁶	2081 (20 T21) 23 ARSA (1.1%)	> 16	16/2061 (0.8)	0/7	7/20 (35) 7/7	-
De León-Luis y col. ¹⁴	8781 (22 T21) 60 ARSA (0.7%)	15-37	52/8758 (0.7)	0/7	7/22 (32) 7/7	1/1

En relación a su asociación con defectos cardíacos, se ha demostrado en un estudio postnatal que involucró 11.000 especímenes patológicos y 4102 cardiopatías congénitas, que la arteria subclavia derecha aberrante es más frecuente en la población con cardiopatías congénitas (3%) que en aquella sin cardiopatías (0.16%)¹. Dentro de las cardiopatías más frecuentemente halladas, estuvieron las anomalías conotruncuales y la atresia mitral y aórtica^{1,12}.

En estudios prenatales, la asociación de ARSA con cardiopatías congénitas también fue mayor comparada con la población sin cardiopatía^{12,13,16}. La presencia de ARSA se estima de 4.34% en fetos con cardiopatías congénitas, comparada con 0.95% en aquellos sin cardiopatía¹⁶.

Conclusiones

Es posible la evaluación de la arteria subclavia derecha en el primer y segundo trimestre de la gestación, con posibilidades de éxito en su visualización del 80% y 90% respectivamente. Las chances de lograr una buena visualización dependen de la experiencia del operador, la edad gestacional y el índice de masa corporal.

La probabilidad de encontrar ARSA durante un estudio ecográfico es de alrededor del 1%. En aquellos fetos con ARSA, la probabilidad de tener otros hallazgos cardíacos y/o extracardíacos, como así también una anomalía cromosómica es mayor al 20%.

En relación al ARSA con el síndrome de Down, podemos afirmar que la prevalencia de ARSA en estos fetos es de aproximadamente un 20% (8% a 37.5%), por lo que este marcador puede contribuir al asesoramiento de síndrome de Down en el segundo trimestre y probablemente también en el primer trimestre. Sin embargo, si consideramos al hallazgo de ARSA de manera aislada, este incremento en el riesgo es igual a 0.

Por lo tanto hasta la fecha, la recomendación ante el hallazgo de una arteria subclavia derecha aberrante, es realizar un estudio detallado de la anatomía fetal en busca de otros marcadores de aneuploidías y realizar un ecocardiograma fetal. La realización de estudios invasivos quedará limitado a aquellas situaciones en donde, además de la arteria subclavia derecha aberrante, se encuentren otros marcadores u otras condiciones que aumenten el riesgo de síndrome de Down.

Bibliografía

- 1- Zapata H, Edwards JE, Titus JL. Aberrant right subclavian artery with left aortic arch: associated cardiac anomalies. *Pediatr Cardiol.* 1993 Jul;14(3):159-161.
- 2- Chaoui R., Heling K., 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 Jan;192(1):257-263.
- 3- Yoo SJ, Min JY, Lee YH, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003 Nov;22(5):535-546.
- 4- Chaoui R, Rake A, Heling KS. Aortic arch with four vessels: aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008 Jan;31(1):115-117.
- 5- Tuo G, Volpe P, Bava GL, Bondanza S, De Robertis V, Pongiglione G, Marasini M. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. *Am J Cardiol.* 2009 Feb 1;103(3):416-419.
- 6- Chaoui R, McEwing R. Three cross-sectional planes for fetal color Doppler echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003 Jan;21(1):81-93.
- 7- Quarello E, Carvalho JS. Prenatal diagnosis of an aberrant right subclavian artery: four vessels arising from the aortic arch? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009 Apr;33(4):492-493.
- 8- Borenstein M, Cavoretto P., Allan L., Huggon I., Nicolaides K.H. Aberrant right subclavian artery at 11 + 0 to 13 + 6 weeks of gestation in chromosomally normal and abnormal fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008 Jan;31(1):20-24.
- 9- 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 Oct;20(4):340-345.
- 10- Paladini D., Sglavo G., Pastore G., Masucci A., D'Armiento M.R., Nappi C. Aberrant right subclavian artery: incidence and correlation with other markers of Down syndrome in second-trimester fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012 Feb;39(2):191-195.
- 11- De León-Luis J, Bravo C, Gámez F, Ortiz-Quintana L. Coronal view as a complementary ultrasound approach for prenatal diagnosis of aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012 Sep;40(3):370-371.
- 12- Borenstein M1, 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 Nov;36(5):548-552.
- 13- Rembouskos G., Passamonti U., De Robertis V., Tempesta A., Campobasso G. Volpe G., Gentile M., Volpe P. Aberrant right subclavian artery (ARSA) in unselected population at first and second trimester ultrasonography. *Prenat Diagn.* 2012 Oct;32(10):968-975.
- 14- De León-Luis J, Gámez F, Bravo C, Tenías JM, Arias Á, Pérez R, Maroto E, Aguarón Á, Ortiz-Quintana L. Second-trimester fetal aberrant right subclavian artery: original study, systematic review and meta-analysis of performance in detection of Down syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014 Aug;44(2):147-153.
- 15- Gul A, Corbacioglu A, Bakirci IT, Ceylan Y. Associated anomalies and outcome of fetal aberrant right subclavian artery. *Arch Gynecol Obstet.* 2012 Jan;285(1):27-30.
- 16- Fehmi Yazıcioglu H, Sevket O, Akın H, Aygün M, Özyurt ON, Karahasanoğlu A. Aberrant right subclavian artery in Down syndrome fetuses. *Prenat Diagn.* 2013 Mar;33(3):209-213.
- 17- Chaoui R, Thiel G, Heling KS. Prevalence of an aberrant right subclavian artery (ARSA) in fetuses with chromosomal aberrations. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 28: 414 (2006). 16th World

Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology

- 18- Zalel Y, Achiron R, Yagel S, Kivilevitch Z. Fetal aberrant right subclavian artery in normal and Down syndrome fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008 Jan;31(1):25-29.
- 19- 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;* 26, 356 (2005). 15th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.
- 20- Agathokleous M, Chaveeva P, Poon LC, Kosinski P, Nicolaides KH. Meta-analysis of second-trimester markers for trisomy 21. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013 Mar;41(3):247-261.
- 21- Scala C, Leone Roberti Maggiore U, Candiani M, Venturini PL, Ferrero S, Greco T, Cavoretto P. Aberrant right subclavian artery in Down syndrome fetuses: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015 Jan 7. [Epub ahead of print].

Aviso Legal

La información contenida en este artículo es de exclusiva responsabilidad del autor o autores del mismo. No representa un consenso de los miembros de la SADIPT, ni es necesariamente el patrón de referencia para determinar un estándar para el manejo clínico de pacientes. La práctica de la medicina y el diagnóstico prenatal puede variar con el tiempo, institución o lugar, por lo que puede haber variaciones importantes a la hora de aplicar estos conocimientos.

La sociedad solicita que los autores declaren en el mismo artículo si existiera algún interés financiero, económico o algún conflicto de intereses que pudiera potencialmente sesgar la información publicada.