

# Anillos vasculares en Bucaramanga 1999-2002: Serie clínica y revisión de la literatura

Sosa Ávila, LM \*. Niederbacher, J\*\*. Fernández O\*\*\*. Durán A\*\*\*\*

## RESUMEN

Se denominan anillos vasculares al conjunto de anomalías tempranas del desarrollo embriológico de los arcos aórticos que ocasionan un espectro de manifestaciones clínicas por la compresión de la vía aérea y del tracto digestivo. Los autores reportan 8 casos presentados entre 1999 – 2002, con un promedio de edad de 10 meses al momento del diagnóstico, 6 arcos aórticos derechos y dos con doble arco aórtico. El estridor desde el nacimiento y el síndrome broncoobstructivo de aparición durante el primer mes se presentaron en todos los casos y las manifestaciones digestivas como disfagia acompañaron a los casos de doble arco aórtico. Las disquinesias secundarias y las bronquiectasias fueron las patologías asociadas más frecuentes. La radiografía de tórax permitió valorar el arco aórtico derecho en 62.5%, y la ecografía en 100% de los casos; la radiografía de vías digestivas evidenció muesca fija en 71% de los casos. El ecocardiograma permitió evaluar el origen de los vasos anómalos del cayado en 62.5%. Se realizó tratamiento quirúrgico en 87,5% de los casos, con complicaciones posquirúrgicas en 1/7 consistentes en quilotórax, y enfisema subcutáneo. Los autores recomiendan evaluar para anillo vascular a todo recién nacido con estridor y bronco obstrucción mediante radiografía de tórax, radiografía de vías digestivas y ecocardiograma. En casos seleccionados se practicaría endoscopia de la vía aérea y el aortograma o la resonancia magnética del tórax y sus vasos para confirmación del diagnóstico definitivo.

## INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares, denominación usada por primera vez por Robert Gross en 1947<sup>1</sup>, corresponden a un conjunto de estructuras vasculares anóma-

las que rodean y comprimen el esófago y/o la tráquea, producidas por la persistencia ó regresión anormal de los arcos aórticos embrionarios<sup>2,3,4</sup>.

Los arcos aórticos son aproximadamente seis estructuras vasculares simétricas que se forman gradualmente a partir de la cuarta semana de vida embrionaria, originadas del saco aórtico, drenan a la aorta dorsal del lado correspondiente y dan la suplencia sanguínea a los arcos branquiales. Al formarse el sexto par de arcos aórticos, han desaparecido los pares primero y segundo y hacia la séptima semana ya existe la disposición arterial del individuo adulto. Los arcos 1,2 y 5 prácticamente desaparecen. Del tercer arco aórtico se derivan las porciones proximales de las arterias carótidas, del cuarto arco aórtico izquierdo se forma el cayado aórtico y del derecho la arteria subclavia derecha; del sexto arco izquierdo se forma el conducto arterioso y del derecho la porción proximal de la arteria pulmonar derecha<sup>2,3,4</sup>. (ver figura 1)



**Figura 1.** Secuencia de conformación de las estructuras vasculares en un embrión de la 5ª - 7ª semana, obsérvese la constitución las arterias carótidas (3º arco izquierdo y derecho), cayado aórtico (4º arco izquierdo), arteria subclavia derecha (4º arco derecho), conducto arterioso (6º arco izquierdo), porción proximal de la arteria pulmonar derecha (6º arco derecho).

(Tomado de Moore, Embriología Clínica 5º ed.)

\* Residente Pediatría, Universidad Industrial de Santander - UIS. Bucaramanga

\*\* Neumólogo Pediatra, Docente Departamento de Pediatría, Universidad Industrial de Santander - UIS. Bucaramanga

\*\*\* Cardiólogo Pediatra, Fundación Cardiovascular del Oriente Colombiano. Bucaramanga

\*\*\*\* Pediatra Intensivista, Fundación Cardiovascular del Oriente Colombiano. Bucaramanga

Para correspondencia: Hospital Universitario Ramón-González Valencia. Departamento de Pediatría 4º piso. Bucaramanga.

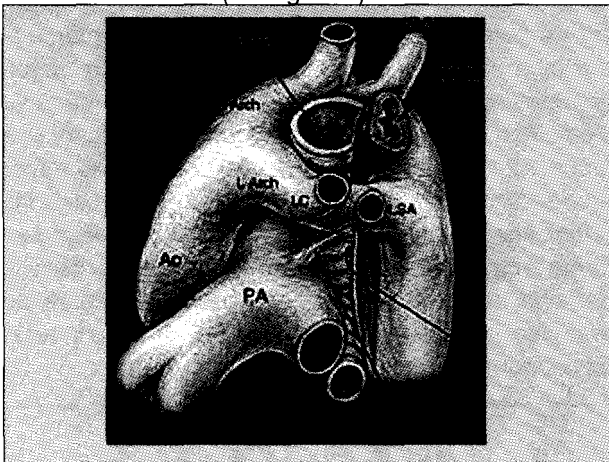
Teléfono: 6346110 Ext. 578, 6358505. E mail: lumiso@latinmail.com

Trabajo distinguido con el primer puesto en la categoría de presentación de casos en el V congreso colombiano de neumología Pediátrica, Barranquilla Octubre del 2002.

Los anillos vasculares corresponden aproximadamente al 1% de los defectos congénitos cardíacos. No existe predominancia racial, geográfica, ó de género. Los tipos más comunes, que representan el 85-95% de los anillos vasculares, son el doble arco aórtico y el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo<sup>4</sup>.

Los anillos vasculares se han clasificado con base en la descripción anatómica en<sup>4</sup>:

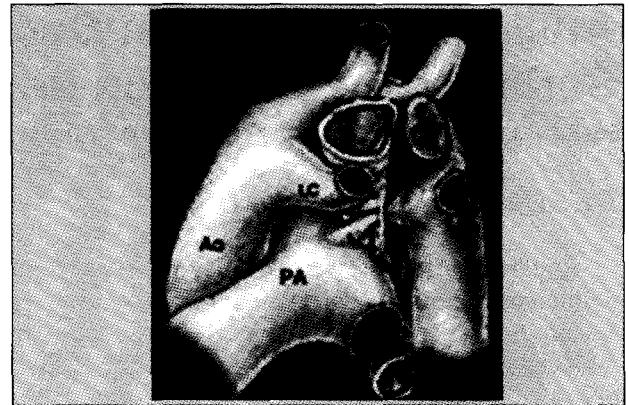
1. *Doble arco aórtico*: ocurre por persistencia del cuarto arco aórtico derecho e izquierdo. En el 30% de los casos, uno de los arcos aórticos es de menor tamaño o atrésico.<sup>3,4</sup> (ver figura 2)



**Figura 2.** Doble arco aórtico. Nótese la compresión de la tráquea y del esófago.

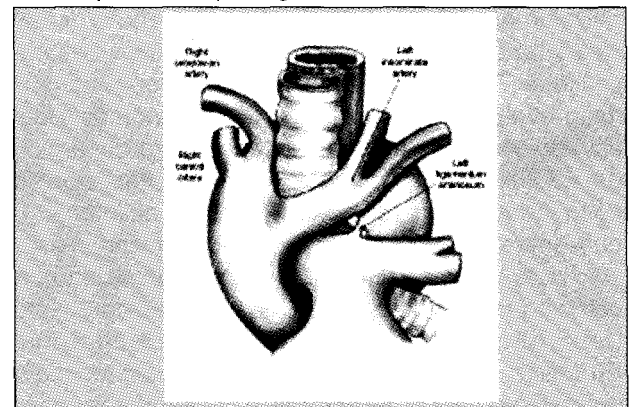
2. *Asociados a arco aórtico derecho*: ocurren por persistencia del cuarto arco aórtico derecho e involuación del izquierdo con variaciones en el origen de la arteria subclavia izquierda y del ductus arterioso. Su existencia sugiere otra anomalía cardíaca asociada, tal como doble tracto de salida del ventrículo derecho, transposición de grandes arterias, comunicación interventricular con atresia pulmonar, etc.<sup>3,4</sup> Puede estar:

a. *Asociado a arteria subclavia izquierda aberrante y ductus arterioso izquierdo*: Los vasos se originan en el siguiente orden: carótida izquierda, carótida derecha, subclavia derecha y subclavia izquierda, la cual cursa retroesofágicamente formando un anillo que es completado con el ductus arterioso<sup>3,4</sup> (ver figura 3)



**Figura 3.** Arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante y ductus arterioso izquierdo.

b. *Asociado a vasos del cuello "en espejo" y ductus arterioso retroesofágico*: los vasos se originan en el siguiente orden: Tronco braquiocefálico izquierdo, anterior a la tráquea, la carótida y subclavia derecha y el ductus arterioso que se origina del divertículo de Kommerell, remanente no absorbido del cuarto arco aórtico izquierdo<sup>3,4</sup>. (ver figura 4)



**Figura 4.** Arco aórtico derecho asociado a vasos del cuello "en espejo" y ductus arterioso retroesofágico

3. *Asociados a Arco aórtico izquierdo, con aorta descendente derecha y arco aórtico derecho atrésico*. Son los menos comunes<sup>3,4</sup>.

4. *Arteria innominada anómala*. La arteria innominada se origina más distal y a la izquierda del cayado aórtico izquierdo, cruza la tráquea anteriormente en sentido de izquierda a derecha<sup>3,4</sup>.

5. *Arteria subclavia derecha anómala (retroesofágica)*. Es el más común de los anillos vasculares que ocurre en el 0,5% de la población. La

arteria subclavia derecha se origina de la aorta descendente y transcurre retroesofágicamente de izquierda a derecha. El anillo se completa con un ductus arterioso derecho que va del vaso anómalo a la arteria pulmonar derecha<sup>3,4</sup>.

6. *Arteria pulmonar izquierda anómala (sling pulmonar)*: Es una anomalía del sexto arco aórtico en el que la arteria pulmonar izquierda se origina anómalamente de la arteria pulmonar derecha y rodea a la tráquea. (Ver figura 5) Se asocia con anomalías de la tráquea y los cartílagos bronquiales<sup>3,4</sup>.

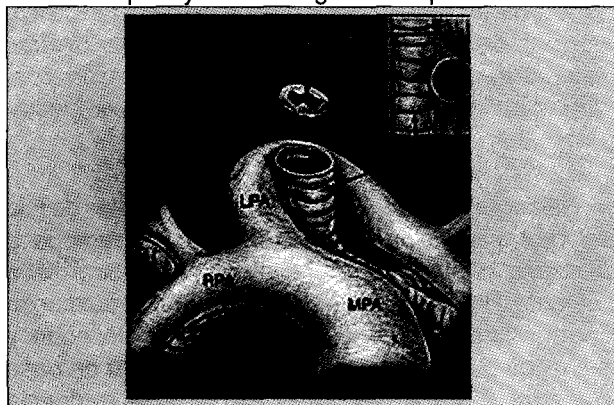


Figura 5. Arteria pulmonar izquierda anómala ó hamaca pulmonar, la cual discurre entre la tráquea y el esófago.

La variabilidad en las alteraciones anatómicas contrasta con el rasgo clínico común derivado de la obstrucción de la vía aérea como estridor y manifestaciones broncoobstructivas y del tracto digestivo como disfagia<sup>5</sup>. El inicio y la intensidad de las manifestaciones guarda relación con la severidad de la obstrucción; y esta puede llevar a grados diversos de malacias que empeoran el cuadro clínico<sup>5,6</sup>. También se pueden presentar complicaciones de dichas obstrucciones como por ejemplo síntomas respiratorios recurrentes o persistentes como síndrome broncoobstructivos, neumonías, atelectasias<sup>5</sup>.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Con el objetivo de describir el comportamiento clínico de los anillos vasculares en los centros de referencia de la ciudad de Bucaramanga, se revisaron las historias clínicas de la Fundación cardiovascular del Oriente Colombiano y del Hospital universitario Ramón González Valencia, con diagnósticos de anillo vascular entre Enero de 1999 y Agosto del 2002; al igual que las imágenes de apoyo diagnóstico y los

reportes de laboratorio. Se realizó un resumen de historia clínica y un análisis de los casos en los siguientes aspectos: tipo de anillo vascular y estructuras que lo conforman, tipo de manifestaciones, edad de inicio de las manifestaciones, hallazgos en radiografía tórax, radiografía de vías digestivas, eco cardiografía, resonancia magnética, angiografía; edad del tratamiento, tipo de tratamiento, complicaciones y evolución posquirúrgicas. Se evaluó la concordancia entre las imágenes diagnósticas y el aortograma mediante la proporción de positividad para hallazgos específicos como ubicación del arco aórtico por radiografía de tórax, orientación del arco aórtico y origen de los vasos de la aorta en la ecocardiografía y la resonancia magnética y los defectos de llenado de los estudios de las vías digestivas.

## PRESENTACIÓN DE CASOS

**Caso 1:** Paciente de sexo femenino de 7 meses de edad, procedente de Floridablanca-Santander, con estridor bifásico desde el nacimiento que se agrava en el último mes; varias hospitalizaciones por síndrome bronco obstructivo y neumonía (recurrentes). Al examen físico además del estridor bifásico presentaba polipnea, tirajes y pectum excavatum.

Radiografía de tórax: arco aórtico derecho, silueta cardiaca normal. Radiografía de vías digestivas: Defecto de repleción en unión del tercio medio y tercio distal del esófago, reflujo en segmento proximal.

Tomografía axial de tórax de alta resolución reporta arco aórtico derecho, arteria innominada izquierda con origen aberrante que provoca desplazamiento del esófago hacia la izquierda y compresión supracarinal de la tráquea en un 50%. Moderada cardiomegalia y pectum excavatum. Imágenes consistentes con anillo vascular asociado a anomalía aórtica.

Ecocardiograma describe aorta ascendente paraesternal derecha y al lado izquierdo otro arco aórtico más delgado. Aortograma visualiza Arco aórtico derecho con vasos del cuello en imagen en espejo, divertículo de Kommerel.

Se le practica corrección quirúrgica del anillo vascular consistente en resección de ligamento arterioso y liberación del esófago.

Evolución postoperatoria favorable, con exacerbación leve del estridor en dos oportunidades, asociada a infecciones respiratorias de tipo viral; el estridor ha disminuido notoriamente según corresponde a la historia natural de la traqueomalacia secundaria a compresión resuelta.

**Conclusión:** El anillo vascular estaba conformado por el arco aórtico derecho, el origen de la arteria innominada izquierda aberrante, el divertículo de Kommerel y el ligamento arterioso.

**Caso 2:** Paciente de sexo femenino de 9 meses de edad, procedente de Girón–Santander, con estridor bifásico desde el nacimiento; además síndrome bronco obstructivo recurrente y neumonía a repetición por neumopatía aspirativa.

Radiografía de tórax muestra imagen sugestiva de arco aórtico derecho. Cardiomegalia a expensa de cavidades derechas e infiltrados peri bronquiales parahiliares bilaterales.

Radiografía de vías digestivas evidencia reflujo gastroesofágico.

Ecocardiograma describe aorta derecha, subclavia derecha anómala, comunicación inter auricular tipo ostium secundum de 7 mm de diámetro con cortocircuito de izquierda a derecha. Aortograma visualiza arco aórtico derecho, arteria subclavia izquierda anómala, divertículo retroesofágico posterior.

Se le practica corrección quirúrgica de anillo vascular consistente en resección de ligamento arterioso.

**Evolución postoperatoria:** Mal manejo de secreciones por traqueomalacia secundaria a compresión con mejoría progresiva. Sin embargo durante controles posteriores los síntomas respiratorios son mínimos.

**Conclusión:** El anillo vascular estaba conformado por el arco aórtico derecho, el origen de la arteria innominada izquierda aberrante, el divertículo de Kommerel y el ligamento arterioso.

**Caso 3:** Paciente de sexo masculino de 4 meses de edad, procedente de Bucaramanga–Santander, con estridor laríngeo desde el nacimiento; síndrome bronco obstructivo recurrente y antecedente de reflujo gastroesofágico GIII (radiografía de vías digestivas) con manejo médico. Al examen físico estridor bifásico permanente y protrusión de masa por anillo umbilical. Radiografía de tórax: Normal.

Ecocardiograma describe aorta derecha, posible vaso subclavio derecho aberrante. Aortograma visualiza arco aórtico doble, con arteria subclavia y carótida derecha que salen independientemente del arco aórtico derecho y arteria subclavia y carótida izquierda que salen independientemente del arco aórtico izquierdo.

Se le practica corrección quirúrgica del anillo vascular consistente en sección y sutura de arco aórtico izquierdo (menor calibre) y pexia de arco aórtico derecho.

**Evolución postoperatoria:** Favorable. Sin manifestaciones respiratorias.

**Conclusión:** El anillo vascular estaba conformado por doble arco aórtico.

**Caso 4:** Paciente de sexo masculino de 19 meses de edad, procedente de Barranquilla, con historia de disnea durante la alimentación y la actividad física, estridor desde el nacimiento; síndrome bronco obstructivo recurrente y neumonías a repetición localizadas en lóbulo inferior izquierdo segmento posterior.

Radiografía de tórax: infiltrados intersticiales de tipo peri bronquial hacia los hilos con imagen radiopaca de forma triangular de base inferior retrocardiaca izquierda. Prominencia del cono de la arteria pulmonar. Resonancia magnética: arco aórtico derecho y hallazgos que sugieren secuestro pulmonar de base izquierda. Ecocardiograma aorta derecha, evidencia hipertensión pulmonar leve y crecimiento de cavidades derechas.

Aortograma visualiza Arco aórtico derecho con vasos del cuello en espejo, mamelón ductal, hipertensión pulmonar secundaria, estructura vascular que se origina en la aorta descendente y que irriga el segmento posterior del lóbulo inferior izquierdo.

Se le practica corrección quirúrgica del anillo vascular consistente en sección del ligamento ductal, pexia del arco aórtico a vértebra torácica, lobectomía inferior izquierda.

**Evolución postoperatoria:** Favorable. Sin manifestaciones respiratorias. Estudio anatomopatológico de lóbulo inferior izquierdo demuestra secuestro intralobar y bronquiectasias.

**Conclusión:** El anillo vascular estaba conformado por arco aórtico derecho con vasos del cuello en espejo.

**Caso 5:** Paciente de sexo masculino de 8 meses de edad, procedente de Bucaramanga Santander, con estridor bifásico desde el nacimiento, síndrome bronco obstructivo recurrente, neumonías a repetición, disfgia para sólidos y tos con la alimentación.

Radiografía de tórax muestra arco aórtico derecho. Radiografía de vías digestivas muestra defecto de repleción en unión de tercio superior y tercio medio. Ecocardiograma: anillo vascular con doble arco aórtico. Resonancia magnética evidencia doble arco aórtico y traqueomalacia secundaria.

Se le practica corrección quirúrgica del anillo vascular. Presentó como complicaciones postoperatorias enfisema subcutáneo, quilotórax, hipotensión que requirió soporte inotrópico.

*Evolución postoperatoria tardía:* estridor bifásico de predominio inspiratorio que se incrementa con el llanto que ha venido disminuyendo notoriamente.

*Conclusión:* El anillo vascular estaba conformado por doble arco aórtico.

**Caso 6:** Paciente de sexo masculino de 17 meses de edad, procedente de Bucaramanga–Santander, con síndrome bronco obstructivo recurrente desde el mes de vida, con múltiples hospitalizaciones por neumonía recurrente, atelectasia apical derecha persistente y del lóbulo inferior izquierdo, malacia del bronquio principal e intermediario derecho, malacia del tercio distal del bronquio principal izquierdo, traqueo malacia del tercio inferior, fenotipo de síndrome de Di George (“boca de pescado”, orejas de implantación baja y rotadas hacia atrás).

Radiografía tórax: atelectasia apical derecha, arco aórtico derecho. Radiografía y gammagrafía de vías digestivas: Reflujo gastroesofágico. Ecocardiograma describe arco aórtico derecho con vaso subclavio izquierdo aberrante.

Se le practica Resección de anillo vascular (Arco aórtico derecho + subclavia aberrante + ductus arterioso) equivalente a sección y sutura del ductus; y lobectomía inferior izquierda por bronquiectasias.

Evolución postoperatoria desfavorable con cuadros de neumonía y síndrome bronco obstructivo recurrente,

*Conclusión:* El anillo vascular estaba conformado por el arco aórtico derecho, el origen de la arteria innominada izquierda aberrante, el divertículo de Kommerell y el ligamento arterioso.

**Caso 7:** Paciente de sexo masculino, 6 meses de edad, procedente de Floridablanca Santander, con estridor desde el nacimiento y síndrome broncoobstructivo recurrente con neumonías a repetición.

*Radiografía de Tórax:* arco aórtico derecho.

*Radiografía de Vías digestivas:* Defecto de repleción en tercio medio del esófago.

Ecografía muestra arco aórtico derecho con imagen en espejo, divertículo de Kommerel que origina el anillo vascular.

Se le practica corrección de anillo vascular.

Evoluciona con estridor bifásico que resuelve espontáneamente. Laringomalacia asociada.

*Conclusión:* Anillo vascular conformado por arco aórtico derecho, origen aberrante de la arteria innominada izquierda, divertículo de Kommerell y el ligamento arterioso.

**Caso 8:** Paciente de sexo femenino de 2 meses de edad, procedente del Sur de Bolívar, con estridor espiratorio y síndrome broncoobstructivo desde el nacimiento. Presenta episodios de infección neumónica recurrente.

Radiografía de tórax sugiere arco aórtico derecho. Radiografía de vías digestivas muestra defecto de repleción en esófago medio.

Eco cardiografía muestra arco aórtico derecho sin poder determinar origen de vasos del cuello.

La paciente fallece por insuficiencia respiratoria, sin poderse realizar corrección quirúrgica del anillo vascular.

*Conclusión:* Arco aórtico derecho sin determinación del origen de los vasos del cayado

## RESULTADOS

Durante el período de observación se encontraron 8 casos, 5 (62,5%) de sexo masculino, entre 2 y 24 meses (promedio de 10 meses) al momento del diagnóstico 50% (4/8) procedentes de Bucaramanga, 25% (2/8) de otros municipios del área metropolitana y 25% (2/8) provenientes de la Costa Atlántica (1 de Barranquilla y 1 de Sur de Bolívar).

El arco aórtico derecho fue el más comúnmente encontrado con el 75% de los casos, siendo entre éstos más frecuente el origen anómalo de la arteria subclavia izquierda. (ver tabla I página siguiente)

La totalidad de los pacientes presentaban manifestaciones respiratorias, observándose en todos los casos la asociación de síndrome bronco-obstructivo y estridor, independiente del tipo de anillo vascular. El

Tabla I

Tipo de Anillo Vascular		N	%
Arco Aórtico Derecho	Doble arco aórtico	2	25%
	Con subclavia izquierda aberrante	4	50%
	Con vasos en espejo	1	12.5%
	Sin determinar	1	12.5%

estridor en su gran mayoría fue bifásico o espiratorio. En 37.5% (3/8) se presentaron manifestaciones digestivas, que eran constantes en los casos de doble arco aórtico. Las manifestaciones digestivas más frecuentes fueron las relacionadas con reflujo gastroesofágico.

La sintomatología inició en todos los pacientes desde el nacimiento, el estridor fue el síntoma más frecuente en el 87.5% (7/8). El síndrome bronco-obstrutivo aparece cuando transcurría el primer mes de vida. Las otras manifestaciones respiratorias son más tardías (atelectasias, bronquiectasias, neumonía recurrente). En los casos de doble arco aórtico las manifestaciones digestivas acompañaron al inicio de los síntomas.

Las patologías asociadas estuvieron presentes en el 87.5% de los casos; entre las más frecuentes se hallaron las disquinesias de las vías respiratorias y el reflujo gastroesofágico en 37,5% (3/8) y bronquiectasias en 25% de los casos. Otras enfermedades asociadas fueron comunicación ínter auricular tipo ostium secundum, pectum excavatum, ano imperforado, secuestro pulmonar, hernia umbilical grande y fenotipo del síndrome de Di George.

Para la valoración de la posición del arco aórtico hubo una concordancia del aortograma con la radiografía de tórax del 62.5%(5/8) y del 100% para la ecocardiografía; para la evaluación del origen de los vasos del cayado con ecocardiograma, la concordancia fue de 62.5%(5/8), correlacionando con el aortograma. La radiografía de vías digestivas presentaron una muesca fija en 71%(5/7) de los casos.

Se realizó tratamiento quirúrgico correctivo en 87.5% (7/8), y el paciente al que no se le practicó cirugía murió en insuficiencia respiratoria. La vía de

acceso fue la toracotomía lateral derecha en 100%, presentándose complicaciones posquirúrgicas como quilotórax y enfisema subcutáneo en uno de ellos.

Durante el seguimiento se presentaron manifestaciones respiratorias similares a las que tenían antes de la cirugía en 3 de los casos. Las manifestaciones respiratorias debido a malacia se presentaron en dos de los casos, siendo constantes en los pacientes con doble arco aórtico. Sin embargo la evolución final fue satisfactoria en 75%. La mala evolución respiratoria estuvo relacionada con el diagnóstico tardío y las complicaciones asociadas (atelectasias, bronquiectasias, neumonía aspirativa y malacias de larga evolución).

## DISCUSIÓN

Se han descrito algunas series clínicas sobre anillos vasculares con 82 pacientes en 25 años de experiencia en una institución<sup>7</sup>, 23 casos en 20 años en tres instituciones<sup>8</sup>, 11 casos en un tiempo no definido<sup>9</sup>, 21 pacientes en 13 años en un centro<sup>10</sup>, 37 pacientes en una institución durante 45 años<sup>10</sup> y 301 casos en 50 años, la más grande serie institucional publicada<sup>11</sup>. En nuestro trabajo se presentan 8 casos acumulados desde 1999 al 2002 en dos centros de referencia de tercero y cuarto nivel. No existen descripciones similares publicadas en Colombia.

El promedio de edad al momento del diagnóstico en nuestro estudio (10 meses) es menor que el observado en otras series con 1.7 años<sup>11</sup>, y 17 meses<sup>13</sup>.

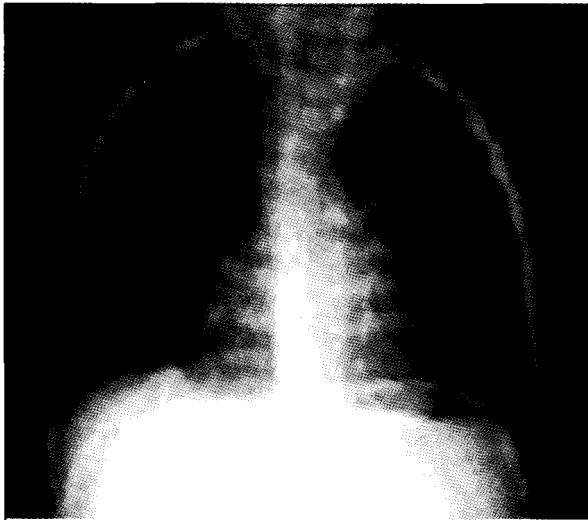
La incidencia reportada de anillos vasculares es de 0.3-0.6%<sup>13</sup>. El doble arco aórtico y las variantes del arco aórtico derecho representan entre 85-95% de las anomalías vasculares de los arcos aórticos, lo que concuerda con nuestro estudio. Sin embargo existe discrepancia en cuanto a la frecuencia reportada de estas dos anomalías, pues en algunas series es más frecuente el doble arco aórtico<sup>8,9,10,11,13</sup>.

Predominan las manifestaciones pulmonares aisladas en el 88%<sup>8</sup> de los casos o acompañadas de manifestaciones digestivas. Se presenta estridor crónico entre 74%<sup>13</sup> y 90%<sup>11</sup> de los casos, constituyéndose en el signo cardinal, como sucedió en nuestro estudio. Contrasta que la totalidad de los pacientes nuestros presentaron síndrome broncoobstrutivo, mientras que en la literatura revisada es muy baja su frecuencia<sup>11,13</sup>. Las manifestaciones de infección recurrente de pulmón son frecuentes<sup>11, 13</sup>. En cuanto a

las manifestaciones digestivas son menos frecuentes (disfagia 9%<sup>13</sup>) y predominan en el doble arco aórtico y en el 50% de los casos de arco aórtico derecho<sup>8</sup>.

Las patologías como las disquinesias del árbol respiratorio y el reflujo gastroesofágico están presentes en una tercera parte de los pacientes<sup>13</sup>. La cardiopatía congénita es reportada en 28%<sup>11</sup> de los casos aunque en nuestro estudio estuvo presente en uno de los pacientes; lo que justifica la valoración ecocardiográfica. Los anillos vasculares del tipo arco aórtico derecho son las anomalías vasculares más frecuentes en las alteraciones genéticas relacionadas con síndrome de delección del cromosoma 22<sup>14</sup> y el síndrome de Di George, que cursa con aplasia o hipoplasia tímica, que ocasiona inmunodeficiencia celular, fascie anormal con baja implantación de las orejas, "boca de pescado", hipertelorismo, micrognatia<sup>15</sup>.

La radiografía de tórax es el estudio inicial y permite sospechar la ubicación derecha del arco aórtico (ver figura 6), la cual es reportada positiva en el 85%<sup>16</sup> de los casos de proyecciones anteroposterior. Otros hallazgos presentes en la proyección anteroposterior de la radiografía de tórax incluyen indentación traqueal distal en 73%, aorta derecha descendente en 66% y en la proyección lateral puede existir opacidad retrotraqueal, tráquea arqueada y estrechamiento traqueal.



**Figura 6.** Radiografía de tórax que muestra imagen de arco aórtico derecho

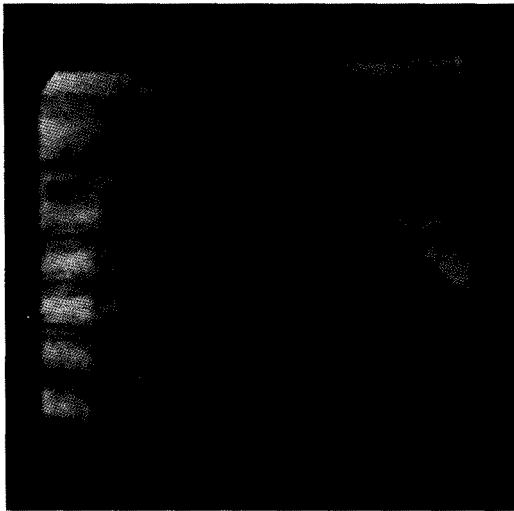
La radiografía de vías digestivas con bario<sup>7</sup> permite la detección de defectos de repleción del esófago que orienta el diagnóstico en 86%<sup>13</sup> a 92%<sup>16</sup> de los casos (ver figura 7). Algunos autores plantean que con la radiografía de vías digestivas y el ecocardiograma es suficiente para hacer el diagnóstico<sup>7</sup>.



**Figura 7.** La radiografía de la izquierda muestra un defecto de repleción que persiste en la siguiente secuencia de la derecha (compresión extrínseca del esófago), en tanto en la radiografía derecha aparecen otros defectos de repleción (ondas peristálticas del esófago).

El aortograma permite la valoración anatómica del cayado y del origen de los vasos del cuello aunque similares resultados se podrían obtener con la resonancia magnética nuclear (ver figura 8 página siguiente). La broncoscopia, reporta anomalías compresivas de la vía aérea en 50% de los casos, y en nuestro caso recomendamos practicarla sólo en los pacientes con mala evolución desde el punto de vista respiratorio en el postoperatorio o en los casos en donde no se tenga la certeza que la causa del estridor es un anillo vascular. Aunque la casuística reportada es pequeña, no creemos que la endoscopia de la vía aérea pre-operatoria modifique el pronóstico respiratorio del paciente.

En algunos casos el tratamiento quirúrgico incluye la resección de lóbulos pulmonares por bronquiectasias y atelectasias asociadas a infecciones y/o aspiraciones recurrentes<sup>10</sup>. En otros casos hay que reintervenir ya sea por complicaciones como parálisis frénica, hemorragias o para correcciones de defectos residuales como estenosis traqueal o traqueomalacia mediante aortopexia<sup>13</sup>.



**Figura 8.** Foto de secuencia de aortograma, se aprecia el doble arco aórtico

La mortalidad de esta patología por sí misma y/o con el tratamiento quirúrgico es inferior a 2-3%<sup>13</sup>, reportándose en las series fallecimientos en pocos casos<sup>9, 10, 11</sup>.

Es importante elaborar tanto un diagnóstico temprano como un tratamiento quirúrgico oportuno con miras a evitar las potenciales lesiones residuales causadas por la compresión de la vía aérea<sup>13</sup>.

## RECOMENDACIONES DE LOS AUTORES

1. En todo paciente con estridor desde el nacimiento y/o síndrome broncoobstructivo recurrente o persistente que aparece durante el primer mes de vida debe sospecharse anillo vascular.
2. El abordaje inicial debe realizarse con radiografía de tórax para visualizar la posición del arco aórtico y descartar otras causas de las manifestaciones respiratorias y radiografía de vías digestivas que permitan evaluar compresiones extrínsecas y reflujo gastroesofágico.
3. El ecocardiograma es útil para evaluar el origen de los vasos a partir del cayado, la posición del arco aórtico y cardiopatía congénita asociada.
4. Angiografía vs. Resonancia. En centros con reconocida experiencia la resonancia podría reemplazar en la evaluación preoperatoria a la angiografía, por ser un método que tiene excelente sensibilidad y no es invasivo. A menos que se requieran otras medidas hemodinámicas que sólo pueden ser evaluadas por cateterismo.

5. En muy raras ocasiones se recomienda evaluación endoscópica de la vía aérea antes de la corrección quirúrgica.
6. El tratamiento quirúrgico oportuno disminuye la morbilidad derivada de las compresiones extrínsecas y las disquinesias tráqueo bronquiales secundarias.
7. Se debe hacer seguimiento ambulatorio post-quirúrgico, especialmente en los casos con manifestaciones respiratorias severas, para definir evaluación de malacias secundarias mediante broncoscopia y eventual colocación de stent o realización de pexias de la vía aérea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. *N Engl J Med* 1945; 233:586-590.
2. Congdon ED: Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo. *Contrib Embryo* 1929; 14:47-110.
3. Moore K, Persaud T. Embriología clínica. 6ª edición. Mcgraw Hill Interamericana. México. 1999.
4. Eggerstedt J. Vascular Rings. *Emedicine* 2002 June. En [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com)
5. Lierl M. Congenital abnormalities en: Hillman B. *Pediatric Respiratory disease: Diagnosis and treatment*. WB Saunders Company. Philadelphia. 1993; 457-498.
6. Porras H. Estridor crónico en el paciente pediátrico en Reyes MA, Aristizabal G, Leal FJ. *Neumología Pediátrica: Infección, alergia y enfermedad Respiratoria en el niño*. 4ª edición. Editorial médica panamericana. Bogotá. 2001; 282-288.
7. Woods RK. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Sur.* 2001; 72(2):434-8.
8. Arensman D. Vascular rings and slings: a 20 - year experience. *Paediatr Croat.* 1999; 43:71-74.
9. Krzystollk-Ladzinska J. Vascular rings a cause of the respiratory disturbance in children. *Wiad lek* 2000; 53(5-6):289-98.
10. Van son JA. Surgical treatment of vascular rings: The mayo clinics experience. *Mayo clin Proc.* 1993; 68(11):1056-63.
11. Ledwith MV. A review of vascular rings 1980-1992. *Ir Med J.* 1994; 87(6):178-9.
12. Backer CL. Vascular rings en [www.asplings1998.com/vascularrings](http://www.asplings1998.com/vascularrings)
13. Cordovilla Zurdo G y col. Vascular rings of aortic origin: the surgical experience in 43 cases. *Rev Esp Cardiol.* 1994; 47(7):468-475.
14. Graham T. Chromosomes 22q11 deletion syndrome: an update and review for primarian pediatrician. *Clin Pediatr.* 1997; 36(5):253-66.
15. Hernández Moreno V. Síndrome de DiGeorge: Presentación de un caso. [immuno@capiro.vcl.sld.cu](mailto:immuno@capiro.vcl.sld.cu)
16. Pickhardt PJ and col. Vascular rings in symptomatic children: Frequency of chest radiographic finding. *Radiology.* 1997; 203(2):423-6.
17. Hernández M. Síndrome de Clara. *Rev. Colomb. Neumol.* 1997; 9: 33-36.