

## Puesta al día: Imagen cardiaca (VI)

## Tomografía computarizada con multidetectores en las anomalías congénitas del arco aórtico: anillos vasculares

Luis García-Guereta<sup>a,\*</sup>, Estefanía García-Cerro<sup>a</sup> y Montserrat Bret-Zurita<sup>b</sup><sup>a</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España<sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Radiología Pediátrica, Imagen Cardiaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Historia del artículo:

On-line el 10 de junio de 2016

Palabras clave:

Anillos vasculares

Subclavia anómala

Slings

Keywords:

Vascular rings

Aberrant subclavian artery

Slings

## RESUMEN

El desarrollo de la tomografía computarizada con multidetectores ha supuesto una revolución en el estudio de la aorta y los grandes vasos y ha sustituido a la angiografía para diagnosticar las anomalías congénitas del arco aórtico, en particular los anillos vasculares. La tomografía computarizada con multidetectores ofrece la gran ventaja de que se puede evaluar nítidamente y en tres dimensiones no solo las estructuras vasculares, sino también la compresión en la vía aérea y el esófago. Queremos hacer un abordaje del desarrollo embriológico del arco aórtico y de las anomalías en su desarrollo que determinan la formación de anillos vasculares y ofrecer un enfoque actual del papel de la tomografía computarizada con multidetectores para su abordaje diagnóstico y terapéutico.

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Multidetector Computed Tomography for Congenital Anomalies of the Aortic Arch: Vascular Rings

## ABSTRACT

The development of multidetector computed tomography has triggered a revolution in the study of the aorta and other large vessels and has replaced angiography in the diagnosis of congenital anomalies of the aortic arch, particularly vascular rings. The major advantage of multidetector computed tomography is that it permits clear 3-dimensional assessment of not only vascular structures, but also airway and esophageal compression. The current update aims to summarize the embryonic development of the aortic arch and the developmental anomalies leading to vascular ring formation and to discuss the current diagnostic and therapeutic role of multidetector computed tomography in this field.

Full English text available from: [www.revespcardiologia.org/en](http://www.revespcardiologia.org/en)

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares (AV) son anomalías congénitas del desarrollo de los arcos aórticos por las que las estructuras vasculares circundan y pueden comprimir la vía aérea y el esófago<sup>1</sup>. El término AV fue introducido por Robert Gross en 1948<sup>2</sup>. Pueden ser completos, si las estructuras vasculares rodean totalmente la vía aérea y la digestiva, o incompletos, conocidos en la literatura anglosajona como *slings*, en los que la compresión no es completa<sup>1</sup> (tabla). Las malformaciones congénitas más frecuentes del arco aórtico —en concreto, el arco izquierdo con subclavia derecha anómala (ARSA, por sus siglas en inglés) y el arco derecho con vasos en espejo— no forman anillos salvo en situaciones excepcionales.

La prevalencia de AV es difícil de precisar porque la mayoría de los datos proceden de series antiguas que recogen datos de

pacientes sintomáticos, mientras que actualmente se diagnostican con frecuencia en periodo prenatal y en muchos casos son asintomáticos tanto en el periodo neonatal como posteriormente<sup>3–6</sup>. Los AV más frecuentes son el doble arco aórtico (DAA) y el arco derecho con subclavia izquierda anómala (ALSA, por sus siglas en inglés). En el DAA, producen la compresión de la vía aérea y digestiva los arcos izquierdo y derecho en sí mismos. En el arco aórtico derecho (AAD) con subclavia anómala (AAD con ALSA), la compresión se debe al curso retroesofágico de la subclavia izquierda y al ligamento resultante del cierre del *ductus* arterioso izquierdo que fija la aorta descendente (posterior) a la arteria pulmonar (anterior).

La detección de cardiopatías congénitas ha mejorado en las últimas décadas gracias a una mayor precisión diagnóstica en los periodos prenatal y neonatal. La prevalencia de las distintas cardiopatías está sufriendo cambios motivados por diversos factores, como la interrupción voluntaria del embarazo y el aumento de gestaciones procedentes de fertilización *in vitro* y de madres mayores. Aun así, un estudio recientemente publicado<sup>7</sup>

\* Autor para correspondencia: Servicio de Cardiología Infantil, P.º de la Castellana 261, 28046 Madrid, España.

Correo electrónico: [luisguereta@gmail.com](mailto:luisguereta@gmail.com) (L. García-Guereta).

## Abreviaturas

AAD: arco aórtico derecho
ALSA: arteria subclavia izquierda anómala
ARSA: arteria subclavia derecha anómala
AV: anillos vasculares
DAA: doble arco aórtico
DK: divertículo de Kommerell
RM: resonancia magnética
TCMD: tomografía computarizada con multidetectores

muestra una prevalencia de cardiopatías congénitas de 67,7:10.000 recién nacidos vivos, similar a las de estudios epidemiológicos clásicos<sup>8</sup>, y cita una prevalencia de AV de 1:10.000 recién nacidos vivos<sup>7</sup>. Las series fetales actuales, sin embargo, ofrecen una incidencia en torno a 1-1,5:1.000<sup>3-6</sup>. La discrepancia de cifras entre unas y otras hace pensar en un espectro más amplio de la enfermedad, que abarcaría desde casos leves detectados prenatalmente con curso clínico prácticamente asintomático<sup>4-6</sup> hasta situaciones graves desde el nacimiento con dificultad respiratoria grave por afección de la vía aérea<sup>3-6</sup>.

Los síntomas respiratorios son secundarios a la compresión de la vía aérea y pueden manifestarse precozmente por síndrome de dificultad respiratoria grave o estridor inspiratorio franco. También pueden producir síntomas menos llamativos como broncospasmo o infecciones respiratorias recurrentes. Los síntomas de compresión digestiva consisten en alteraciones de la deglución a sólidos o líquidos y son más frecuentes en pacientes mayores, mientras que los respiratorios son los predominantes en lactantes<sup>9-11</sup>.

Las técnicas diagnósticas tradicionalmente utilizadas para el diagnóstico han sido el esofagograma, la ecocardiografía y la angiografía. La compresión traqueoesofágica es tanto a izquierda-derecha, como anterior y posterior en el caso del DAA, mientras que es fundamentalmente posterior en el caso de que haya una subclavia izquierda o derecha anómala. Las zonas de compresión son evidentes en los esofagogramas baritados. La compresión esofágica anterior es característica del *sling* de la arteria pulmonar porque la arteria pulmonar izquierda pasa entre la tráquea y el esófago<sup>9-11</sup>. La ecocardiografía, aunque se realiza sistemáticamente, no es la técnica más útil porque con frecuencia arroja falsos negativos, sobre todo en el caso de subclavia anómala izquierda o derecha. La disposición habitual de los grandes vasos en el AAD es especular respecto a la que tienen en el arco izquierdo, de modo que el primer vaso es el tronco braquiocéfálico izquierdo. La pista para el diagnóstico ecográfico de subclavia anómala izquierda o derecha es la falta de bifurcación del primer tronco supraórtico, pero esta no es una imagen fácil de obtener en todos los estudios,

incluso en casos seleccionados con diagnóstico prenatal de AV<sup>11,12</sup>. La angiografía se realizaba habitualmente para confirmar el diagnóstico, pero el desarrollo de la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada ha permitido el diagnóstico no invasivo y ha relegado la angiografía al pasado<sup>13-15</sup>. La fibrobroncoscopia permite comprobar de manera dinámica la compresión de la vía aérea, así como descartar enfermedad intrínseca de la vía aérea. Actualmente la tomografía computarizada con multidetectores (TCMD) ofrece no solo el diagnóstico de las anomalías vasculares, sino imágenes claras de la vía aérea, que incluyen la reconstrucción virtual del árbol traqueobronquial, lo que permite seleccionar a los pacientes para broncoscopia preoperatoria<sup>13-15</sup>.

La última técnica en sumarse al diagnóstico de los AV es la ecocardiografía fetal. La incorporación del plano de tres vasos y tráquea<sup>16</sup> y su gran difusión en la rutina del estudio del corazón fetal han facilitado el diagnóstico de anomalías de arco aórtico en la etapa fetal<sup>3-6,9-12</sup>. La presencia de AAD debe alertar sobre la posibilidad de un AV, especialmente si se asocia a ALSA. Los grupos de diagnóstico prenatal han llegado a un alto grado de precisión diagnóstica<sup>3-6,9-12,17-19</sup>.

## TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA CON MULTIDECTORES

El proceso de adquisición de las imágenes consiste en un movimiento constante de la mesa, mientras el gantry rota continuamente y emite rayos X. Hay una atenuación de los rayos X por los diferentes tejidos según su densidad, y esto es lo que reciben los detectores. La imagen final consiste en un mapa de atenuación en el que cada píxel tiene un valor que depende del componente de cada tejido<sup>20</sup>. El daño causado por los rayos X está directamente relacionado con la edad, la radiosensibilidad de los órganos en crecimiento y el efecto de la radiación acumulada hasta la vida adulta, por lo que se hace mucho más estrecha la relación causa-efecto en niños<sup>20-22</sup>. Se debe buscar siempre el máximo beneficio diagnóstico con la menor dosis de radiación posible<sup>15,20-22</sup>. En los estudios de cardiopatías congénitas en edad pediátrica, se usa contraste monomérico no iónico de baja osmolaridad, de 300 mg/ml, a una dosis de 1,5-2 ml/kg de peso<sup>15,23</sup>. La inyección debe hacerse con inyector automático de doble cabezal, con velocidad de inyección según la vía canalizada.

Habitualmente se obtiene una única hélice desde el opérculo torácico hasta la cúpula diafragmática, y la adquisición se inicia con rastreo automático del bolo en la aorta. El volumen reconstruido se envía a la consola auxiliar, en la que se emplean diferentes algoritmos y técnicas de reconstrucción preestablecidos: aórtica o cardíaca, multiplanar, de máxima intensidad de proyección y volumétrica tridimensional (3 D) para las estructuras vasculares y multiplanar, de superficie o navegación virtual para la valoración de la vía aérea<sup>15</sup>.

## DESARROLLO DE LAS ANOMALÍAS DEL ARCO AÓRTICO. EMBRIOLOGÍA

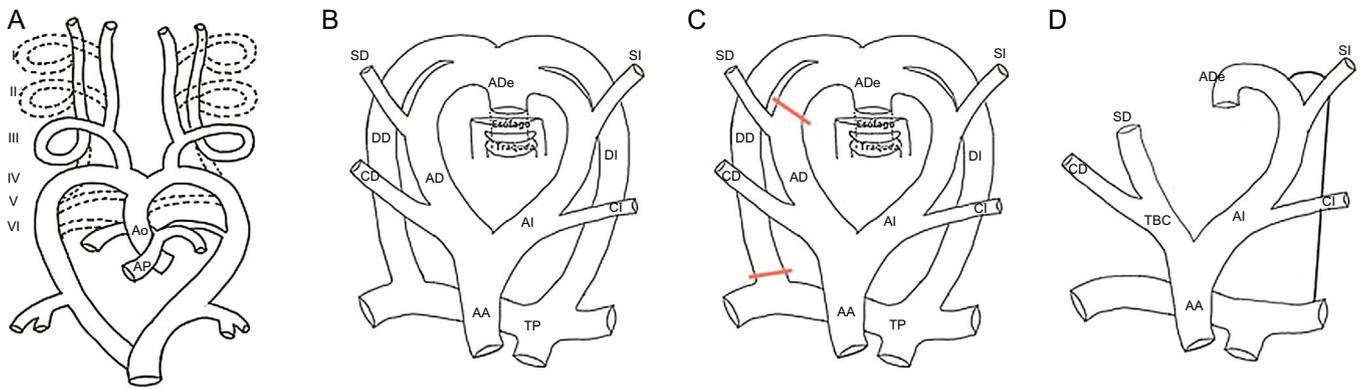
Los AV son secundarios a alteraciones del desarrollo embriológico que ocurren entre la tercera y la octava semana de gestación, momento en el que se produce el desarrollo de la aorta torácica y los principales troncos arteriales. Inicialmente, forman el árbol embrionario dos vasos centrales, que corresponden a la aorta dorsal y ventral primitiva, conectados entre sí mediante seis pares de arcos y arterias intersegmentarias. La mayor parte del primero, el segundo y el quinto arco involucionan. Los terceros arcos originan las arterias carótidas. La porción ventral de los sextos arcos da lugar a las arterias pulmonares proximales. En el lado izquierdo, la

### Tabla

Tipos de anillos vasculares

Anillos vasculares completos	Anillos vasculares incompletos
Doble arco aórtico	AAI + ARSA
AAD con vasos en espejo y ligamento posterior	AAD con vasos en espejo
AAD con ALSA y DAP izquierdo	AAD con ASI aislada
AAD con ASI aislada y DAP derecho	<i>Sling</i> pulmonar
Aorta descendente contralateral al arco aórtico y DAP contralateral	

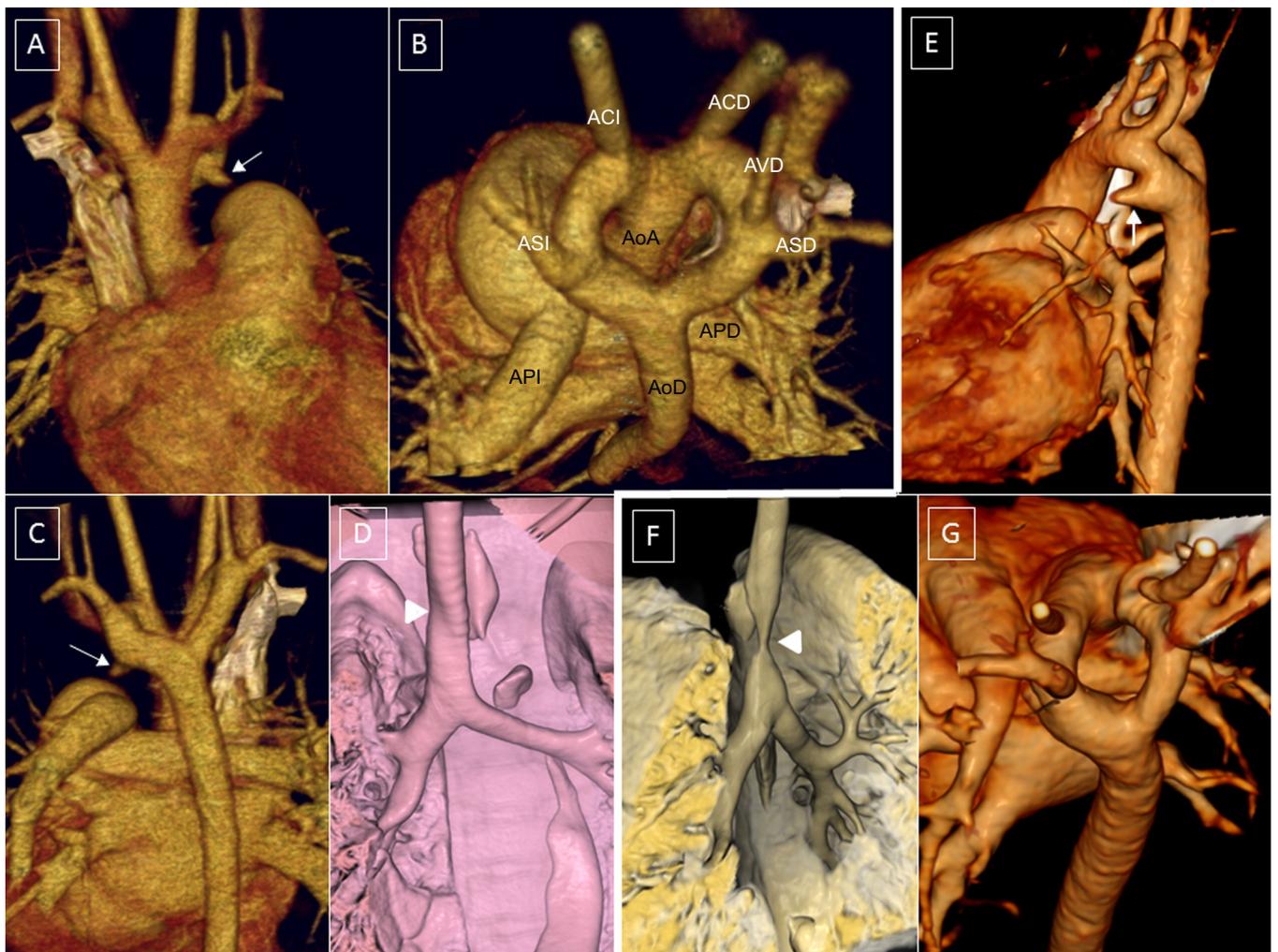
AAD: arco aórtico derecho; AAI: arco aórtico izquierdo; ALSA: arteria subclavia izquierda anómala; ARSA: arteria subclavia derecha anómala; ASI: arteria subclavia izquierda; DAP: *ductus* arterioso permeable.



**Figura 1.** A: esquema embrionario con arcos branquiales. B: modelo hipotético de Edwards. C: regresión normal (arco aórtico izquierdo). D: esquema de arco aórtico izquierdo. AA: aorta ascendente; AD: arco derecho; ADe: aorta descendente; CD: carótida derecha; CI: carótida izquierda; DD: ductus derecho; DI: ductus izquierdo; SD: subclavia derecha; SI: subclavia izquierda; TBC: tronco braquiocefálico; TP: tronco pulmonar.

contribución dorsal del sexto arco dará lugar al ductus arterioso. Las arterias intersegmentarias surgen de la aorta dorsal y forman las arterias subclavias<sup>9,24</sup> (figura 1A).

Edwards propuso en 1948 el modelo hipotético del DAA<sup>25</sup> (figura 1B). En él se muestra un arco aórtico y un conducto arterioso a cada lado con la aorta dorsal en una posición media. Los



**Figura 2.** A-D (caso 1): angiografía por tomografía computarizada con reconstrucción volumétrica tridimensional; paciente de 4 años con síndrome de Rubinstein-Taybi, con sospecha de doble arco aórtico, comunicación interventricular y ductus arterioso. A: visión anterior, aorta ascendente derecha, doble arco; pequeña ampolla ductal del arco aórtico izquierdo (flecha). B: visión postero-superior, arco aórtico doble amplio. C: visión posterior, aorta descendente derecha, con ligera elevación del arco derecho respecto del izquierdo y calibre ligeramente menor. D: reconstrucción de vía aérea principal; escasa repercusión en la vía aérea (cabeza de flecha). E y F (caso 2): paciente de 9 días de vida. E: visión lateral izquierda; ampolla ductal izquierda (flecha). F: tráquea, visión lateral derecha; el doble arco aórtico produce una estenosis traqueal crítica (cabeza de flecha). G: visión postero-superior; el arco izquierdo es de calibre ligeramente mayor que el derecho. ACD: carótida derecha; ACI: carótida izquierda; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente; ASD: subclavia derecha; ASI: subclavia izquierda; AVD: vertebral derecha.

troncos supraaórticos izquierdos se originan desde el arco izquierdo y los derechos, desde el derecho. Las carótidas están en situación anterior y las subclavias, en situación posterior. Este modelo ayuda a entender el desarrollo normal y las anomalías que pueden producirse, dependiendo de la zona de interrupción del sistema. No se conoce en realidad por qué durante la embriogénesis se desarrolla un arco izquierdo y no un arco derecho<sup>26</sup>, pero lo normal es que el arco de los humanos sea izquierdo y se produce por la regresión del segmento dorsal del arco derecho, entre la arteria subclavia derecha y la aorta descendente y la del *ductus* arterioso derecho (figura 1C). La tráquea queda detrás y a la derecha del arco y el ligamento ductal izquierdo queda delante y a la izquierda del arco (figura 1D). Cuando la interrupción se produce en otro nivel, da lugar a otra conformación vascular diferente que puede producir un AV o un *sling* vascular.

## TIPOS DE ANILLOS VASCULARES

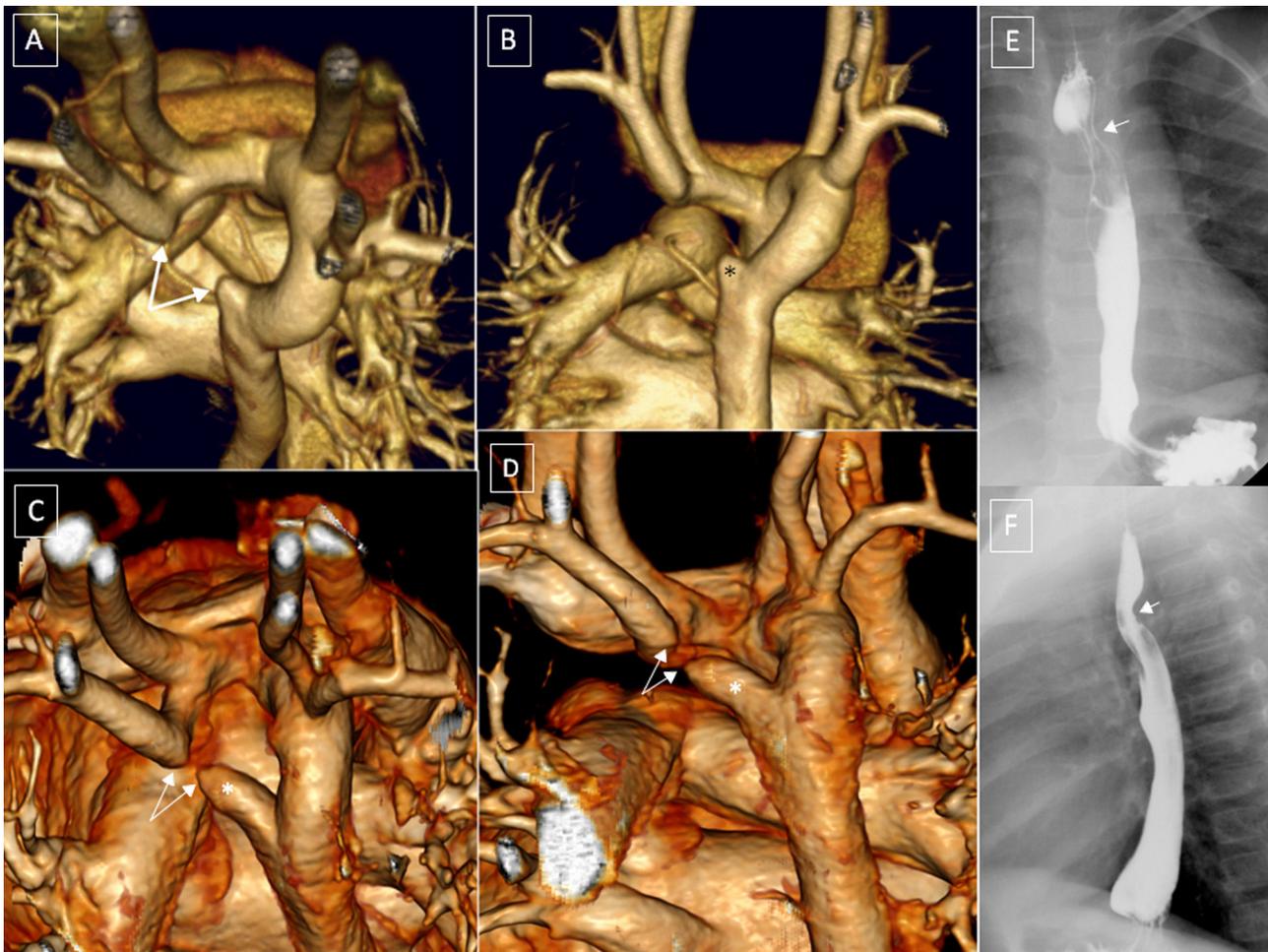
### Doble arco aórtico

El DAA es el anillo más sencillo de entender. Se explica simplemente por la persistencia del sistema embrionario de Edwards (figura 1B). La aorta ascendente se divide en dos arcos, derecho e izquierdo, que rodean la tráquea y el esófago y se unen entre sí por detrás del esófago para formar la aorta descendente. De cada uno de ellos, nacen de forma independiente las arterias

carótidas por delante y las arterias subclavias por detrás. Habitualmente persiste el *ductus* izquierdo, que al cerrarse se convierte en un ligamento. Raramente pueden persistir el *ductus* derecho o ambos *ductus*<sup>9</sup> (figura 2).

Los dos arcos pueden ser de calibre similar o que uno de ellos predomine, más frecuentemente el derecho. También puede haber regresión de algún segmento vascular que se convierte en una estructura ligamentosa, especialmente de los arcos posteriores, comprendidos entre la subclavia y la aorta descendente (figura 3). Cuando hay una regresión total del arco posterior izquierdo (figura 3A y B), es difícil de diferenciar de un AAD con vasos relacionados normalmente. En ese caso habría un origen común de las arterias carótida y subclavia izquierda en un tronco común (tronco braquiocefálico izquierdo) (figura 4B y figura 5).

La TCMD ofrece una visión diagnóstica muy precisa. La visión craneal brinda la visión más real de las estructuras vasculares del anillo y de la compresión que producen<sup>27</sup>. Cuanto menor sea el espacio interior del anillo, más precoces y más graves serán los síntomas (figura 2). Las imágenes de reconstrucción tridimensional son muy útiles para planear la cirugía, en la que lo ideal es seccionar el arco más pequeño entre la subclavia y la aorta descendente. Aunque la mayoría de los pacientes precisan cirugía, ocasionalmente el interior del anillo es amplio y puede retrasarse la aparición de síntomas, con lo que se podría retrasar o evitar el procedimiento quirúrgico. Es necesario un control clínico estrecho, ya que se han descrito casos de muerte súbita por enfermedad respiratoria grave<sup>28</sup>.



**Figura 3.** Angiografía por tomografía computarizada, reconstrucción volumétrica tridimensional. A y C: visión postero-superior; deformidades por posible presencia de ligamento en arco izquierdo que cierra el anillo (flechas). B y D: visión posterior del arco aórtico con diferentes grados de regresión del componente del arco posterior izquierdo (\*). E y F: esofagograma con compresión secundaria (flechas pequeñas).

## Arco aórtico derecho

El AAD es la anomalía más frecuente del arco aórtico. Se debe a la regresión de la zona de unión del arco embrionario izquierdo con la aorta descendente (figura 4). Su incidencia se estima entre el 0,086 y el 0,1% de las gestaciones en poblaciones de bajo riesgo de cardiopatía congénita<sup>3–6,12,17–19,29</sup>. Suele acompañarse de malformaciones intracardiacas, sobre todo tetralogía de Fallot o atresia pulmonar. Es relativamente frecuente que se asocie a anomalías cromosómicas o alteraciones extracardiacas, pero también puede presentarse de manera aislada o con anomalías leves<sup>17–19</sup>.

### Arco aórtico derecho con vasos en espejo, tipo I de Edwards

Es el tipo más frecuente de AAD. El arco izquierdo anterior forma el tronco braquiocefálico derecho, que es anterior. El arco embrionario derecho persiste y forma el AAD, y el *ductus* izquierdo se transforma en un ligamento que queda anterior y no suele formar anillo (figura 4B).

Las series fetales han puesto de manifiesto su asociación casi constante con malformaciones intracardiacas complejas y anomalías cromosómicas, en particular deleción 22q11<sup>3–6</sup>. Aunque el AAD con vasos en espejo no suele formar anillo (figura 4B), puede formarse excepcionalmente un AV en el caso de que persista un *ductus* que conecte la aorta descendente derecha con la arteria pulmonar<sup>9,26,29</sup> (figura 4D y figura 5). El *ductus* cursaría por detrás del esófago y se dirigiría hacia delante para contactar con la arteria pulmonar, que es anterior. Después del nacimiento, al cerrarse el

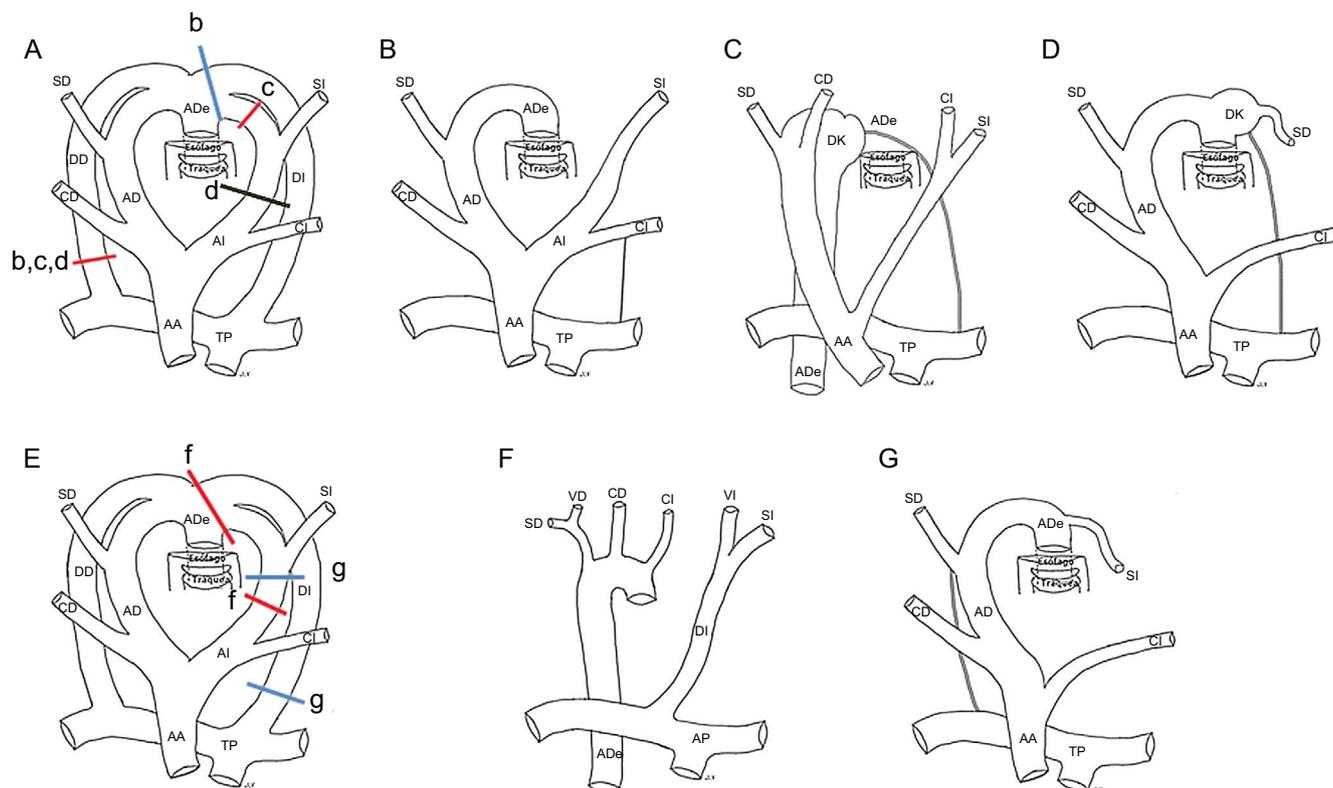
*ductus*, el ligamento ductal cerraría el anillo vascular y desviaría la tráquea hacia la izquierda comprimiéndola (figura 5).

En estos casos, la compresión posterior no se produce por una estructura vascular, sino únicamente el ligamento, por lo que no se ve ninguna estructura vascular mediante la TCMD (figura 5). La hipótesis embrionaria implicaría una regresión del arco posterior izquierdo proximal a la inserción del *ductus* (figura 4A y C).

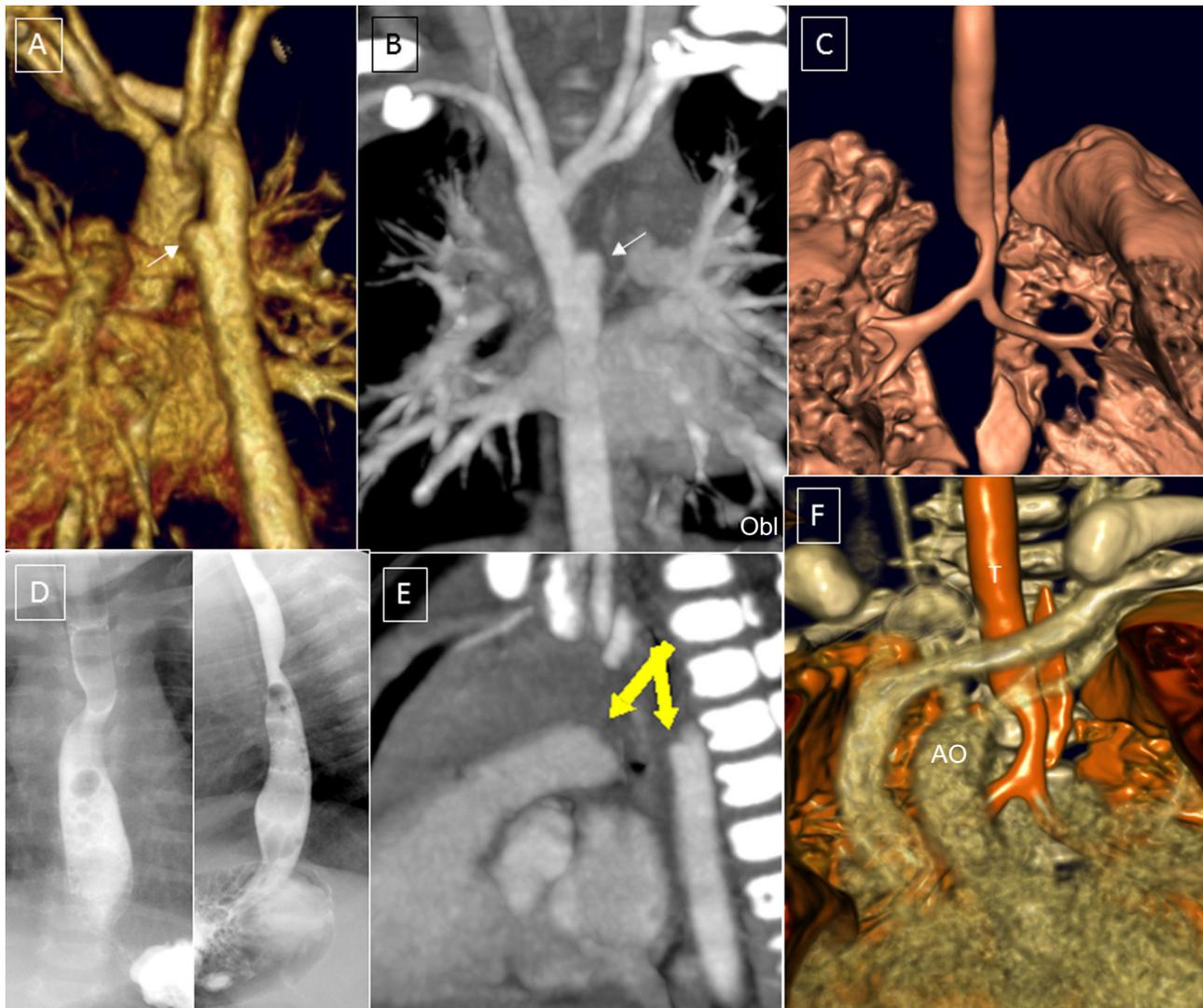
Existiría así un divertículo de la aorta posterior que contribuiría a la formación del anillo (figura 5). Se lo conoce como divertículo de Kömmerell (DK), que realizó su descripción inicial fuera de casos necrópsicos en 1936<sup>30</sup>. Se trataba de un paciente que presentaba un arco izquierdo con ARSA. Del DK parte el ligamento ductal, que no es visible por TCMC por no tener luz vascular, pero sí que puede producir una deformidad tanto en el DK como en la arteria pulmonar que indique los puntos de inserción del ligamento (figura 4C y figura 5B y E). Puede incluso persistir un ligamento que une la aorta descendente a la arteria pulmonar sin que sea evidente un DK en algunos casos de AAD con vasos en espejo<sup>26,29</sup>.

### Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda anómala, tipo II de Edwards

La arteria subclavia izquierda nace como última rama del arco aórtico, es de localización posterior y se dirige por detrás del esófago al brazo izquierdo<sup>29</sup>. El anillo se completa por el ligamento ductal que une la zona de la aorta descendente, donde se origina la subclavia izquierda (posterior), con la arteria pulmonar (anterior) (figura 4D y figura 6). La zona de unión de la subclavia izquierda



**Figura 4.** Desarrollo embrionario de los distintos tipos de arco aórtico derecho. A y E: modelo hipotético; la regresión de segmentos de los arcos aórticos y *ductus* izquierdos o derechos a partir de diversos puntos (líneas b–d, f y g en A y E) condicionan la formación de los distintos tipos de arco aórtico derecho (B–D, F y G); b: arco aórtico derecho con vasos en espejo y ligamento ductal (sin anillo vascular); c: arco aórtico derecho con divertículo de Kömmerell y anillo vascular; d: arco aórtico derecho con divertículo de Kömmerell y subclavia izquierda anómala; f: arco aórtico derecho con desconexión de subclavia izquierda y conexión de esta a la arteria pulmonar; g: arco aórtico derecho con subclavia izquierda anómala y *ductus* derecho. AA: aorta ascendente; AD: arco derecho; ADe: aorta descendente; CD: carótida derecha; CI: carótida izquierda; DD: *ductus* derecho; DI: *ductus* izquierdo; DK: divertículo de Kömmerell; SD: subclavia derecha; SI: subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar; VD: vertebral derecha; VI: vertebral izquierda.



**Figura 5.** Arco aórtico derecho con vasos en espejo. A y B: pequeña dilatación en margen izquierdo de aorta descendente (flecha). C y F: reconstrucción tridimensional de la vía aérea con compresión traqueobronquial distal producida por la impronta del arco aórtico derecho. D: compresión esofágica posterior y lateral. E: se intuyen pequeñas excrescencias en el margen superior de la arteria pulmonar y la aorta, que indican ligamento ductal (flechas amarillas). AO: aorta; T: tráquea.

con la aorta queda habitualmente dilatada y forma un DK, cuya presencia indica la existencia de un ligamento ductal desde su ápex dirigido a la arteria pulmonar izquierda.

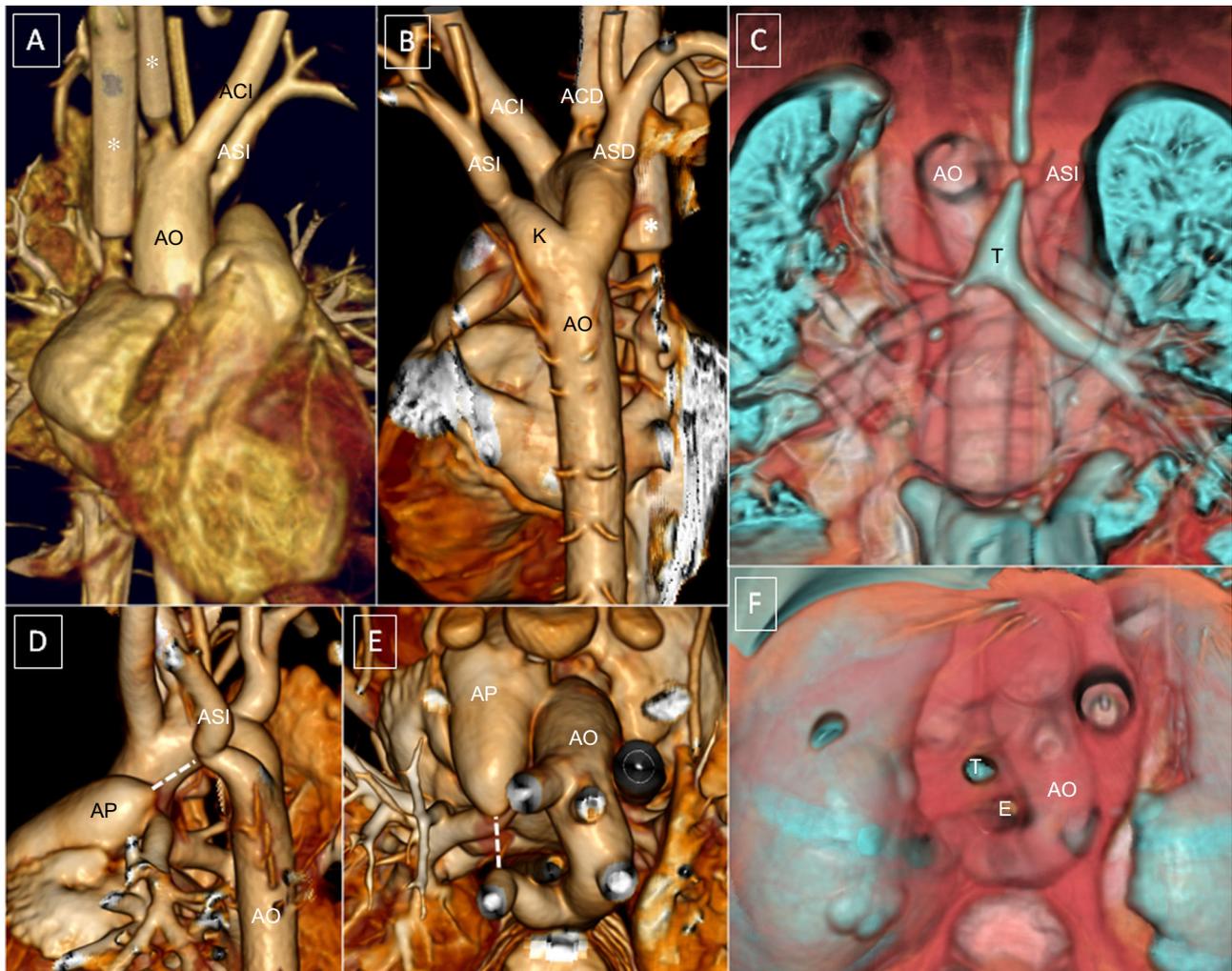
En algunos casos de AAD con ALSA asociados a tetralogía de Fallot, puede no haber DK y se postula que se debe a regresión del *ductus* izquierdo durante la gestación. De este modo no hay ligamento ductal ni divertículo, y no se produce AV<sup>9</sup>.

El anillo resultante de un AAD con ALSA no es tan apretado como el producido por un DAA y es mucho menos sintomático. La gravedad de la compresión de esófago y tráquea que se produce depende en gran parte de la dilatación del DK. No suele producir síntomas en el recién nacido y el lactante.

Recientemente se presentó una serie multicéntrica española<sup>31</sup> que estudió 73 casos de AV detectados durante el embarazo y puso de manifiesto, al igual que otros estudios fetales, que la mayoría de los casos de AAD con ALSA no se acompañan de malformaciones intracardíacas, a diferencia del AAD con vasos en espejo<sup>6,12,17,18</sup>. Ocasionalmente se pueden asociar a anomalías cromosómicas. Los síntomas que producen en la infancia son predominantemente respiratorios<sup>9-11</sup>, mientras que en adultos se manifiesta sobre todo por disfagia<sup>32</sup>. También se han descrito casos de disección<sup>33</sup> y rotura aórtica en adultos<sup>34</sup>.

La TCMD (figura 6) muestra la posición del arco aórtico a la derecha de la tráquea y la columna, define la presencia de una ALSA y puede definir los puntos de partida del ligamento ductal, en este caso del DK. También muestra la amplitud del anillo y el grado de compresión de la vía aérea y el esófago.

La cirugía se indica para casos sintomáticos y obliga, como mínimo, a reseca el ligamento ductal por toracotomía izquierda<sup>35,36</sup>. Algunos grupos han utilizado la toracoscopia<sup>37</sup> para la sección de AV, aunque también se ha señalado un tiempo quirúrgico más largo con escasos beneficios<sup>38</sup>. Además de la sección del ligamento, se puede reseca el divertículo y hacer cexias de arco aórtico para evitar reintervenciones<sup>36-39</sup>. Algunos autores<sup>40,41</sup> han comenzado a recomendar que sistemáticamente se reseque el divertículo, se seccione la subclavia izquierda y se reanastomose a la carótida izquierda porque han tenido que reintervenir a algunos pacientes de sus series por dilataciones del DK<sup>42</sup>. El estudio histológico de los divertículos resecaos como procedimiento primario, incluso en niños muy pequeños, puede mostrar, hasta en la mitad de los casos, lesiones quísticas de la media<sup>41</sup>, hallazgo que podría relacionarse con la dilatación posterior del divertículo, como se ha descrito en adultos<sup>32-34</sup>.



**Figura 6.** Arco aórtico derecho (AAD) con subclavia izquierda anómala (ALSA); paciente de 20 días con tetralogía de Fallot, con cánulas de oxigenación por membrana extracorpórea. \*: cánulas arterial y venosa. A y B: AAD con ALSA. C: divertículo de Kömmerell e hipoplasia traqueal grave. D y E: visión lateral izquierda y postero-superior; excrecencia del margen superior del tronco pulmonar y anterior de la subclavia izquierda que indica la presencia de ligamento (línea punteada). C y F: reconstrucción coronal y postero-superior de la vía aérea y los vasos. ACD: carótida derecha; ACI: carótida izquierda; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; ASD: subclavia derecha; ASI: subclavia izquierda; E: esófago; K: divertículo de Kömmerell; T: tráquea.

El abordaje de los casos asintomáticos es controvertido, ya que se suelen diagnosticar durante la gestación y pueden permanecer asintomáticos a largo plazo. La mayoría de los centros hace algún tipo de prueba de confirmación posnatal del AV, especialmente ecocardiografía pero, dado que esta tiene limitaciones, se ha propuesto la realización de RM. No hay acuerdo sobre la indicación de RM a los recién nacidos diagnosticados de AAD con ALSA durante la etapa fetal. Se ha propuesto para los pacientes sintomáticos y aquellos a quienes no se pueda confirmar la presencia de un AV por ecocardiografía realizada por un experto<sup>6,43</sup>. También se puede indicar TCMD con técnicas de disminución de radiación<sup>15,21,22</sup>. La TCMD ofrece grandes ventajas por su mejor imagen y porque es una prueba más rápida, que puede evitar la anestesia del paciente y está disponible en la mayoría de nuestros centros. Muestra, además, el grado de afección de la vía aérea, lo que ofrece una información general sobre el grado de compresión y la posibilidad de complicaciones inesperadas en pacientes asintomáticos.

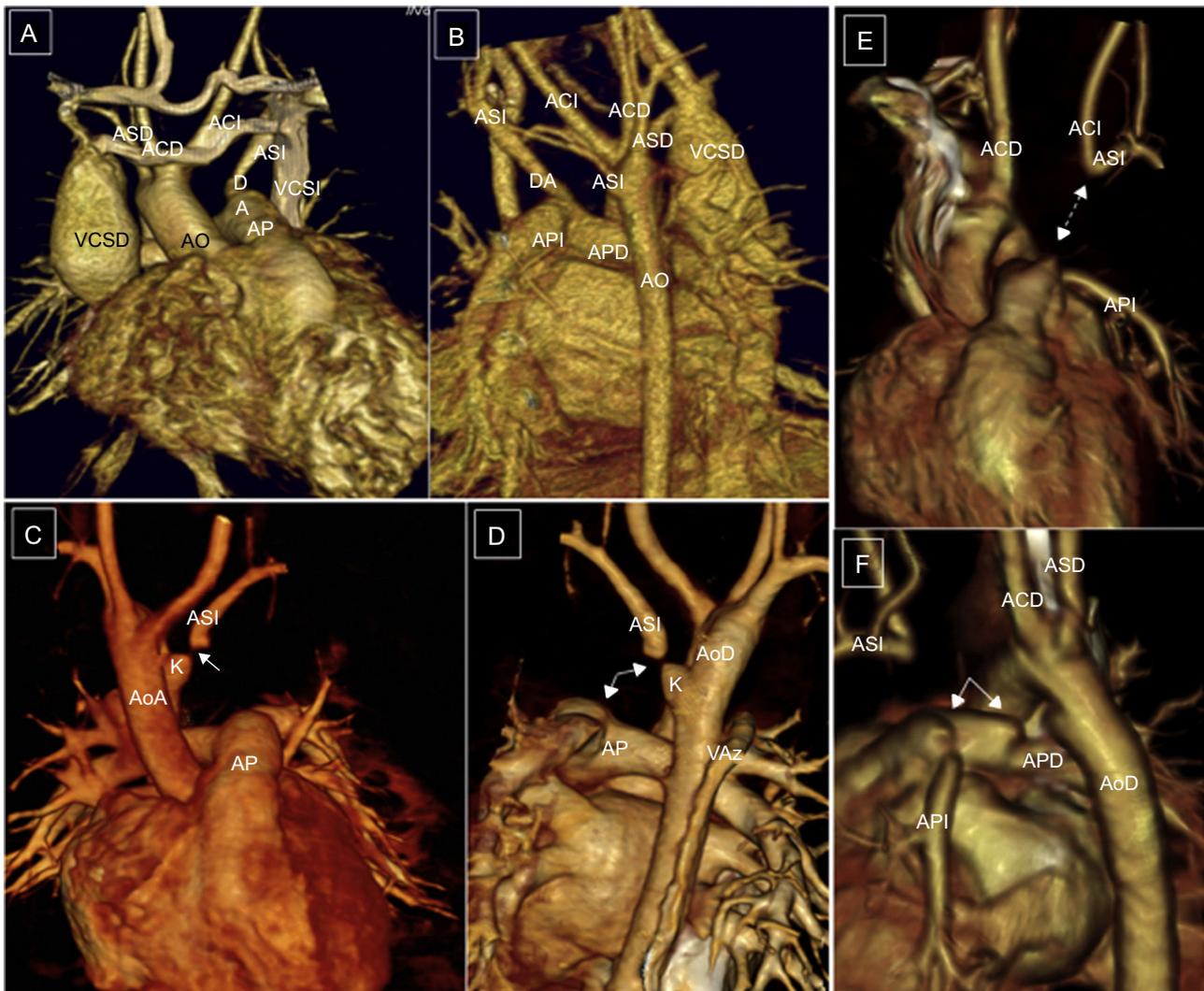
#### Arco aórtico derecho con desconexión de arteria subclavia izquierda, tipo III de Edwards

Es el más infrecuente de los AAD. La arteria subclavia izquierda se encuentra aislada del arco y conectada al conducto arterioso. Su

origen embriológico se debe a interrupción del arco izquierdo del modelo de Edwards en dos niveles: entre la carótida y la subclavia izquierda y en la inserción del arco posterior izquierdo<sup>9,44</sup> (figura 4E y F). De esa manera se interrumpe la conexión entre la aorta y la subclavia izquierda, que queda unida a la arteria pulmonar a través del *ductus* (figura 7).

Suele asociarse a otras malformaciones cardíacas, más frecuentemente *ductus* persistente y coartación aórtica. También se asocia a anomalías cromosómicas, en especial delección 22q11. En estas situaciones se puede establecer un fenómeno de robo de la circulación cerebral a través del polígono de Willis. Después del nacimiento, el *ductus* puede involucionar y la subclavia puede desconectarse de la arteria pulmonar (figura 7C y D), por lo que también se conoce como arteria subclavia izquierda aislada o suspendida. Si el *ductus* permanece abierto (figura 7A y B) y no está estenótico, se puede establecer un flujo descendente a través de este desde la arteria vertebral izquierda hacia la arteria pulmonar. En caso de que el *ductus* se cierre (figura 7C y D) tiene que establecerse flujo a la subclavia también a través del polígono de Willis y de la vertebral izquierda.

Es todavía más infrecuente que haya desconexión del tronco braquiocéfálico, lo que correspondería a una involución del segmento anterior del arco aórtico izquierdo, proximal al origen



**Figura 7.** Arco aórtico derecho con desconexión de la arteria subclavia izquierda. A y B: continuidad de la arteria subclavia izquierda distal (ASI) con el *ductus* arterioso. C y D: visión anterior y posterior, pequeño divertículo de Kömmerell e interrupción del paso de contraste (flechas). E y F: desconexión de tronco braquiocefálico izquierdo. E: visión anterior, *ductus* arterioso hipotético (flecha, puntos). F: visión lateral izquierda, arco aórtico derecho, ampolla ductal y ligamento ductal; pequeños divertículos que indican la presencia de ligamentos (flechas). ACD: carótida derecha; ACI: carótida izquierda; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; ASD: subclavia derecha; ASI: subclavia izquierda; DA: *ductus* arterioso; E: esófago; K: divertículo de Kömmerell; T: tráquea; VAz: vena ácigos; VCSD: vena cava superior derecha; VCSI: vena cava superior izquierda.

de la carótida izquierda en el esquema de Edwards (figura 7E y F). La ecografía Doppler color de los vasos del cuello en este caso mostraría un flujo invertido en la carótida izquierda, ya que el flujo de todo el tronco braquiocefálico depende del cortocircuito desde el polígono de Willis<sup>45</sup>.

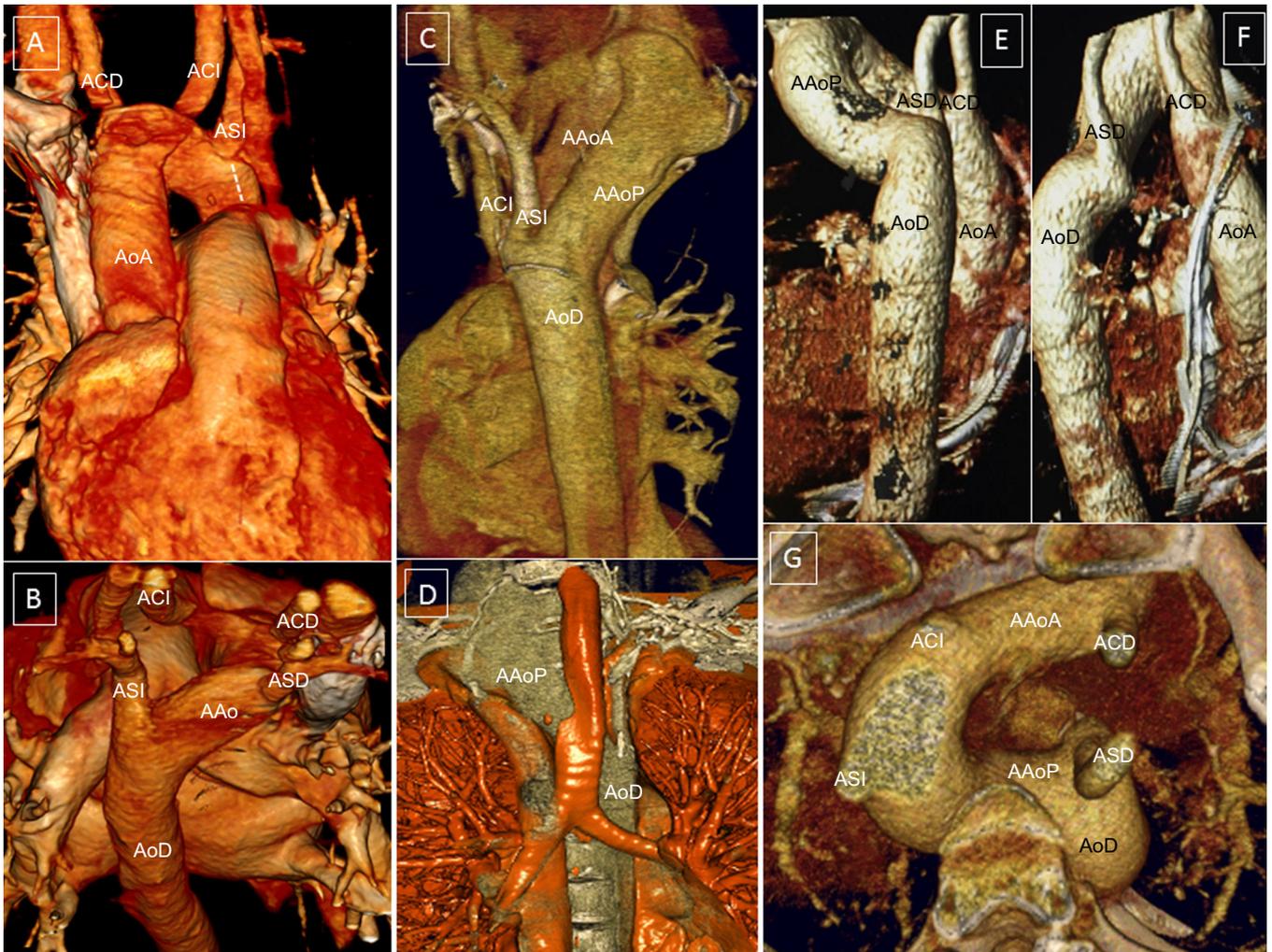
La TCMD muestra claramente la situación del arco aórtico, la presencia o ausencia del *ductus* y, por lo tanto, la conexión de la subclavia izquierda con la arteria pulmonar. También muestra la distancia del vaso aislado, ya sea la subclavia o el tronco braquiocefálico, al arco aórtico. La cirugía estará indicada en caso de robo de la subclavia y síntomas compresivos y deberá realizarse reconectando el vaso aislado a la carótida izquierda en caso de que sea la subclavia izquierda o al arco aórtico si fuera el tronco braquiocefálico<sup>46</sup>.

#### Arco aórtico derecho con descendente izquierda (arco aórtico cervical)

Es una malformación excepcional en la que los arcos aórticos proximal y distal están en lados diferentes de la columna y la aorta cruza por detrás de la tráquea y el esófago<sup>9</sup> (figura 8).

Es más frecuente el AAD con descendente izquierda (figura 8A-D) que el arco izquierdo con descendente derecha (figura 8E-C). En caso de AAD, el primer vaso es la carótida izquierda, que nace en la porción basal de la aorta ascendente; la subclavia y la carótida derechas nacen de la porción apical del arco. Si el arco asciende por encima de las clavículas, se conoce como arco aórtico cervical<sup>9,47</sup> (figura 8C-D). El cayado aórtico une la aorta ascendente derecha con la descendente izquierda haciendo una curva cerrada hacia abajo para dirigirse hacia la izquierda de la columna vertebral, pasando por detrás de la tráquea y el esófago. La subclavia izquierda nace de la aorta descendente a la izquierda de la columna<sup>9,47-49</sup>. Puede haber un DK situado a la izquierda, del que puede partir un ligamento ductal dirigido a la pulmonar izquierda que cierre el anillo.

Los pacientes con arco aórtico cervical presentan una masa pulsátil en el cuello y característicamente los pulsos femorales disminuyen al comprimirla<sup>50</sup>. No es frecuente que presenten síntomas compresivos y no suelen precisar cirugía. Se ha descrito su asociación a otras malformaciones cardíacas y a alteraciones cromosómicas, especialmente delección 22q11<sup>47-49,51</sup>.



**Figura 8.** Caso 1: arco aórtico derecho con descendente izquierda. A: visión anterior, reconstrucción volumétrica tridimensional; arco derecho y acodadura de la subclavia izquierda (línea de puntos imaginaria de ligamento ductal). B: visión postero-superior; el arco aórtico cruza por detrás de la tráquea y el esófago. Caso 2: arco aórtico derecho cervical. C: visión posterior; ápex aórtico superior al opérculo torácico; deformidad del arco y situación del origen de troncos supraórticos a nivel torácico. D: compresión de vía aérea por el arco aórtico posterior. Caso 3: aorta ascendente izquierda con descendente derecha, arteria subclavia derecha anómala y ligamento ductal derecho; reconstrucción volumétrica tridimensional. E: visión posterior; arco aórtico izquierdo cruzando hacia la derecha por delante de la columna vertebral y por detrás del esófago; aorta descendente derecha. F: visión lateral derecha; deformidad del arco aórtico por el anclaje que produce el ligamento ductal derecho en la arteria pulmonar derecha. G: visión postero-superior; origen independiente de los cuatro troncos supraaórticos. ACD: carótida derecha; ACL: carótida izquierda; AAoA: arco aórtico anterior; AAoP: arco aórtico posterior; AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente; ASD: subclavia derecha; ASI: subclavia izquierda.

### Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha anómala y ligamento ductal derecho

En estos casos la arteria subclavia derecha se origina como último tronco en la unión del arco aórtico con el inicio de la aorta descendente en un DK (figura 9A y B). El AV estaría formado por la aorta ascendente por delante, el arco aórtico a la izquierda, la arteria subclavia anómala por detrás y la persistencia del conducto arterioso derecho. Son casos muy poco frecuentes<sup>9</sup>.

### TIPOS DE SLING VASCULAR

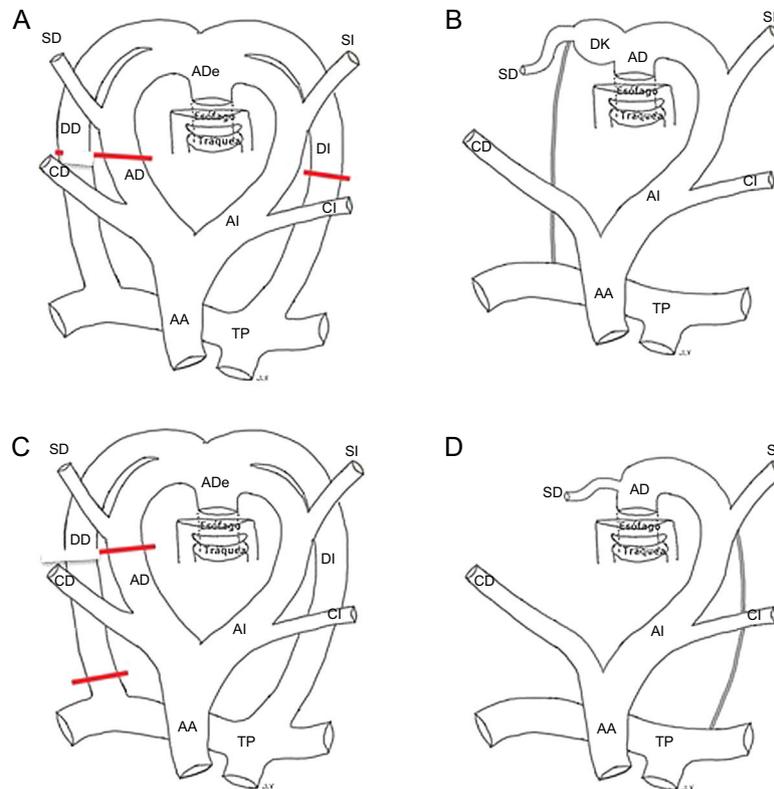
#### Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha anómala

La ARSA nace de manera anómala como último vaso del arco y discurre por detrás del esófago hacia el brazo derecho. Forman el *sling* la aorta ascendente, el arco aórtico a la izquierda y la arteria subclavia anómala por detrás, pero sin producir un anillo completo.

La anatomía es especular con respecto al AAD con ALSA, pero no se suele acompañar de divertículo ni de AV (figura 9D).

La prevalencia de ARSA en series necrópsicas<sup>52</sup> es de un 1-2%. Sin embargo, en las series fetales actuales se describe una incidencia mucho más alta y además se considera marcador de síndrome de Down<sup>53</sup>. Tras diversos metanálisis, se ha estimado que la prevalencia real de ARSA en fetos con síndrome de Down es del 23,6%, que prácticamente se limita a los que tienen malformaciones intracardíacas asociadas a las alteraciones del arco, y del 1,02% en fetos euploides<sup>54,55</sup>.

La mayoría de los pacientes con ARSA están asintomáticos, salvo que presenten anomalías intracardíacas asociadas<sup>9-11,56</sup>. Los casos aislados se suelen detectar por casualidad y no tienen indicación quirúrgica. En ocasiones pueden ser sintomáticos, especialmente en la adolescencia o la edad adulta<sup>56-58</sup>. Pueden presentar disfagia por compresión esofágica y, en caso de que se acompañen de DK, puede haber dilatación aneurismática que produzca síntomas compresivos evidentes solo en adultos<sup>56-58</sup>. También se han descrito disección y rotura aórtica secundaria<sup>59</sup>.



**Figura 9.** Modelos hipotéticos y esquemas definitivos. A y B: arco aórtico izquierdo con divertículo de Kömmerell, subclavia anómala y ligamento ductal derecho. C y D: arco aórtico izquierdo con subclavia derecha anómala y ductus izquierdo (sin anillo vascular). AA: aorta ascendente; AD: arco derecho; ADe: aorta descendente; CD: carótida derecha; CI: carótida izquierda; DD: ductus derecho; DI: ductus izquierdo; DK: divertículo de Kömmerell; SD: subclavia derecha; SI: subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar.

La cirugía en los casos sintomáticos implica liberar el curso retroesofágico, reseca el aneurisma e, idealmente, restablecer el flujo a la subclavia derecha anastomosándola a la carótida derecha. La vía de abordaje, especialmente en la infancia, debe ser por toracotomía derecha<sup>60,61</sup>. También se están utilizando técnicas híbridas de reparación con implante percutáneo de stents en aorta y cierre percutáneo de divertículos y *bypass* de carótida a subclavia derechas<sup>59,62</sup>.

La TCMD<sup>10,11,14,15,63</sup> permite el diagnóstico, identificar el origen y el curso de la arteria, el grado de compresión producida y la presencia de aneurisma aórtico, datos importantes para la cirugía que evitan la realización de angiografía.

### Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda anómala

El AAD con ALSA naciendo de un DK produce un AV completo relativamente frecuente (figura 4D y figura 6). Menos frecuentemente puede dar lugar a *sling* vascular, en vez de un anillo completo, que quedaría formado por la aorta ascendente por delante, el arco aórtico a la derecha y la arteria subclavia anómala por detrás, de modo que el AV no se cierra. En estos casos no se acompaña de DK<sup>9</sup>.

### Arteria pulmonar izquierda anómala o *sling* pulmonar

Es una anomalía infrecuente, en la cual la arteria pulmonar izquierda se origina de la porción proximal y posterior de la rama pulmonar derecha, se dirige hacia la izquierda pasando entre la tráquea y el esófago, comprime ambas estructuras y forma un *sling* (figura 10). Para el diagnóstico correcto, es imprescindible demostrar no solo el origen anómalo de la arteria pulmonar

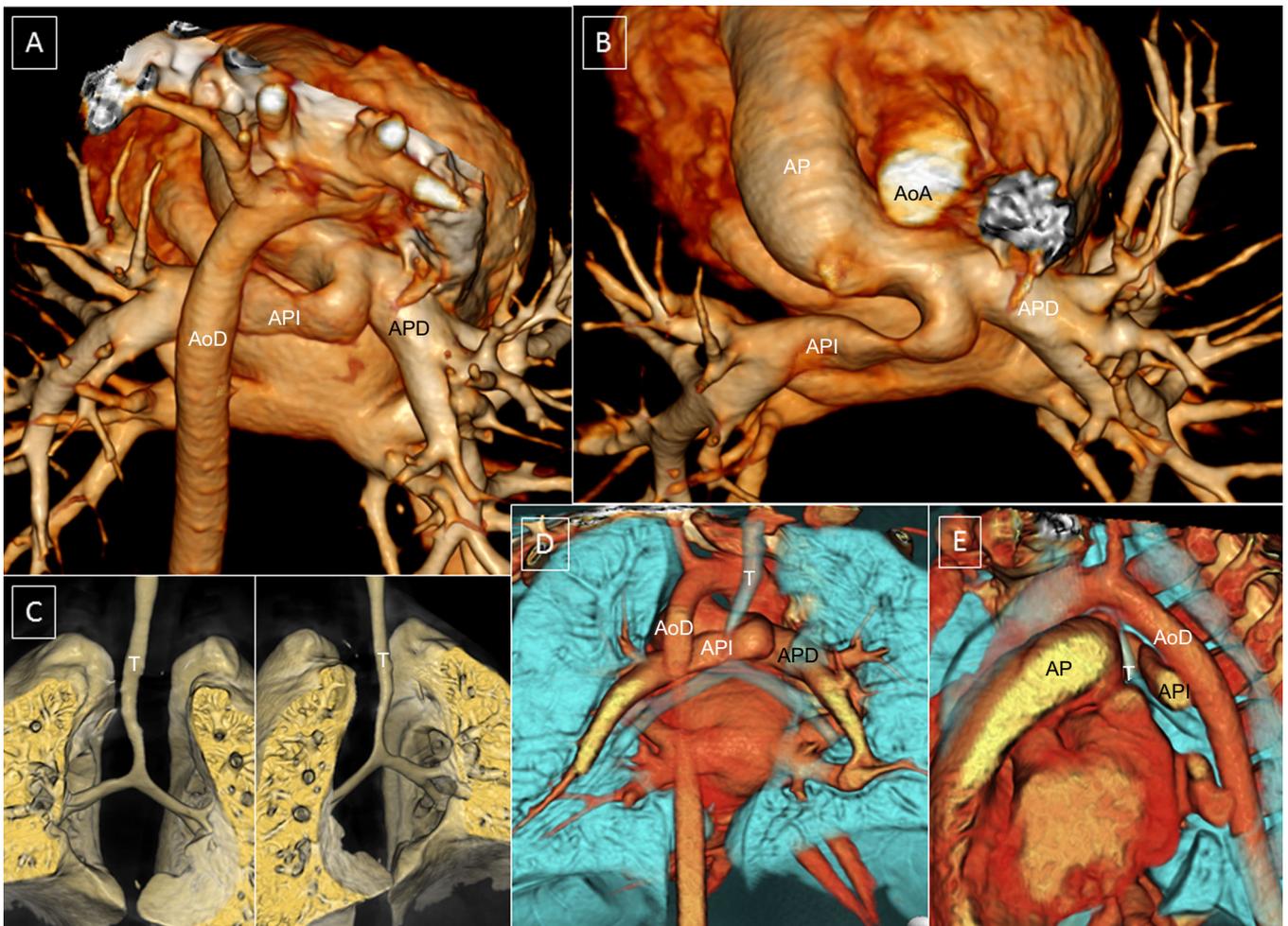
izquierda en la derecha, sino también su curso anómalo que abraza la tráquea<sup>9,19,63</sup>. La compresión esofágica anterior es un hallazgo del esofagograma prácticamente patognomónico.

Moreno et al<sup>64</sup> describieron por primera vez un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda en la derecha, pero con un curso anterior a la tráquea y el esófago sin producir compresión de la vía aérea ni *sling*. Posteriormente se ha denominado a esa entidad *pseudosling*<sup>65</sup>. El desarrollo de la TCMD ha permitido describir casos de *sling* parcial en los que hay una bifurcación normal de la arteria pulmonar que irriga uno de los lóbulos y un origen anómalo de la arteria del otro lóbulo en la arteria pulmonar derecha con un curso anómalo formando un *sling*<sup>66</sup>.

Es muy frecuente la asociación de *sling* pulmonar y anomalías de la vía aérea con patrones de bifurcación bronquial anormal, compresión traqueobronquial secundaria y anillos cartilaginosos completos (material suplementario)<sup>9,67</sup>. El *sling* se ha asociado con otras alteraciones cardíacas (defectos septales, persistencia del conducto arterioso, tetralogía de Fallot, coartación aórtica y persistencia de vena cava superior izquierda) y malformaciones extracardíacas<sup>1,9,10</sup>.

Es imprescindible realizar un estudio endoscópico del árbol traqueobronquial antes de la cirugía en todos los casos<sup>63,68</sup>. Tanto la tomografía computarizada como la RM son diagnósticas, pero las imágenes aportadas por la TCMD y las reconstrucciones tridimensionales, tanto del *sling* como de la vía aérea, pueden ofrecer un diagnóstico de estas anomalías más preciso<sup>63,67</sup>. Además la TCMD permite visualizar la vía aérea y las estructuras vasculares. El tiempo de estudio es mucho más corto que el de la RM y permite evitar la anestesia general y la intubación en estos casos, que suelen ser lactantes y recién nacidos en situación crítica.

El abordaje quirúrgico en los casos de *sling*<sup>35</sup> suele ser por toracotomía media con extracorpórea y es recomendable realizar



**Figura 10.** Sling de arteria pulmonar. Origen de arteria pulmonar izquierda en la derecha. A: reconstrucción volumétrica tridimensional de angiografía por tomografía computarizada, visión posterior. B: visión postero-superior. C: reconstrucción de la vía aérea en tres dimensiones; estenosis traqueobronquial difusa. D y E: visión posterior y lateral izquierda de reconstrucción tridimensional de los vasos y la vía aérea que muestra todas las relaciones anatómicas; obsérvese la arteria pulmonar izquierda que abraza la tráquea (D). AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; T: tráquea.

endoscopia respiratoria preoperatoria<sup>63,67,68</sup> e intraoperatoria para descartar zonas de amolacia persistente tras la cirugía vascular y decidir si se debe acompañar de cirugía traqueal o de pexias de los vasos<sup>11,15,35,36,39,68</sup>.

### CONSIDERACIONES FINALES

En nuestra experiencia<sup>15,27,31,36,39,64,69</sup>, la imagen obtenida por TCMD de baja dosis con reconstrucciones multiplanares y volumétricas tridimensionales es la técnica más completa de estudio de los AV. En los casos sintomáticos ayuda a planificar la cirugía e incluso prever la necesidad de cirugía traqueal acompañante, lo que exigiría un abordaje quirúrgico multidisciplinario. El esofagograma y la angiografía hoy raramente tienen indicación, aunque su realización por otros motivos puede poner de manifiesto estas anomalías no sospechadas de antemano.

La endoscopia traqueal se incluye con frecuencia en el curso del proceso diagnóstico de las anomalías del arco aórtico. La TCMD ofrece imágenes claras del arco aórtico, posibles AV y la compresión de la vía aérea que producen, y en muchas ocasiones pueden evitar fibrobronoscopias. Se puede reservar para el estudio preoperatorio de *sling* de la pulmonar, los casos

sintomáticos o más complejos y su utilización intraoperatoria. En las anomalías que incluyan un ARSA o un ALSA, se debe buscar dilataciones de las estructuras vasculares compatibles con DK porque indicarían un AV completo que podría requerir cirugía. Su ausencia, especialmente en casos asociados a otras malformaciones cardíacas congénitas, debe poner en duda la existencia de un AV.

Actualmente, el desarrollo de las técnicas de ecocardiografía fetal está poniendo de manifiesto una alta incidencia de malformaciones de arco aórtico que pueden originar AV. Aunque muchos de ellos sean asintomáticos, sería conveniente confirmar el diagnóstico en periodo posnatal. Dado que la ecocardiografía tiene poco valor diagnóstico en las anomalías del arco aórtico, la RM o la TCMD de baja dosis se convierten en las técnicas ideales para esta indicación. Muchos autores recomiendan únicamente seguimiento clínico y RM en casos sintomáticos<sup>6,17,19,43</sup>. En nuestro centro se realiza TCMD de baja dosis para confirmar o descartar la sospecha prenatal de AV<sup>15</sup>, ya que se entiende que la información obtenida es la más completa y la más accesible en nuestro sistema sanitario. Permite confirmar el diagnóstico y valorar correctamente el grado de afectación de la vía aérea, así como programar cirugía preventiva para los casos asintomáticos pero con afectación grave de la vía aérea.

## AGRADECIMIENTOS

A Francisco Javier Lozano Vilardell de la Facultad de Bellas Artes de la Universidad de Barcelona por la elaboración de los dibujos de la figura 1, figura 4 y figura 9 y al Dr. Carlos de la Torre, del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital La Paz, por el material suplementario.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

## MATERIAL SUPLEMENTARIO



Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en doi:10.1016/j.recesp.2016.03.027.

## BIBLIOGRAFÍA

- Backer CL, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:S308–18.
- Gross RE. Surgical treatment for dysphagia lusoria. *Ann Surg.* 1946;124:532–4.
- Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger LK. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med.* 2010;29:287–94.
- Li S, Luo G, Norwitz ER, Wang C, Ouyang S, Yao Y, et al. Prenatal diagnosis of congenital vascular rings and slings: sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases. *Prenat Diagn.* 2011;31:334–46.
- Tuo G, Volpe P, Bava GGL, Bondanza S, de Robertis V, Pongiglioni G, et al. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. *Am J Cardiol.* 2009;103:416–9.
- Galindo A, Nieto O, Nieto MT, Rodríguez-Martín MO, Herraiz I, Escribano D, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn.* 2009;29:975–81.
- Bjornard K, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, Correa A. Patterns in the prevalence of congenital heart defects, metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2013;97:87–94.
- Ferencz C. Epidemiology of congenital heart disease: The Baltimore–Washington infant study 1981–1989. En: Ferencz C, Rubin JD, Ioffredo CA, Magee CA, editores. *Perspectives in pediatric cardiology.. Vol. 4 Mount Kisco: Futura; 1993.*
- Yoo SH, Bradley TJ. Vascular rings, pulmonary arterial sling, and related conditions, chapter 47. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wemovsky G, editores. *Paediatric cardiology.. 3.ª ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010. p. 967–89.*
- Berdon WE. En: Gross EMD, Edward BD, editores. *Rings slings and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium—the legacy of Robert, 216. Neuhauser, MD: Radiology; 2000. p. 624–32.*
- Dodge-Khatami A, Tulevski II, Hitchcock JF, de Mol BA, Bennink GB. Vascular rings and pulmonary arterial sling: From respiratory collapse to surgical cure, with emphasis on judicious imaging in the hi-tech era. *Cardiol Young.* 2002;12:96–104.
- Berg C, Bender F, Soukup M, Geipel A, Axt-Fliedner R, Breuer J, et al. Right aortic arch detected in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28:882–9.
- Kohl G. The evolution and state-of-the-art principles of multislice computed tomography. *Proc Am Thorac Soc.* 2005;2:470–500.
- Etesami M, Ashwath R, Kanne J, Gilkeson RC, Rajiah P. Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings. *Insights Imaging.* 2014;5:507–21.
- Bret-Zurita M, Cuesta E, Cartón A, Díez J, Aroca A, Oliver JM, et al. Utilidad de la tomografía computarizada de 64 detectores en el diagnóstico y el manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 2014;67:898–905.
- Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3 VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;20:340–5.
- Razon Y, Berant M, Fogelman R, Amir G, Birk E. Prenatal diagnosis and outcome of right aortic arch without significant intracardiac anomaly. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27:1352–8.
- Kanne JP, Godwin JD. Right aortic arch and its variants. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2010;4:293–300.
- D'Antonio F, Khalil A, Zidere V, Carvalho JS. Fetuses with right aortic arch multicentre cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016;47:423–32.
- Frush DP, Herlong JR. Pediatric thoracic CT angiography. *Pediatr Radiol.* 2005;35:11–25.
- Efstathopoulos EP, Kelekis NL, Pantos I, Broutzoz E, Argentos S, Grebac J, et al. Reduction of the estimated radiation dose and associated patient risk with prospective ECG-gated 256-slice CT coronary angiography. *Phys Med Biol.* 2009;54:5209–22.
- Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP, Chan FP, Toncheva G, Nguyen G, et al. Pediatric cardiac-gated CT angiography: assessment of radiation dose. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189:12–8.
- Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, Taylor GA. Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital—retrospective analysis of data in 12,494 patients. *Radiology.* 2009;250:674–81.
- Congdon ED. Transformation of the aortic-arch system during the development of the human embryo. *Contrib Embryol.* 1922;14:47–110.
- Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am.* 1948;32:925–48.
- McElhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW, Spray TL, Goldmuntz E, Weinberg PM. Patterns of right aortic arch and mirror-image branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. *Pediatr Cardiol.* 2001;22:285–9.
- Núñez-Gil IJ, García-Guereta L, Bret-Zurita M. Real vision of a vascular ring. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2012;13:279.
- Afzal MN. Fatal double aortic arch anomaly and maternal cocaine abuse. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2003;13:166–7.
- Knight L, Edwards JE. Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. *Circulation.* 1974;50:1047–51.
- Kömmerell B. Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). *Fortschr Geb Roentgenstrahlen.* 1936;54:590–5.
- Deiros-Bronte L, Rodríguez R, Centeno F, Ferrer Q, Galindo A, García de la Calzada D, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: A Spanish multicenter study. *Cardiol Young.* 2013;23 Suppl 1:S15.
- Cina CS, Althani MDH, Pasenau J, Abouzahr L. Kömmerell's diverticulum and right-sided aortic arch: A cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg.* 2004;39:131–9.
- Floten HS, Rose DM, Cunningham JN Jr. Surgical therapy of a dissecting aortic aneurysm involving a right-sided aortic. *J Am Coll Cardiol.* 1984;4:1058–61.
- Dikman SH, Baron M, Gordon AJ. Right aortic arch with ruptured aneurysm of anomalous left subclavian artery. *Am J Cardiol.* 1974;34:245–9.
- Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, Hanley F, Karp R. *Vascular ring and sling.* En: Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK, editores. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery.. 3.ª ed. Oxford: Churchill Livingstone; 2003. p. 1415–26.*
- Cordovilla Zurdo G, Cabo Salvador J, Sanz Galeote E, Moreno Granados F, Alvarez Diaz F. Vascular rings of aortic origin: the surgical experience in 43 cases. *Rev Esp Cardiol.* 1994;47:468–75.
- Burke RP, Rosenthal HM, Wernovsky G, Jonas RA. Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:943–7.
- Kogon BE, Forbess JM, Wulkan ML, Kirshbom PM, Kanter KR. Video-assisted thoracoscopic surgery: is it a superior technique for the division of vascular rings in children? *Congenit Heart Dis.* 2007;2:130–3.
- Sánchez Pérez R, Rey J, Polo López L, Aroca Peinado A, González Rocafort A, Pérez González R, et al. Anillos vasculares y compresión traqueo-esofágica: 15 años de experiencia quirúrgica. *Cir Cardiovas.* 2016;23:119–24.
- Backer CL, Russell HM, Wurlitzer KC, Rastatter JC, Rigsby CK. Primary resection of Kömmerell diverticulum and left subclavian artery transfer. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:1612–7.
- Luciano D, Mitchell J, Fraise A, Lepidi H, Kreitmann B, Ovaert C. Kömmerell diverticulum should be removed in children with vascular ring and aberrant left subclavian artery. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:2293–7.
- Backer CL, Mongé MC, Russell HM, Popescu AR, Rastatter JC, Costello JM. Reoperation after vascular ring repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2014;17:48–55.
- Miranda JO, Callaghan N, Miller O, Simpson J, Sharland G. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses. *Heart.* 2014;100:54–9.
- Männer J, Seidl W, Steding G. The formal pathogenesis of isolated common carotid or innominate arteries: the concept of malseptation of the aortic sac. *Anat Embryol.* 1997;196:435–45.
- Reeves BM, Colen TM, Sheridan BJ, Ward C. Isolated innominate artery as a cause of subclavian steal and cerebral hemisphere atrophy. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:1083–5.
- Gil-Jaurena JM, Ferreiros M, Zabala I, Cuenca V. Right aortic arch with isolation of the left innominate artery arising from the pulmonary artery and atrial septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:303.
- Baravelli M, Borghi A, Rogiani S, Preda L, Quattrociochi M, Fantoni C, et al. Clinical, anatomopathological and genetic pattern of 10 patients with cervical aortic arch. *Int J Cardiol.* 2007;114:236–40.
- Sobrino Márquez JM, Gozálves I, Gómez A, Fernández A, Santos J, Descalzo A. Arco aórtico cervical asociado a cardiopatía. *Rev Esp Cardiol.* 1992;45:537–40.
- Vázquez C, Cabrera A, Oñate A, Pastor E. Arco aórtico cervical tipo A: Descripción de un caso asociado a tetralogía de Fallot y estenosis de rama pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 1983;36:265–8.
- Mullins CE, Gillette PC, McNamara DG. The complex of cervical aortic arch. *Pediatrics.* 1973;51:210–5.
- McElhinney DB, Clark BJ, Weinberg PM, Kenton ML, McDonald-McGinn D, Driscoll DA, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:2114–9.

52. Zapata H, Edwards JE, Titus JL. Aberrant right subclavian artery with left aortic arch: associated cardiac anomalies. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:159–61.
53. 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;192:257–63.
54. Scala C, Leone Roberti Maggiore U, Candiani M, Venturini PL, Ferrero S, Greco T, et al. Aberrant right subclavian artery in fetuses with Down syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;46:266–76.
55. de León-luis J, Gámez F, Bravo C, Tenías JM, Arias Á, Pérez R, et al. 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;44:147–53.
56. Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, Olson JP, Heric BR. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. *Am Surg.* 1999;65:1077–83.
57. de Araújo G, Junqueira Bizzi JW, Muller J, Cavazzola LT. “Dysphagia lusoria” — Right subclavian retroesophageal artery causing intermittent esophageal compression and eventual dysphagia—A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2015;10:32–4.
58. Guzman ED, Eagleton MJ. Aortic dissection in the presence of an aberrant right subclavian artery. *Ann Vasc Surg.* 2012;26:860. e13-e18.
59. Wong RH, Chow SC, Lok JK, Ng CS, Yu SC, Lau JY, et al. Hybrid treatment for ruptured diverticulum of Kommerell: a minimally invasive option. *Ann Thorac Surg.* 2013;95:e95–6.
60. Atay Y, Engin C, Posacioglu H, Ozyurek R, Ozcan C, Yagdi T, et al. Surgical approaches to the aberrant right subclavian artery. *Tex Heart Inst J.* 2006;33:477–81.
61. Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult patients. *J Vasc Surg.* 1994;19:100–9.
62. van Bogerijen GH, Patel HJ, Eliason JL, Criado E, Williams DM, Knepper J, et al. Evolution in the management of aberrant subclavian arteries and related Kommerell diverticulum. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:47–53.
63. Leonardi B, Secinaro A, Cutrera R, Albanese S, Trozzi M, Franceschini A, et al. Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:781–8.
64. Moreno F, Garcia-Guereta L, Benito F, Gamallo C, Campo F, Herranz F, et al. Aberrant left pulmonary artery with tracheal stenosis without vascular sling. *Pediatr Cardiol.* 1991;12:44–5.
65. Jan SL, Tsai IC, Ho CL, Lin MC, Fu YC. Pseudopulmonary artery sling in a 22q11 deletion newborn with tetralogy of Fallot and isolated left subclavian artery. *Echocardiography.* 2008;25:931–3.
66. Collell R, Marimón C, Montero M. Partial left pulmonary artery sling. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:850.
67. Heyer CM, Nuesslein TG, Jung D, Peters SA, Lemburg SP, Rieger CH, et al. Tracheobronchial anomalies and stenoses: detection with low-dose multidetector CT with virtual tracheobronchoscopy-comparison with flexible tracheobronchoscopy. *Radiology.* 2007;242:542–9.
68. Hazekamp MG, Koolbergen DR, Kersten J, Peper J, de Mol B, König-Jung A. Pediatric tracheal reconstruction with pericardial patch and strips of autologous cartilage. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:344–51.
69. Cartón AJ, González Á, Bret Zurita M. Coartación del lado equivocado del arco aórtico. *Rev Esp Cardiol.* 2013;66:497.