

Anillos vasculares. Serie de 28 pacientes atendidos en un Servicio de Endoscopía Respiratoria Pediátrica

Vascular rings. Series of 28 patients of a Pediatric Respiratory Endoscopy Department

Dr. Lucas Bordino^a, Dr. Fabricio Penida^a, Dra. María L. Scatolini^a, Dr. Alejandro Cocciaglia^a, Dr. Hugo A. Botto^a y Dr. Hugo A. Rodríguez^a

RESUMEN

Los anillos vasculares tienen una incidencia del 1 % entre las enfermedades cardiovasculares congénitas. Constituyen una malformación embriológica en la que el arco aórtico, sus ramas o las arterias pulmonares provocan presión sobre la tráquea y/o el esófago. Anatómicamente, se dividen en dos grupos, dependiendo de cómo rodean la tráquea y el esófago: completo o incompleto. La sintomatología suele iniciarse en los primeros meses de vida con estridor bifásico o espiratorio que aumenta con el llanto y la alimentación, tos traqueal de tonalidad metálica, infecciones respiratorias recurrentes, episodios de apnea refleja y cianosis, sibilancias, hiperextensión cervical, retracción esternal e intercostal, y dificultad en la alimentación. Se realizó un análisis retrospectivo de 28 pacientes con diagnóstico de anillo vascular que concurren a la consulta en el Servicio de Endoscopía Respiratoria del Hospital Garrahan entre enero de 2015 y septiembre de 2017.

Palabras clave: anillo vascular, arteria innominada, arco aórtico doble, sling de la arteria pulmonar, arteria subclavia aberrante.

ABSTRACT

Vascular rings account for 1 % of the congenital cardiovascular diseases. They constitute an embryological malformation in which the aortic arch, its branches, or the pulmonary arteries cause pressure on the trachea and/or oesophagus. Anatomically, they are divided into two groups –complete or incomplete– depending on how they surround the trachea and/or the oesophagus. Symptom onset is usually in the first months of life with biphasic or expiratory stridor that increases with crying and feeding, a metallic tracheal cough, recurrent respiratory infections, episodes of apnea and cyanosis, wheezing, cervical hyperextension, sternal and intercostal retraction, and feeding difficulties.

A retrospective analysis of 28 patients with vascular rings seen at the Department of Respiratory Endoscopy at Garrahan Paediatric Hospital between January 2015 and September 2017 is presented.

Key words: vascular rings, innominate artery, double aortic arch, pulmonary artery sling, aberrant subclavian artery.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e393>

Cómo citar: Bordino L, Penida F, Scatolini ML, Cocciaglia A, et al. Anillos vasculares. Serie de 28 pacientes atendidos en un servicio de endoscopía respiratoria pediátrica. *Arch Argent Pediatr* 2019;117(4):e393-e398.

INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares (AV) tienen una incidencia del 1 % entre las enfermedades cardiovasculares congénitas. Constituyen una malformación embriológica en la que el arco aórtico, sus ramas o las arterias pulmonares provocan presión sobre la tráquea y/o el esófago. Anatómicamente, se dividen en dos grupos, dependiendo de cómo rodean la tráquea y el esófago: completo (completamente circundante) e incompleto (parcialmente circundante).^{1,2}

Son más frecuentes en los varones y, en general, corresponden a anomalías aisladas.³ Más del 95 % de las malformaciones vasculares pertenecen a uno de los siguientes: doble arco aórtico (DAA), arco aórtico derecho-ligamento izquierdo, compresión por arteria innominada, subclavia aberrante y *sling* de la arteria pulmonar.⁴ Solo los dos primeros forman anillos completos.

Los hallazgos clínicos que surgen en asociación con el AV varían de acuerdo con su ubicación y con el grado de compresión que causa en el tracto respiratorio.

El objetivo de este estudio fue realizar un análisis retrospectivo de 28 pacientes con diagnóstico de AV que concurren a la consulta en el Servicio de Endoscopía Respiratoria del Hospital Garrahan entre enero de 2015 y septiembre de 2017.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes que concurren a la consulta en el Servicio de Endoscopía Respiratoria del Hospital Garrahan entre enero de 2015 y septiembre de 2017, en los que se diagnosticó AV.

a. Endoscopía Respiratoria del Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dr. Lucas Bordino: lucasbordino2012@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 6-5-2018

Aceptado: 31-1-2019

La identificación de los casos se logró mediante la búsqueda de registros en la historia clínica informatizada de nuestro Hospital. Se utilizaron las siguientes palabras clave: AV, *sling* de la arteria pulmonar, arteria subclavia aberrante, DAA y arteria innominada. Los datos demográficos, la información clínica, los estudios complementarios y los tratamientos empleados se obtuvieron mediante la revisión retrospectiva de las historias clínicas.

Este estudio contó con la aprobación del Comité de Ética de nuestro Hospital y los datos fueron anonimizados. Los pacientes firmaron el consentimiento informado.

El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa SPSS para Windows, versión 20.0 (SPSS, Inc. Illinois, EE. UU.). Las variables cuantitativas dentro del estudio se expresaron como media \pm desviación típica, y los resultados, como total más porcentaje.

RESULTADOS

Un total de 28 pacientes fueron incluidos, 16 (el 57 %) masculinos y 12 (el 43 %) femeninos (*ratio* M/F = 1,33), con una edad promedio al momento del diagnóstico de 33 meses (\pm 13,8 meses; min.: 1 mes/máx.: 168 meses). En cuanto al tipo de AV, 14 fueron arteria innominada de nacimiento tardío; 8, DAA; 4, subclavia aberrante, y 2, *sling* de la arteria pulmonar (Tabla 1).

Respecto a las comorbilidades, 14 presentaron patologías sistémicas asociadas. Además, 5/28 pacientes (el 17,85 %) presentaron malformaciones asociadas en la vía aérea.

Con respecto a la sintomatología, solo un paciente se presentó como hallazgo asintomático (tenía síndrome de Larsen, con estertor posquirúrgico). Siete pacientes se presentaron con dificultad respiratoria, de los cuales 4 requirieron asistencia respiratoria mecánica en el período neonatal. Además, 6 niños tenían disfagia, 4 tenían comorbilidades asociadas (1 con hidrocefalia congénita asociada a DAA, 2 con encefalopatía crónica no evolutiva y 1 con fístula traqueoesofágica asociada a arteria innominada) y 2 eran por lo demás sanos (1 con subclavia aberrante y 1 con DAA).

En relación con los métodos diagnósticos, todos los pacientes se realizaron angiotomografía computada (TC); 23, endoscopia, y 10, esofagograma. En 13 pacientes, el primer estudio fue la angio-TC; en 12, la endoscopia y, en 3, el esofagograma.

En cuanto a la terapéutica, 12 requirieron cirugía correctora cardiovascular, con una edad promedio de 30,5 meses (\pm 18 meses; min.: 1 mes/máx.: 169 meses). Entre ellos, en uno se realizó traqueotomía a los 2 meses de vida y, posteriormente, a los 19 meses, se operó del AV, y otro, traqueotomía luego de la cirugía de DAA por la persistencia de la sintomatología.

Solo en 4 pacientes se realizó endoscopia de control posoperatorio. De estos, los dos pacientes traqueostomizados y otros dos que presentaban fallas de extubación previas a la cirugía de corrección; uno de estos requirió una nueva intervención (aortopexia) por persistir con ventilación no invasiva luego de la primera cirugía cardiovascular.

TABLA 1. Características de los pacientes (N: 28)

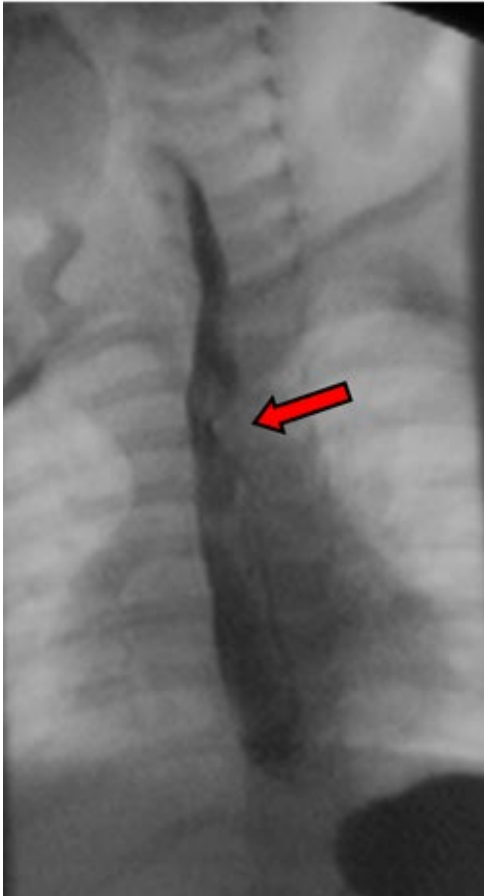
Diagnóstico	Doble arco N: 8	Innominada N: 14	<i>Sling</i> pulmonar N: 2	Subclavia N: 4	Total N: 28
Edad al momento del diagnóstico	16,125	43,14	5	51,5	33
Comorbilidad	4	6	1	3	14
Malformación de la vía aérea	0	3	2	0	5
		ESG congénita -FTE - bronquiotraqueal	Microtráquea		
Signos					
Tos traqueal	2	11	1	2	16
Estertor	5	3	1	0	9
Dif. respiratoria	4	2	1	0	7
ARM	4	1	0	0	5
Infecciones	1	6	0	3	10
Cirugía	6	4	1	1	12

Dif.: dificultad; ARM: asistencia respiratoria mecánica; ESG: estenosis subglótica; FTE: fístulas traqueoesofágicas.

DISCUSIÓN

En la bibliografía, se encuentran publicaciones y serie de casos de grupos de cirugía pediátrica y cirugía cardiovascular pediátrica, pero no existen

FIGURA 1. Esofagograma de una niña de 3 años con impronta de subclavia aberrante (flecha roja)



artículos que analicen tanto los anillos completos como incompletos.

Los AV son el resultado del desarrollo anormal de los arcos aórticos fetales.⁵⁻⁷

El AV completo más común es el DAA (casi el 70 % de los anillos completos) y es el que provoca las compresiones traqueales más graves en el recién nacido.³ Se forma a partir de la bifurcación de la aorta ascendente en dos arcos que rodean la tráquea y el esófago, y confluyen en la aorta descendente. La arteria innominada de nacimiento tardío es la causa de compresión traqueal de origen vascular más frecuente. Suele presentarse solo con tos traqueal; por lo tanto, su prevalencia no está correctamente establecida. Se estima que el 3 % de la población puede presentarla.⁸

La clínica puede iniciarse durante las primeras semanas de vida.³ Si bien la incidencia de esta patología es baja, constituye una causa importante de obstrucción congénita de la gran vía aérea en los niños, por lo que debe pensarse en ella, principalmente, frente a tres situaciones: tos traqueal crónica o estridor bifásico persistente que aumenta con el llanto y la alimentación, síndrome bronquiolítico que no responde al tratamiento broncodilatador y fallas en la extubación. Además, puede presentarse con episodios de apnea refleja y cianosis, sibilancias, hiperextensión cervical, retracción esternal e intercostal y dificultad en la alimentación, principalmente, con la ingesta de sólidos cuando existe compresión esofágica y dificultad para succionar cuando la compresión traqueal es significativa.⁹

No hay métodos de imagen *gold standard* para el diagnóstico de AV. La investigación inicial en los niños con sospecha de AV debe

FIGURA 2. Endoscopia de un niño de 2 meses con doble arco aórtico



incluir un esofagograma con bario que muestra las muescas esofágicas (Figura 1). Presenta un rendimiento elevado (> 95 %), aunque, para la arteria innominada de nacimiento tardío, que solo presenta compresión traqueal anterior, el esofagograma no muestra alteraciones.

En la radiografía de cuello de perfil, se puede observar la disminución del calibre traqueal a nivel torácico. La radiografía de tórax simple posee un valor relativo, aunque, en ocasiones, se puede observar una lateralización anormal de la tráquea.³

La laringotraqueobroncoscopía (Figura 2) permite documentar la compresión pulsátil de la vía aérea y descartar otras causas obstructivas con estridor (laringomalacia, parálisis cordal, angioma subglótico, traqueomalacia).^{10,11} Este estudio puede asociarse con la broncografía (Figura 3).

La endoscopía virtual se presenta como una alternativa, pero es una exploración estática que tiene limitaciones en la evaluación de la obstrucción dinámica. Además, puede dar lugar a artificios debido a la retención de moco distal a la obstrucción y no provee información sobre la calidad de la mucosa traqueal.¹¹

Los exámenes complementarios que confirman el diagnóstico son la angio-TC o la angio-resonancia magnética (RM). A diferencia de la angiografía, son menos invasivos³⁻⁵ y permiten el diagnóstico diferencial con otras causas de compresión traqueal extrínseca: tumores del mediastino, quistes broncogénicos, hemangiomas, entre otros⁹ (Figura 4 y 5).

La combinación de evaluación endoscópica y angio-TC resultó ser una estrategia diagnóstica eficaz en nuestros pacientes.

FIGURA 3. Broncografía de un niño de 2 meses con microtráquea (flecha roja)

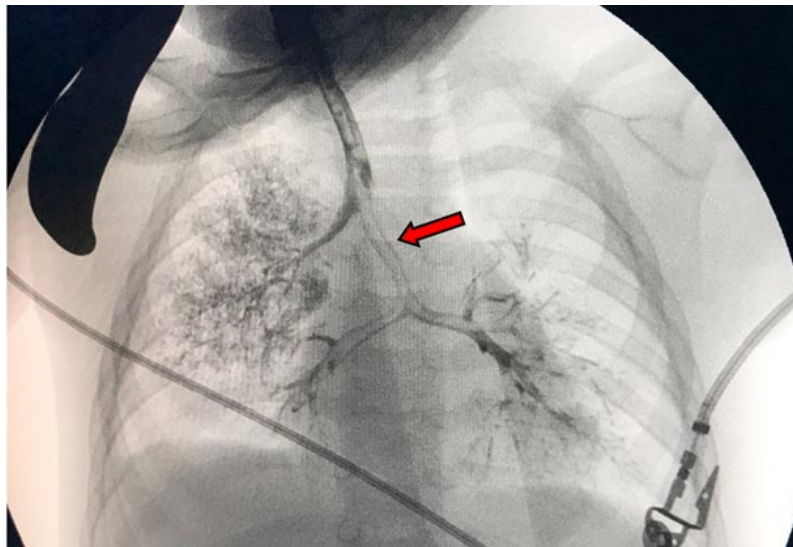
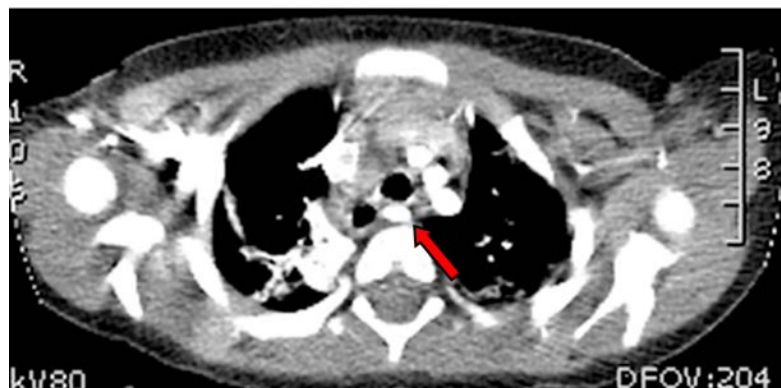


FIGURA 4. Angio-tomografía computada de una niña de 2 años con subclavia aberrante (flecha roja)



El tratamiento quirúrgico está indicado en quienes presentan sintomatología evidente (episodios de apneas y cianosis, mal progreso de peso, neumonías repetidas), en los rebeldes al tratamiento conservador con compresión de la vía aérea mayor del 50 % y ante la imposibilidad de extubación.⁹ La corrección quirúrgica es eficaz y el riesgo de mortalidad de la intervención es mínimo, aproximadamente, del 1 %. El objetivo de la cirugía es permitirle al paciente lograr una buena calidad de vida. En algunos casos, los síntomas respiratorios pueden continuar durante un tiempo prolongado después de la corrección quirúrgica, debido a la traqueomalacia localizada secundaria a una compresión prolongada.¹²

La mayoría de los pacientes con compresión por arteria innominada mejoran de manera espontánea entre los 12 y los 24 meses de edad. Si es necesario el tratamiento quirúrgico, la técnica de elección es la aortopexia (o arteriopexia innominada), que consiste en la fijación de la cara anterior del cayado aórtico (o arteria innominada) a la pared posterior del esternón.

En el caso del DAA, la cirugía consiste en la sección del arco aórtico menor y, en el *sling* de la arteria pulmonar, corresponde situar la arteria pulmonar izquierda por delante de la tráquea y resolver la estenosis traqueal congénita, si existe. Un 50-65 % de los niños con *sling* de la arteria pulmonar presentan asociado un segmento de anillos traqueales completos, como nuestros pacientes, y la lesión más importante, a menudo,

es la obstrucción intrínseca.¹³

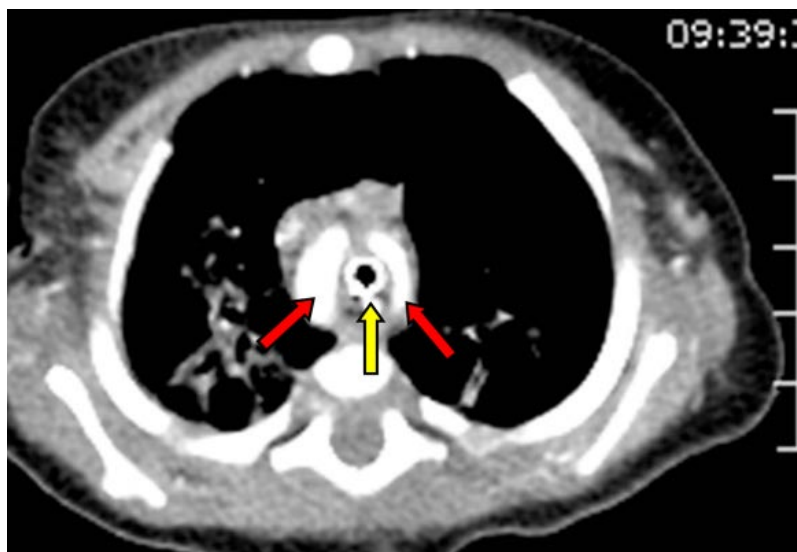
En los niños con AV, el compromiso de la vía aérea es por compresión directa externa y por el desarrollo subsecuente de malacia.⁹ En todos los casos, cuando la compresión puede ser eliminada, es frecuente que la sintomatología de traqueomalacia, por lo general, mínima, persista una vez retirado el obstáculo y se atenúe progresivamente. Una sintomatología posoperatoria de traqueomalacia grave debe llevar a realizar una reevaluación endoscópica de la vía aérea.

La traqueostomía no es un procedimiento que se realice de rutina en este tipo de pacientes y, en nuestra serie, estuvo relacionada con un paciente que presentó patología laríngea asociada y otro con traqueomalacia residual grave. ■

REFERENCIAS

1. Matherne GP, Lim DS. Double aortic arch. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, (eds.). *Moss & Adams heart disease in infants, children & adolescents: including the fetus and young adults*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. Págs.749-52.
2. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am*. 1948; 32:925-49.
3. Vera de Pedro E, Martínez Ayúcar M, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, García L. Anillos vasculares completos. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69(1):52-5.
4. Ma GQ, Li ZZ, Li XF, Peng Y, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. *Chin Med J (Engl)*. 2007; 120(16):1408-12.
5. Becit N, Erkut B, Karaca Y. Vascular ring: tracheoesophageal compression associated with symmetrical double aortic arch. *Tex Heart Inst J*. 2008; 35(2):209-10.

FIGURA 5. Angio-tomografía computada de una niña de 2 meses con doble arco aórtico (flechas rojas)



La flecha amarilla marca la tráquea tutorizada con una cánula de traqueotomía.

6. Mainwaring RD, Jacobson JL, Reinhartz O, Gates RL. Unusual manifestations of vascular rings. *J Card Surg.* 2010; 25(1):79-83.
7. Subramanyan R, Venugopalan P, Narayan R. Vascular Rings: An important Cause of Persistent Respiratory Symptoms in Infants and Children. *Indian Pediatr.* 2003; 40(10):951-7.
8. Nayar ES, Moënné BK, Pérez SC, Mankenney PJ. Síndrome de compresión traqueal por arteria innominada: casos clínico-radiológicos. *Rev Chil Radiol.* 2015; 21(2):54-7.
9. Malik TH, Bruce IA, Kaushik V, Willatt DJ, et al. The role of magnetic resonance imaging in the assessment of suspected extrinsic tracheobronchial compression due to vascular anomalies. *Arch Dis Child.* 2006; 91(1):52-5.
10. Gaafar AH, El-Noueam KI. Bronchoscopy versus multi-detector computed tomography in the diagnosis of congenital vascular ring. *J Laryngol Otol.* 2011; 125():301-8.
11. Monnier P. Clinical evaluation of airway obstruction. En: *Pediatric Airway Surgery.* Lausana: Springer; 2011. Págs.31-44.
12. Koontz CS, Bhatia A, Forbes J, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic division of vascular rings in pediatric patients. *Am Surg.* 2005; 71(4):289-91.
13. Domènech AB, López J, Rodríguez P, Serrano F, et al. Anillos Vasculares, nuestra experiencia en 18 casos. *Cir Pediatr.* 2014; 27(3):110-6.