ANILLOS VASCULARES EN PEDIATRÍA. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

PEDIATRIC VASCULAR RINGS. CASE REPORTS

Dr. Julio Maggiolo M.¹, Dra. Lilian Rubilar O.¹, Dr. Selim Abara E.^{1,2}

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Unidad Broncopulmonar. Hospital Dr. Exequiel González Cortés.

2. Profesor Adjunto Universidad de Chile. Unidad Broncopulmonar Hospital Dr. Exequiel Gonzalez Cortés. Centro de Enfermedades Respiratorias del Niño, Clínica Las Condes

ABSTRACT

Vascular rings are uncommon congenital anomalies that result from anomalous embryological development of the mediastinum main arteries (aortic arch and its branches, pulmonary artery). Such anomalous vascular structures may produce compression of the trachea and / or esophagus, with consequent obstructive respiratory and digestive symptoms. Vascular rings can be complete or incomplete. They can be asymptomatic or manifest with persistent or recurrent respiratory and / or digestive symptoms. The study should include chest X-ray, barium swallow, flow-volume loop, fiberoptic bronchoscopy, chest computed tomography, angiotomography or magnetic resonance. Symptomatic patients often need surgery.

Keywords: vascular ring, airway compression, flexible bronchoscopy

RESUMEN

Los anillos vasculares son el resultado de anomalías del desarrollo embrionario de grandes troncos vasculares del mediastino, tanto del cayado aórtico y sus ramas, como de la arteria pulmonar. Dichas estructuras vasculares anómalas pueden producir compresión de la tráquea y/o del esófago, con la consiguiente sintomatología obstructiva respiratoria y digestiva. En algunas ocasiones forman un anillo completo y en otras incompleto. El diagnóstico puede ser casual cuando son silentes o resultado del estudio de síntomas respiratorios y/o digestivos persistentes o recurrentes. El estudio debe incluir radiografía de tórax, esofagograma, curva flujo/volumen, fibrobroncoscopia, angiotomografía computada o angioresonancia magnética de tórax. En pacientes sintomáticos se debe recurrir a la cirugía, en cambio los asintomáticos u oligosintomáticos deben ser observados.

Palabras clave: anillos vasculares, compresión de vía aérea, broncoscopia flexible

CASO CLÍNICO

Se describen las historias clínicas de 2 pacientes que consultaron en la unidad broncopulmonar del Hospital Exequiel González Cortés entre los años 2009 a 2016.

CASO 1

Niña de 9 años de edad derivada a nuestra unidad con diagnóstico de asma de difícil manejo, tratada con fluticasona en dosis altas y múltiples curas esteroidales. La paciente refería estridor inspiratorio nocturno y disfagia. Como estudio inicial se solicitó radiografía de tórax la cual mostró desviación de la tráquea

hacia la izquierda (Figura 1A); luego esofagograma, que evidencia muesca esofágica (Figura 1B); los valores espirométricos fueron normales, pero la curva flujo/volumen (F/V) reveló una obstrucción fija de la vía aérea central (Figura 1C); fibrobroncoscopia (FBC) mostró compresión traqueal extrínseca pulsátil (Figura 1D) y angiotomografía computada de tórax permite el diagnóstico definitivo de doble arco aórtico (Figura 1E). Se realiza tratamiento quirúrgico.

Actualmente tiene 12 años de edad, en tratamiento por su asma bronquial, evoluciona sin estridor, ni refiere disfagia. Las crisis bronquiales obstructivas se han reducido en forma importante. Sin embargo la curva flujo/volumen aún muestra obstrucción fija de vía aérea central.

Correspondencia:

Dr. Julio Maggiolo M.
Unidad Broncopulmonar
Hospital Exequiel González Cortés
Ramón Barros Luco 3301
San Miguel, Santiago
Correo electrónico: maggiolojulio@gmail.com

Figura 1. Niña de 9 años de edad, doble arco aórtico.

A: Radiografía de tórax: desviación de la tráquea hacia izquierda. **B.** Esófagograma: muesca esofágica. **C.** Curva flujo/volumen: obstrucción fija de vía aérea. **D.** Fibrobroncoscopia: compresión traqueal extrínseca pulsátil. **E.** TAC tórax: doble arco aórtico.

CASO 2

Niño con síndrome de Down, derivado a nuestra unidad durante el primer año de vida por sibilancias recurrentes, con ausencia de cardiopatía congénita y estado nutricional normal. Dentro de su estudio a los 6 años de edad el esófagograma muestra muesca esofágica posterior (Figura 2A), se realiza

fibrobroncoscopia la que no muestra alteración de la vía aérea, angiotomografía de tórax con reconstrucción revela arteria subclavia derecha aberrante con compresión retroesofágica (Figura 2B y C).

Actualmente el paciente tiene 7 años de edad, asmático moderado, tratado con fluticasona, refiere leve disfagia lógica, por lo que se decide mantener conducta expectante.

Figura 2. Niño de 7 años, arteria subclavia derecha aberrante.

A: Esófagograma compresión esofágica. **B.** AngioTAC Tórax: compresión esofágica. **C.** TAC tórax con reconstrucción: arteria subclavia derecha aberrante.

DEFINICIÓN

El término anillo vascular se refiere a la combinación de estructuras vasculares y en ocasiones ligamentosas que encierra a la tráquea y al esófago causando un efecto de masa o compresión (1).

EMBRIOLOGÍA

Durante la cuarta semana del desarrollo embrionario aparecen hendiduras faríngeas que son irrigadas por 6 pares de arcos aórticos primitivos. La persistencia o involución de estos arcos determina las diferentes variedades de anillos vasculares (1-3). Gran parte de los anillos vasculares (AV) resultan de la persistencia de parte de los arcos aórticos que en condiciones normales deberían desaparecer o a variantes anatómicas consistentes en orígenes anómalos de los vasos (1-3).

Del primer arco aórtico nacen las arterias carótidas externas y las maxilares. Del segundo arco se derivan las arterias estapedias. El tercer par da lugar a las carótidas primitivas y las carótidas internas. El cuarto par da origen al arco aórtico izquierdo. El quinto arco aórtico desaparece con el desarrollo sin dejar derivados vasculares, mientras que del sexto arco aórtico se originan la arteria pulmonar y el conducto arterioso (3).

Las anomalías vasculares pueden consistir en anillos completos, como doble arco aórtico, pudiendo comprimir la tráquea y el esófago, o incompletos, como la arteria subclavia aberrante derecha que ocasionalmente comprime el esófago (4-7).

ANILLOS VASCULARES FRECUENTES

Doble arco aórtico y arco aórtico derecho

Resultan de la persistencia del lado derecho del cuarto par. En condiciones normales, el lado derecho del cuarto par debe desaparecer, dando así lugar al curso normal del arco aórtico dirigido hacia la izquierda y descendiendo por ese lado de la columna vertebral. Cuando la que desaparece es la parte izquierda, se origina el denominado *arco aórtico derecho*, mientras que la persistencia de ambas estructuras origina el *doble arco aórtico* (Figura 3). Esta es la anomalía más frecuente, entre ambas forman un verdadero anillo vascular que rodea a la tráquea y esófago con la consiguiente compresión de dichas estructuras (1,3). La mayoría de la veces el lado derecho es el predominante, aunque también se puede observar ambos arcos con flujo similar o bien, predominio del lado izquierdo, lo que tiene mucha importancia para la corrección quirúrgica (4).

El arco aórtico derecho puede presentarse bajo la forma de dos variantes:

- Sin componente *retroesofágico*: el conducto o ligamento arterioso pasa de la arteria pulmonar derecha al cayado derecho de la aorta sin formar ningún anillo, por lo que esta anomalía suele no causar síntomas.
- Con componente *retroesofágico*: el cayado aórtico derecho es retroesofágico, de forma que entre éste y el conducto

arterioso que une la arteria pulmonar con el cayado aórtico se forma un anillo capaz de comprimir tráquea y esófago.

Tronco braquiocefálico o arteria innominada aberrante

No es un anillo completo. Consiste en la compresión anterior de la tráquea por la arteria innominada, que cruza de izquierda a derecha desde su origen en la aorta torácica ascendente. El esófago no resulta comprimido.

Arteria subclavia derecha aberrante

Se considera variante anatómica, estando presente en el 0,5% de la población (4). No es un anillo propiamente tal. La arteria nace de la aorta izquierda descendente, después del nacimiento de la subclavia izquierda, y se dirige al lado derecho por detrás de la tráquea y del esófago, comprimiendo esta última estructura (Figura 3).

Sling de la arteria pulmonar

La arteria pulmonar izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha y pasa por detrás de la tráquea, la rodea y cruza hacia la izquierda, pasando entre la tráquea y el esófago para alcanzar el hilio pulmonar izquierdo. (8)

Figura 3. Distribución normal de grandes vasos, doble arco aórtico y subclavia derecha aberrante.

SÍNTOMAS

Los anillos vasculares corresponden al 1% de las malformaciones congénitas cardiovasculares y se manifiestan habitualmente en los primeros años de la vida, especialmente durante los primeros meses (3). En el período de lactante se requiere de un elevado índice de sospecha dada la alta prevalencia de sintomatología respiratoria y digestiva. En algunos casos el diagnóstico se retrasa por la concurrencia de patologías a las que erróneamente se les atribuye la causa de síntomas respiratorios como laringomalacia, papilomatosis, hemangioma y estenosis subglótica o digestivos como reflujo gastroesofágico (5-7).

Si se comprime la vía aérea se presentan síntomas como estridor, tos, sibilancias, dificultad respiratoria, apnea, cianosis, crisis de sofocación. Dichos síntomas generalmente son intermitentes, modificándose según posición, en general se alivian en hiperextensión. Pueden confundirse con asma de difícil manejo (9-11). Cuando resulta comprometida la vía digestiva, por compresión del esófago los síntomas más frecuentes son la disfagia, los vómitos y la desnutrición (7-12). No obstante, en general son siempre más llamativos los síntomas respiratorios (10).

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico de un niño con anillo vascular ha cambiado sustancialmente en los últimos 15 años. Un punto clave es que se debe realizar en forma escalonada (4), sin solicitar estudios excesivos una vez que el diagnóstico ya está establecido.

Los estudios sugeridos son los siguientes: (9-12).

Radiografía de tórax

Debe ser el primer estudio a realizar. En la proyección antero-posterior se puede identificar desviación traqueal en el arco aórtico derecho y en el doble arco aórtico, desplazamiento anterior de aquélla en la proyección lateral. Otros hallazgos radiológicos, incluyen la presencia de hiperinsuflación o atelectasias lobares.

Esofagograma

Casi todos los anillos vasculares condicionan algún tipo de impronta en el esófago. Actualmente este examen ha sido desplazado por la tomografía computada.

Ecocardiografía 2D y Doppler color

Es capaz de diagnosticar en muchos casos el anillo vascular y descartar la presencia de otras anomalías cardíacas asociadas. Como limitaciones de este estudio, cabe señalar que sólo puede identificar estructuras con flujo, por lo que no detectará la presencia de estructuras fibroligamentosas que puedan formar parte del anillo, además es operador dependiente.

Angiotac de tórax (AT) y angioresonancia magnética de tórax (ARM)

Claramente pueden definir la anatomía vascular y de

la vía aérea y su relación tridimensional con una alta fiabilidad. La ventaja de la AT es la rapidez de adquisición de los datos, lo que obvia en muchos casos la necesidad de sedación. Como desventaja está la irradiación a la que se expone al paciente y la utilización de medio de contraste. Permite la reconstrucción multiplanar. La ARM no emplea radiación, ni ningún medio de contraste iodado, sin embargo precisa tiempos de adquisición mucho más largos.

Cateterismo cardíaco y angiografía

Se reserva para aquellos casos en los que por su complejidad, no llega a definirse de una forma clara la anatomía de todas las estructuras vasculares implicadas en el anillo, y también cuando se requiere definir otras anomalías cardíacas asociadas.

Fibrobroncoscopia

Es fundamental en el diagnóstico diferencial de estridor. Debe ser considerada cuando se sospeche la existencia de anomalías primarias de la tráquea y los test de imagen no invasivos no sean concluyentes. También permite estimar si existe compresión pulsátil de la vía aérea, grado de estenosis que producen dichas anomalías vasculares sobre la misma y la presencia de malacia en la zona comprimida por el vaso.

Curva flujo/volumen

En niños que logran colaborar puede evidenciar obstrucción fija o variable de la vía aérea central.

TRATAMIENTO

En el caso de los anillos vasculares asintomáticos u oligosintomáticos, estos deben ser sometidos a observación y seguimiento estricto (9,12,13), en cambio en los sintomáticos se procede al tratamiento quirúrgico, que consiste en pexias o resecciones, las cuales habitualmente presentan resultados satisfactorios (14-15).

CONCLUSIÓN

Cuando se presenta un niño con respiración ruidosa y disfagia debe haber un alto índice de sospecha de un anillo vascular. La evaluación diagnóstica debe iniciarse con una radiografía de tórax, observando la situación de la tráquea. La broncoscopia es de utilidad para descartar patología traqueal y evaluar grado de traqueomalacia en la zona adyacente al vaso anómalo. Actualmente, la tomografía computada establece el diagnóstico anatómico, y si se requiere un mayor detalle se solicita una resonancia nuclear magnética. Los niños con anillo vascular deben tener un ecocardiograma porque cierto porcentaje se asocia a cardiopatía congénita.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Moore K, Persaud T, Kohei S. "Embriología Clínica". 7ª Edición. Capítulo 11. El Sistema Cardiovascular. GEA Consultoría. Editorial Madrid España, 2004.
2. Powell AJ, Mandell VS. Vascular rings and slings. En: Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia: Pa. Saunders-Elsevier. 2nd ed.; 2006. p. 811-22.
3. Langman J (Sadler TW). "Embriología Médica con Orientación Clínica" 9ª Edición Parte 2 Embriología orientada a sistemas. Capítulo 13. Sistema Cardiovascular. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires, 2004.
4. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR et al. Vascular rings. Sem Pediatr Surg 2016;25: 165-175.
5. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). Pediatr Pulmonol 1997; 24: 93-105.
6. Berdon W. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium-the legacy of Robert E. Gross, Edward B.D. Neuhauser. Radiology 2000; 216: 624-32.
7. Vera de Pedro E, Martínez Ayúcar M, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, Luis García M. Anillos vasculares completos. An Pediatr (Barc) 2008; 69: 52-5.
8. Bonnard A, Auber F, Fourcade L, Marchac V, Emond S, Rovillon Y. Vascular ring abnormalities: a retrospective study of 62 cases. J Pediatr Surg 2003; 38: 539-43.
9. Ortigado A, García A, Galicia Ga, Jiménez JMa, De Juan Sánchez J. Sling de la arteria pulmonar asintomático: diagnóstico no invasivo. An Pediatr (Barc) 2010;72(3):205-209
10. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings: presentation, investigation and outcome. Eur J Pediatr 2005; 164: 266-70. 8.
11. Rioseco P, Ahumada A, Vásquez D. Anillos vasculares como diagnóstico diferencial del asma. Rev Chil Enf Respir 2012; 28: 51-57.
12. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. Pediatr Radiol 2005; 35: 961-79.
13. Hernández RJ, Sáez I. Resonancia magnética de los vasos mediastínicos en Pediatría. Radiología 2007; 49:311-21.
14. Hardin RE, Brevetti GR, Sanusi M et al. Treatment of symptomatic vascular rings in the elderly. Tex Heart Inst J 2003; 32: 411-5.
15. Domenech AB, López J, Rodríguez P et al. Anillos vasculares, nuestra experiencia en 18 casos. Cir Pediatr 2014; 27: 110-116.