

Κεραμίδας Ο., Αντσακλής Π., Οικονόμου Θ., Θεοδωρά Μ., Δασκαλάκης Γ., Παπαντωνίου Ν., Μεσογίτης Σ., Αντσακλής Α.

Α' Μαιευτική & Γυναικολογική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, Τμήμα Εμβρυομητρικής Ιατρικής & Υπερήχων, Νοσοκομείο «Αλεξάνδρα», Αθήνα

Υπερηχογραφική διάγνωση δεξιού αορτικού τόξου κατά το υπερηχογράφημα Β' επιπέδου - περιγραφή περίπτωσης

Περίληψη

Το δεξιό αορτικό τόξο αποτελεί μία εμβρυολογική ανωμαλία του αορτικού τόξου, που μπορεί να προκαλέσει αναπνευστικά συμπτώματα ή δυσκολίες σίτισης κατά τη νεογνική περίοδο, που οφείλονται σε πιεστικά φαινόμενα της τραχείας ή του οισοφάγου αντίστοιχα. Η ύπαρξη δεξιού αορτικού τόξου μπορεί να σχετίζεται και με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες του εμβρύου, διαμαρτίες από τα άλλα ανατομικά συστήματα, καθώς και με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, κυρίως σύνδρομο DiGeorge και σύνδρομο Down. Περιγράφουμε μία περίπτωση δεξιού αορτικού τόξου που διαγνώσθηκε στην 22η εβδομάδα της κύησης, κατά τη διάρκεια του αναλυτικού υπερηχογραφήματος του 2ου τριμήνου (υπερηχογράφημα Β' Επιπέδου). Επίσης παραθέτουμε μία ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, σχετικά με τη σημασία της διάγνωσης του δεξιού αορτικού τόξου προγεννητικά, τι αναφέρεται σχετικά με τη διαγνωστική προσέγγιση και τη διαχείριση τέτοιων περιστατικών.

Αλληλογραφία:
Πάνος Αντσακλής
Α' Μαιευτική & Γυναικολογική Κλινική
Πανεπιστημίου Αθηνών, Λαμψάκου 6
(4ος όροφος), 11528, Αθήνα
Τηλ: 6945 586417

e-mail: panosant@gmail.com

Λέξεις - κλειδιά: δεξιό αορτικό τόξο, προγεννητική διάγνωση, σύνδρομο DiGeorge

Εισαγωγή

Το αορτικό τόξο αποτελεί τη συνέχεια της ανιούσας αορτής και είναι ο αγγειακός σύνδεσμος της ανιούσας με την κατι-

Κατατέθηκε 1/10/12
Έγινε δεκτή 1/10/12

ούσα αορτή. Κλάδοι του αορτικού τόξου είναι το βραχιονοκεφαλικό στέλεχος (ή ανώνυμη αρτηρία), η αριστερή κοινή καρωτίδα και η αριστερή υποκλείδια αρτηρία. Βρίσκεται πίσω από τη λαβή του στέρνου και φυσιολογικά πορεύεται προς τα πάνω, πίσω και αριστερά, μπροστά και αριστερά από την τραχεία και συνεχίζει από δεξιά προς τα αριστερά μπροστά από την σπονδυλική στήλη¹. Συγγενείς ανωμαλίες του αορτικού τόξου σχετίζονται εμβρυολογικά με ανωμαλίες της ανάπτυξης των φαρυγγικών τόξων. Σύμφωνα με την θεωρία του Edwards, κατά τα πρώτα στάδια της εμβρυογένεσης υπάρχει ένα διπλό αορτικό τόξο, προερχόμενο από τον διαχωρισμό της ανιούσας αορτής. Τα δύο τόξα (δεξιό και αριστερό) στη συνέχεια συνενώνονται για να σχηματίσουν την κατιούσα αορτή, ενώ ταυτόχρονα σχηματίζουν και έναν αγγειακό δακτύλιο γύρω από την τραχεία και τον οισοφάγο (Σχήμα-1). Φυσιολογικά το δεξιό αορτικό τό-

ξο υποστρέφει και το αριστερό παραμένει, ενώ η αριστερή υποκλείδια και η αριστερή κοινή καρωτίδα συνενώνονται για να σχηματίσουν το βραχιονοκεφαλικό στέλεχος. Στην αντίθετη περίπτωση που το αριστερό αορτικό τόξο υποστρέψει, δημιουργείται μία εικόνα κατόπτρου του φυσιολογικού, το λεγόμενο δεξιό αορτικό τόξο (ΔΑΤ)².

Το ΔΑΤ ανήκει στις ανωμαλίες του αορτικού τόξου και συγκεκριμένα στις ανωμαλίες θέσεως ή διακλαδώσεως του αορτικού τόξου. Η επίπτωσή του ΔΑΤ στο γενικό πληθυσμό είναι περίπου 1 στις 1000 κνήσεις²⁻⁴, ποσοστό που πιθανώς είναι μεγαλύτερο αν συνυπολογίσουμε και τις περιπτώσεις όπου το ΔΑΤ δεν αποτελεί μεμονωμένο εύρημα, αλλά συνυπάρχει και με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες. Υπάρχουν τρεις υποκατηγορίες ΔΑΤ: (α) ΔΑΤ με δεξιό αρτηριακό πόρο (V-sign): όπου ο αρτηριακός πόρος βρίσκεται στη δεξιά πλευρά - η περίπτωση αυτή σχετίζεται πιο



Εικόνα 1: το αορτικό τόξο με έγχρωμο Doppler φαίνεται να περιβάλλει την τραχεία (ΠΑ: Πνευμονική Αρτηρία, ΑΟ: Αορτή, ΔΑΑ: Δεξί Αορτικό Τόξο, ΑΚΦ: Άνω Κοίλη Φλέβα, T: Τραχεία)



Εικόνα 2: τμήματα του αορτικού τόξου φαίνεται να περνάνε εκατέρωθεν της τραχείας (ΠΑ: Πνευμονική Αρτηρία, ΑΟ: Αορτή, ΑΚΦ: Άνω Κοίλη Φλέβα, T: Τραχεία)



Εικόνα 3: υπερηχογραφική απεικόνιση του αορτικού τόξου, το οποίο φαίνεται να περιβάλλει την τραχεία (ΠΑ: Πνευμονική Αρτηρία, ΑΟ: Αορτή, ΔΑΑ: Δεξιά Αορτικό Τόξο, ΑΚΦ: Άνω Κοίλη Φλέβα, Τ: Τραχεία)

συχνά με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες. (β) ΔΑΤ με αριστερό αρτηριακό πόρο (U-sign): όπου ενώ το αορτικό τόξο βρίσκεται στα δεξιά, ο αρτηριακός πόρος και το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας βρίσκονται στα αριστερά της τραχείας και συνήθως αποτελεί μεμονωμένο εύρημα και (γ) το διπλό αορτικό τόξο, που διχάζεται σαν το γράμμα λάμδα και περιβάλλει την τραχεία και τον οισοφάγο² (Σχήμα-2).

Οι ανωμαλίες του αορτικού τόξου είναι από τις λιγότερο συχνά διαγνωσμένες καρδιακές ανωμαλίες και μπορούν να προκαλέσουν συμπτώματα στο νεογνό μετά τη γέννηση, όπως αναπνευστική δυσχέρεια, κυρίως λόγω πίεσης της τραχείας ή του οισοφάγου, ή να παραμείνουν ασυμπτωματικές. Οι ανωμαλίες του ΔΑΤ καταλαμβάνουν λιγότερο από το 1% του ποσοστού των χειρουργήσιμων συγγενών καρδιοπαθειών⁵. Οι πιο συχνές ανωμαλίες που προκαλούν τραχειοοισοφαγικά πιεστικά φαινόμενα είναι το διπλό αορτικό τόξο και το ΔΑΤ με έκτοπη αριστερή υποκλειδίο αρτηρία ή με εικόνα κατόπτρου των κλάδων του αορτικού τόξου⁶. Επίσης το ΔΑΤ μπορεί να σχετίζεται και με άλλες καρδιακές

ανωμαλίες καθώς και με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και μικροελλειπτικά σύνδρομα και η έγκαιρη διάγνωσή του είναι πολύ σημαντική για τη σωστή διαχείριση και προγεννητικό έλεγχο των περιστατικών αυτών. Παρουσιάζουμε μία περίπτωση υπερηχογραφικής διάγνωσης ΔΑΤ στο δεύτερο τρίμηνο της κύησης και τον τρόπο διαχείρισης του περιστατικού.

Παρουσίαση Περιστατικού

Γυναίκα πρωτοτόκος 28 ετών προσήλθε κατά την 22η εβδομάδα της κύησής της στο τμήμα εμβρυομητρικής ιατρικής του νοσοκομείου «Αλεξάνδρα» για το αναλυτικό υπερηχογράφημα 2ου τριμήνου (υπερηχογράφημα Β' Επιπέδου). Στο υπερηχογράφημα 1ου τριμήνου η αυχενική διαφάνεια (ΑΔ) ήταν στην 50η εκ. θέση για την ηλικία κύησης (1,8 χιλιοστά) και σε συνδυασμό με το βιοχημικό έλεγχο (PAPP-A και free-βhCG) ο κίνδυνος για τρισωμία 21 υπολογίστηκε σε 1:4500. Κατά τον υπερηχογραφικό έλεγχο Β' επιπέδου που έγινε διακοιλιακά (με μηχανήματα GE Voluson 730 PRO), η αορτή απεικονιζόταν δεξιά της τραχείας, εύρημα που αποτελεί ένδειξη ΔΑΤ. Στον υπερηχογραφικό αυτό έλεγχο δεν αποκαλύφθηκαν άλλες ανατομικές ανωμαλίες του εμβρύου ή δείκτες χρωμοσωμικών ανωμαλιών. Λόγω του ευρήματος πραγματοποιήθηκε και εμβρυϊκό υπερηχοκαρδιογράφημα, που επιβεβαίωσε το εύρημα, ενώ δεν εντοπίστηκαν άλλες συνοδές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες ή παθολογικά ευρήματα. Συγκεκριμένα το αορτικό τόξο ήταν δεξιά της τραχείας, ενώ η πνευμονική αρτηρία και ο αρτηριακός πόρος βρίσκονταν στα αριστερά της τραχείας (ΔΑΤ U-sign), με την τραχεία να φαίνεται σαν μία ηχογενής δομή μεταξύ του αορτικού τόξου (δεξιά) και του αρτηριακού πόρου (αριστερά) (Εικόνες 1-3). Τέθηκε η διάγνωση του ΔΑΤ, ενός αγγειακού δακτυλίου δηλαδή, που μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα πιεστικά φαινόμενα στην τραχεία και

Πίνακας 1: συσχέτιση δεξιού αορτικού τόξου με άλλα ευρήματα

Εργασία	Έτος	N	Εβδομάδα Κήσης	Σύνδρομο DiGeorge	T-21 Fallot	Τετραλογία	VSD	NT	IUD	NND
Zidere και συν.	2006	75	21	14	4	35	6	19/45	4	4
Galindo και συν.	2009	48/8615	24	4	1	26	-	3	-	-
Berg και συν.	2006	69/13000	25	7/53	-	30	15	-	-	-
Achiron και συν.	2002	18/18345	15	-	-	-	2	-	-	-

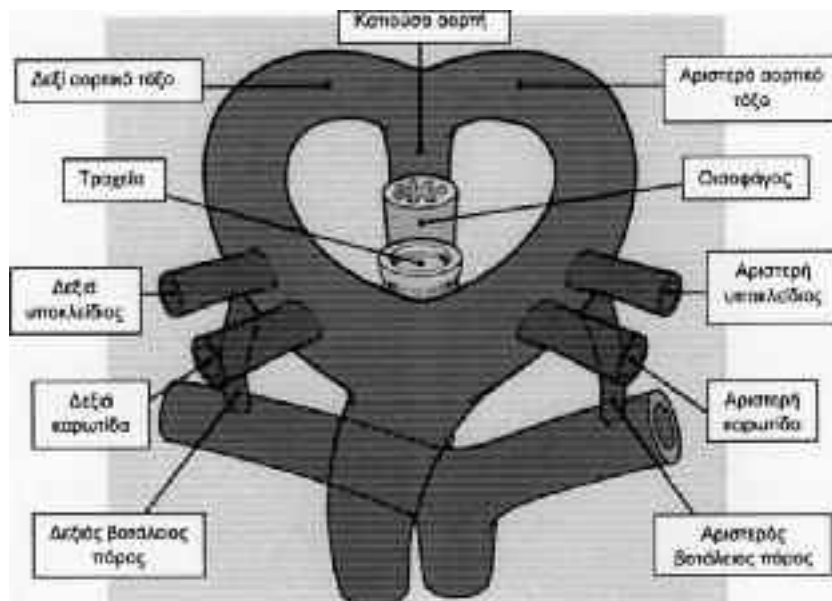
N: αριθμός ασθενών, T-21: τρισωμία 21, VSD: μεσοκοιλιακή επικοινωνία, NT: ανχενική διαφάνεια, IUD: ενδομήτριος θάνατος, NND: νεογνικός θάνατος

στον οισοφάγο του νεογνού, μετά τη γέννηση. Η έγκυος ενημερώθηκε ότι τα νεογνά που διαγιγνώσκονται με μεμονωμένο εύρημα ΔΑΤ και φυσιολογικό καρυότυπο, είναι στο μεγαλύτερο ποσοστό τους ασυμπτωματικά, αν και μπορεί να εμφανιστούν συμπτώματα ακόμα και έξι μήνες μετά τον τοκετό. Σε περίπτωση που εμφανιστούν συμπτώματα η αντιμετώπιση είναι χειρουργική, όπου γίνεται διαίρεση του αγγειακού δακτυλίου και η χειρουργική θνησιμότητα μίας τέτοιας επέμβασης ανέρχεται σε 5-6%. Έγινε ενημέρωση της εγκύου επίσης ότι συνοδές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες που δεν είναι εμφανείς προγεννητικά μπορεί να επιβαρύνουν την πρόγνωση. Η έγκυος παραπέμφθηκε για περαιτέρω συμβουλευτική σε παιδοκαρδιοχειρουργό. Τέλος, έγινε ενημέρωση της εγκύου ότι το εύρημα του ΔΑΤ σχετίζεται με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και γενετικά σύνδρομα και συνεστήθη έλεγχος του καρυότυπου του εμβρύου και έλεγχος του 22q11 για σύνδρομο DiGeorge. Το σύνδρομο αυτό αποτελεί μια γενετική διαταραχή που οφείλεται σε ανωμαλία του χρωμοσώματος 22 και εκδηλώνεται με αναπτυξιακή και πνευματική καθυστέρηση, ενώ συνήθως προσβάλλει την καρδιά, τον θύμο αδένα και τους παραθυρεοειδείς αδένες. Ο έλεγχος του καρυότυπου του εμβρύου πραγματοποιήθηκε 2 ημέρες μετά τη διάγνωση του ΔΑΤ με λήψη αμνιακού υγρού (αμνιοπαρακέντηση) και ήταν φυσιολογικός

(46XY). Η έγκυος γέννησε με καισαρική τομή στις 38 εβδομάδες, ένα υγιές άρρην νεογνό βάρους 3120 gr. Στους πρώτους έξι μήνες της ζωής του δεν έχει εμφανίσει κανένα σύμπτωμα και εξακολουθεί να παρακολουθείται από παιδοκαρδιολόγο.

Συζήτηση

Η επίπτωση του ΔΑΤ έχει υπολογιστεί σε περίπου 0,1% του γενικού πληθυσμού και αφορά σε λιγότερο από 1% των χειρουργηθέντων συγγενών καρδιοπαθειών. Ωστόσο, η πραγματική επίπτωση του ΔΑΑ δεν είναι γνωστή και αυτό διότι όταν δεν διαγνωσθεί προγεννητικά και δεν προκαλέσει συμπτώματα μετά τη γέννηση, τότε σε σημαντικό ποσοστό παραμένει αδιάγνωστο. Οι ανωμαλίες του αορτικού τόξου μπορούν να παρουσιαστούν ως διπλό ή απλό αορτικό τόξο και περαιτέρω διαχωρισμός τους γίνεται βάση της πλευράς και των παραλλαγών των διακλαδώσεων. Οι δυο κύριοι τύποι είναι αυτός με έκτοπη αριστερή υποκλείδιο αρτηρία και με εικόνα κατόπτρου των κλάδων του αορτικού τόξου^{3,7-8}. Υπερηχογραφικά η διάγνωση του αριστερού ή δεξιού αορτικού τόξου γίνεται με βάση του ποιός βρόγχος χιάζεται από το τόξο και όχι από ποια πλευρά της μέσης γραμμής ανεβαίνει η αορτή. Επίσης, έχει βρεθεί ότι η τραχεία, περιέχοντας αμνιακό υγρό, σχηματίζει μία υποηχογενή συνήθως δομή που μπορεί να αποτελέσει αξιόπιστο ανατομικό σημείο για

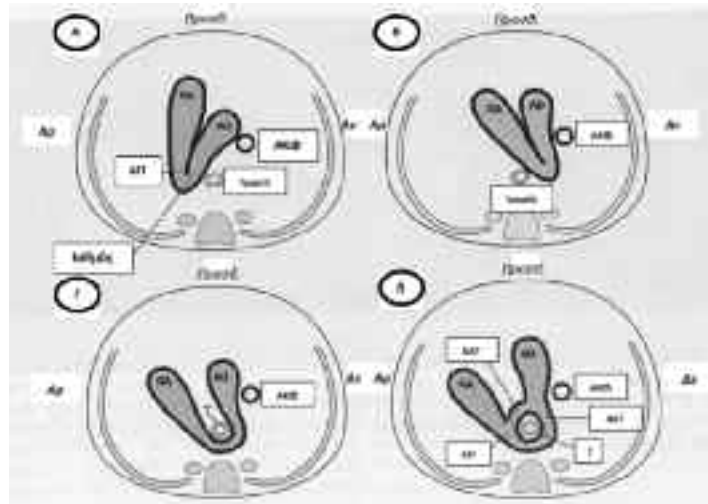


Σχήμα 1: εμβρυολογική προέλευση των αορτικών τόξων. Αρχικά υπάρχουν δύο αορτικά τόξα, εκ των οποίων στη συνέχεια το δεξιό υποστρέφει

την ακριβή διάγνωση του αορτικού τόξου, κατά την υπερηχογραφική εξέταση του εμβρύου³. Για τον πλήρη καρδιολογικό έλεγχο του εμβρύου απαραίτητη είναι η αναγνώριση της τραχείας, των 3 αγγείων, του αορτικού πόρου και της κατιούσας αορτής. Ευρήματα που μπορεί να οδηγήσουν στη διάγνωση του δεξιού αορτικού τόξου είναι η ανώμαλη εντόπιση της κατιούσας αορτής, η απουσία του φυσιολογικού σχήματος V της σύνδεσης του αορτικού πόρου με την αορτή, η διεύρυνση μεταξύ της ανιούσας αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας στην εικόνα των 3 αγγείων και η παρουσία ενός αγγείου πίσω από την τραχεία με ή χωρίς την παρουσία αγγειακού δακτυλίου^{3,9}. Λεπτομερής εξέταση αυτών των στοιχείων μπορεί να οδηγήσει στην έγκαιρη προγεννητική διάγνωση του ΔΑΤ και να βελτιώσει την πρόγνωση αυτών των νεογνών. Το ΔΑΤ αυξάνει την πιθανότητα συνοδών συγγενών καρδιακών ανωμαλιών του εμβρύου και γι'αυτό το λόγο σε περιπτώσεις που διαγιγνώσκεται ΔΑΤ προγεννητικά, θα πρέπει να συστήνεται εμβρυϊκό υπερηχοκαρ-

διογράφημα. Από τις σοβαρές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες, το ΔΑΤ πιο συχνά σχετίζεται με τετραλογία Fallot, η οποία μπορεί να φτάνει μέχρι και το 30-50%^{3,8,10}. Σε περίπτωση ΔΑΤ με έκτοπη αριστερή υποκλείδια αρτηρία, η πιθανότητα συγγενών καρδιοπαθειών είναι 10%, και παρατηρούνται συχνότερα πιεστικά φαινόμενα στην τραχεία του νεογνού⁸⁻¹⁰. Το ΔΑΤ είναι δεύτερο σε συχνότητα εμφάνισης πιεστικών φαινομένων μετά το διπλό αορτικό τόξο¹⁰. Η εικόνα κατόπτρου των κλάδων του αορτικού τόξου παρουσιάζεται περίπου στο 47% των περιπτώσεων ανωμαλιών αορτικού τόξου και σε αυτή την περίπτωση ο κίνδυνος συνυπαρχουσών συγγενών καρδιοπαθειών είναι μεγαλύτερος από 90%.

Η ύπαρξη ΔΑΤ έχει συσχετιστεί με αυξημένη πιθανότητα χρωμοσωμικών ανωμαλιών του εμβρύου και κυρίως με τρισωμία 21 και σύνδρομο DiGeorge (22q11 μικροέλλειψη). Η πιθανότητα χρωμοσωμικής ανωμαλίας είναι μεγαλύτερη όταν συνυπάρχουν και άλλες συγγενείς ανωμαλίες καρδιάς ή ανωμαλίες από



Σχήμα 2: σχηματική απεικόνιση των τύπων του αορτικού τόξου, σύμφωνα με την ανατομική θέση του αορτικού τόξου σε σχέση με την τραχεία (Α) Φυσιολογική εικόνα των τριών αγγείων (Β) Δεξί αορτικό τόξο – V-sign (Γ) εικόνα U-sign (Δ) διπλό αορτικό τόξο (ΠΑ: Πνευμονική Αρτηρία, ΑΟ: Αορτή, ΑΠ: Αρτηριακός Πόρος, ΔΑΤ: Δεξί Αορτικό Τόξο, ΑΚΦ: Άνω Κοίλη Φλέβα, Τ: Τραχεία, Δε: Δεξιά, Αρ: Αριστερά, Πρόσθ: πρόσθιο τοίχωμα) – Σχήμα σύμφωνα με A. Abuhamad & R. Chaoui.

άλλα ανατομικά – λειτουργικά συστήματα του εμβρύου. Πάντως, ακόμα και σε ασθενείς που έχει διαγνωσθεί μετά τη γέννηση ΔΑΤ ή διπλό αορτικό τόξο ως μοναδικό εύρημα, η πιθανότητα 22q11 ελλείψεων ανέρχεται σε 24%¹⁴. Ωστόσο και αυτά τα ποσοστά μπορεί να μην είναι ακριβή, αφού η μετά τη γέννηση διάγνωση του ΔΑΤ γίνεται συνήθως σε άτομα που έχουν αναπτύξει κάποια συμπτωματολογία, οπότε αυτόματα αυξάνεται και ο κίνδυνος τους για χρωμοσωμικές ανωμαλίες. Νέες μελέτες δείχνουν ότι η συντριπτική πλειοψηφία των νεογνών που είχαν ΔΑΤ και χρωμοσωμική ανωμαλία, είχαν και κάποιο άλλο εύρημα από την καρδιά ή από τα λοιπά συστήματα, θέτοντας το ερώτημα κατά πόσο είναι απαραίτητη μία επεμβατική μέθοδος για τον έλεγχο του καρυότυπου, σε ένα έμβρυο με μοναδικό εύρημα το ΔΑΤ¹⁴.

Η διάγνωση περιστατικών δεξιού αορτικού τόξου έχει αυξηθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια, γεγονός που δείχνει ότι η διάγνωση αυτής της κλινικής κατάστασης έχει βελτιωθεί σημαντικά¹⁵. Πρόσφατες έρευνες απέδει-

ξαν ότι πλέον μπορεί να διαγνωστεί με μεγάλη ακρίβεια υπερηχογραφικά, που μπορεί να φτάνει μέχρι και το 68-100%, αρκεί να ακολουθηθούν προσεκτικά τα βήματα υπερηχογράφησης της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων⁹⁻¹¹. Η καλύτερη διάγνωση οφείλεται στην πιο συστηματική εξέταση της καρδιάς του εμβρύου με τις τέσσερις τομές (εικόνα τεσσάρων κοιλοτήτων, έξοδοι μεγάλων αγγείων και εικόνα τριών αγγείων), σε αντίθεση με τη μέχρι πρόσφατα εξέταση της καρδιάς του εμβρύου που περιοριζόταν στην απεικόνιση των τεσσάρων κοιλοτήτων. Η διάγνωση ΔΑΤ θα πρέπει να ευαισθητοποιεί τον εξεταστή για έναν περισσότερο λεπτομερή υπερηχογραφικό έλεγχο του εμβρύου, ενώ θα πρέπει να συστήνεται και ειδικό εμβρυϊκό υπερηχοκαρδιογράφημα. Λόγω της συσχέτισης του ΔΑΤ με χρωμοσωμικές ανωμαλίες εφόσον υπάρχουν και άλλα υπερηχογραφικά ευρήματα είτε από την καρδιά του εμβρύου, είτε από άλλα συστήματα θα πρέπει να συστήνεται έλεγχος του καρυότυπου του εμβρύου και έλεγχος για σύνδρομο DiGeorge (22q11),

ενώ όταν το ΔΑΤ αποτελεί μεμονωμένο εύρημα θα πρέπει να γίνεται σχετική συζήτηση με την έγκυο για τη δυνατότητα επεμβατικού προγεννητικού ελέγχου. Η προγεννητική διάγνωση του ΔΑΤ έχει φανεί ότι βελτιώνει την πρόγνωση, εφόσον συνεισφέρει στην καλύτερη παρακολούθηση αυτών των ατόμων μετά τη γέννηση, ώστε να αποφευχθεί βαριά συμπτωματολογία και επιπτώσεις από αδιάγνωστα πιεστικά φαινόμενα, όπως τραχειομαλακία και διάταση του οισοφάγου¹⁶.

Diagnosis of right aortic arch during the second trimester anomaly scan: case report

Keramidas O., Antsaklis P., Oikonomou Th., Theodora M., Daskalakis G., Papantoniou N., Mesogitis S., Antsaklis A.

Fetal Medicine Unit, 1st Department of Obstetric and Gynaecology, University of Athens, "Alexandra" Maternity Hospital, Athens, Greece

Correspondence: Antsaklis P., 1st Dept. of Obstetrics & Gynecology, University of Athens
6 Lampsakou str., (4th floor) 1528, Athens, Greece, Tel: +30 6945 586417,
E-mail: panosant@gmail.com

Summary

Right Aortic Arch (RAA) is an uncommon embryologic abnormality of the aortic arch that may cause respiratory symptoms and feeding difficulties during the neonatal life as a result of the compression of the trachea or/and the esophagus. RAA can also be associated with other heart and other fetal abnormalities, or even with chromosomal abnormalities such as DiGeorge and trisomy 21 syndromes. We report a case of RAA, diagnosed

at the 22th week of gestation, during the 2nd trimester ultrasound scan, with normal karyotype and no other ultrasound findings. We also present a review of the literature regarding the significance, the management and the diagnostic algorithm of such cases diagnosed prenatally.

Key words: right aortic arch, DiGeorge Syndrome, prenatal diagnosis.

Βιβλιογραφία

1. ISUOG. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the basic and extended basic cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006; 107-113.
2. Abuhamad A & Chaoui R. A practical guide to fetal echocardiography. Normal and abnormal hearts. 2nd edition 2010. Chapter 21. pp. 298-310.
3. Achiron R, Rotstein Z., Heggesh J., Bronshtein M, Zimand S, Lipitz S, Yagel S. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002; 20: 553-557.
4. Hashreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, et. al. 1966. Right sided aorta . I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. *Br. Heart J.* 28:722-739.
5. Braunstein PW Jr, Sade RM. Vascular malformations with airway obstruction. In *the Pediatric Airways*, Othersen HB Jr. WB Saunders: Philadelphia: 1991:81-96.
6. Galindo, O. Nieto, M.T. Nieto, M.O Rodriguez-Martin, D. Escribano and M.A. Granados. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn.* 2009; 975-981.
7. Knight L, Edwards JE. Right aortic arch. Types and associated anomalies. *Circulation.* 1974; 50: 1047-51.
8. Weinberg PM. *Aortic Arch Anomalies in Moss Heart Diseases: Infants and Children and Adolescence*, 5th edu. Baltimore: Williams and Wilking, 1998.
9. S.J. Yoo, J.Y. Min, Y-H Lee, K. Roman, E. Jaegg and J. Smallhorn. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch

- anomalies. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003; 22; 535-546.
10. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis I, Bauer AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings) *Pediatr. Pulm.* 1997;24; 93-105.
11. Mc Elhinney DB, Mc Donald-Mc Dinn D, Zackovich, Goldmuntz E. Cardiovascular anomalies in patients diagnosed with a chromosome 22q11 deletion beyond 6 months of age. *Pediatrics*; 2001;108: e104.
12. Mc Elhinney DB, Driscoll DA, Levin ER, et al. Chromosome 22q11 deletion in patients with ventricular septal defect: frequency and associated cardiovascular anomalies. *Pediatrics.* 2003;112: 472-476.
13. Rauch R, Rauch A, Koch A, et al. Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery-reliable indicators for 22q11 deletion syndromes? *Eur. J. Pediatr.* 2004;163: 642-645.
14. Mc Elhinney DB, Clark BJ, Weinberg PM, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001;37: 2114-2119.
15. V. Zidere, E.G. Tsapakis, I.C. Huggon and L.P. Allan. Right aortic arch in fetus. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006; 28: 876-881.
16. Olivieri LJ, Cross RR, Donofrio MT. Influence of fetal diagnosis on the clinical presentation of a vascular ring. *Pediatr Cardiol.* 2012 Feb;33(2):351-3.