

Anillos vasculares completos

E. Vera de Pedro, M. Martínez Ayúcar, A. Marín Gonzalo, J.M. Galdeano Miranda y M. Luis García

Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria. España.

Los anillos vasculares completos, anomalías en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos, son frecuentemente hallazgos casuales; sin embargo, pacientes con anomalías importantes pueden presentar compresión de la vía respiratoria alta y esófago, con la consiguiente morbilidad no cardíaca que esta patología conlleva.

Dado que para su diagnóstico se requiere un alto índice de sospecha clínica, el objetivo de la descripción de estos seis casos con una edad media en el momento del diagnóstico de 2,5 meses, es revisar el tipo de anillo vascular completo (doble arco aórtico, arco aórtico derecho circunflejo y arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo), las manifestaciones clínicas más frecuentes (síntomas respiratorios incluyendo el estridor constante, exacerbado con el llanto), y los métodos diagnósticos invasivos y no invasivos utilizados (esofagograma, tomografía computarizada, resonancia magnética).

Palabras clave:

Anillos vasculares completos. Doble arco aórtico. Arco aórtico derecho circunflejo.

COMPLETE VASCULAR RINGS

The complete vascular rings, embryological anomalies of the aortic arch and great vessels, are frequently incidental findings, although patients with significant anomalies can present with upper airway and oesophagus compression, resulting in non-cardiac morbidity.

The diagnostic needs high clinical suspicion. We describe six cases, with a mean age of two and a half months at diagnosis. The objective of our review is to describe the type of complete vascular ring (double aortic arch, right circumflex aortic arch and right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosus), the most common symptoms (respiratory symptoms including constant high-pitched, aggravated crying) and invasive and non-invasive diagnostic procedures (esophagograms, CT, MRI).

Key words:

Complete vascular rings. Double aortic arch. Right circumflex aortic arch.

INTRODUCCIÓN

Durante el desarrollo embrionario, el sistema de arcos aórticos pierde gradualmente su disposición simétrica original. Las anomalías del desarrollo del arco aórtico y los grandes vasos forman anillos vasculares que rodean la tráquea y el esófago y, a menudo, los comprimen, asociando dificultad para la respiración y/o deglución. Los anillos vasculares completos que vamos a describir son el doble arco aórtico y el arco aórtico circunflejo. El doble arco aórtico se forma al bifurcarse la aorta ascendente en dos arcos, que después confluyen en la aorta descendente. El arco aórtico circunflejo está constituido por un arco aórtico derecho que forma la parte derecha y posterior del anillo, se continúa con la aorta descendente izquierda, y son el conducto arterial situado a la izquierda y la bifurcación pulmonar situada anteriormente los elementos que completan el anillo vascular. Muchas veces no pensamos en estas anomalías, lo que condiciona un diagnóstico tardío, y lo que es más grave, el paciente no se beneficia de un tratamiento específico y precoz.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Lactante mujer de 2 meses, previamente asintomática, que ingresa por episodio de atragantamiento.

La auscultación cardiopulmonar es normal. En la radiografía de tórax se evidencia pedículo ancho.

En la proyección lateral del esofagograma se objetiva escotadura medio posterior (fig. 1) y en la proyección anteroposterior escotadura lateral derecha superior y lateral izquierda inferior (fig. 2), compatible con doble arco aórtico. Durante el ingreso se diagnostica neumonía aspirativa como complicación secundaria. En el hospital terciario se realiza angiorresonancia magnética (angio-RM) que confirma la existencia de doble arco aórtico, con arco aórtico izquierdo predominante del que se originan las arterias carótida y subclavia izquierdas. Del arco aórtico derecho hipoplásico se originan las arterias carótida y

Correspondencia: Dra. Elena Vera de Pedro.
Plaza Vascongadas, 3, 4º D. 01002 Vitoria.España.
Correo electrónico: elenaver2005@yahoo.es

Recibido en agosto de 2007.
Aceptado para su publicación en abril de 2008.

subclavia derechas. En la cirugía correctora se secciona la parte final del arco aórtico derecho, distal al origen de la subclavia derecha. El seguimiento posterior no presenta incidencias.

Caso 2

Lactante varón de 2,5 meses, ingresa por presentar estridor inspiratorio, probablemente presente desde el nacimiento, que en los últimos días es más intenso, sobre todo durante las tomas. La auscultación cardiorrespiratoria es normal. En la radiografía de tórax se aprecia botón aórtico derecho y en el esofagograma, dos improntas laterales. En la ecocardiografía no se objetivan cardiopatías congénitas asociadas. En el hospital de referencia se realiza tomografía computarizada (TC) torácica, objetivándose doble arco aórtico con arco aórtico derecho predominante, del que se originan las arterias carótida y subclavia derechas. Del arco aórtico izquierdo se originan la arterias carótida y subclavia izquierdas, hallazgos confirmados en la angio-RM. Quirúrgicamente, se secciona la parte distal del arco aórtico izquierdo, liberándose las estructuras comprimidas. La evolución posterior es favorable.

Caso 3

Lactante varón de 4 meses, diagnosticado prenatalmente de íleo meconial. Se diagnostica malformación ano-rectal compleja con estenosis rectal grave y fistula recto-uretral. Desde el nacimiento presenta taquipnea y estrés respiratorio con secreciones orofaríngeas abundantes. Es diagnosticado durante el período neonatal de atresia esofágica con fistula traqueoesofágica, derivándose para tratamiento quirúrgico al hospital de referencia. Durante la intervención de la atresia esofágica se aprecia doble arco aórtico, confirmándose por estudios baritados y angio-RM. Se procede a la cirugía correctiva mediante sección del arco aórtico anterior. En el postoperatorio se sospecha traqueomalacia, que se confirma con endoscopia. Debido a la traqueomalacia, el paciente sigue presentando estridor inspiratorio con el llanto y el esfuerzo e interrecurrencias bronquiales frecuentes.

Caso 4

Lactante varón de 4 meses, ingresa por presentar estridor inspiratorio más llamativo en las últimas 2 semanas. Auscultación cardiopulmonar normal. Se realiza esofagograma, y se objetiva muesca posterior en la proyección lateral y en la anteroposterior, muesca lateral derecha superior y lateral izquierda inferior, compatible con doble arco aórtico. Se confirma mediante RM el doble arco aórtico con arco derecho predominante, del que se originan las arterias carótida y subclavia derechas (fig. 3). Del arco aórtico izquierdo, se originan las arterias carótida y subclavia izquierdas. Se secciona el arco aórtico izquierdo distalmente a la arteria subclavia, permitiendo la libera-

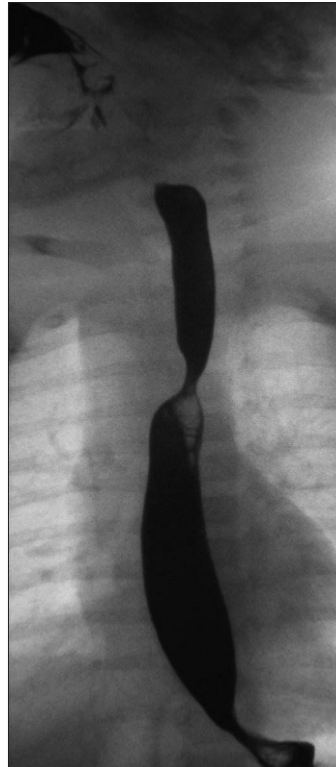


Figura 1. Proyección lateral del esofagograma en la que se objetiva escotadura medio-posterior.



Figura 2. Proyección anteroposterior del esofagograma en la que se objetiva muesca lateral derecha superior y lateral izquierda inferior.

ción de la tráquea y el esófago. La evolución posterior ha sido adecuada.

Caso 5

Lactante varón de 1,5 meses que ingresa por rechazo de tomas, escasa ganancia ponderal y dificultad respiratoria con las tomas. Antecedentes personales: bajo peso ges-

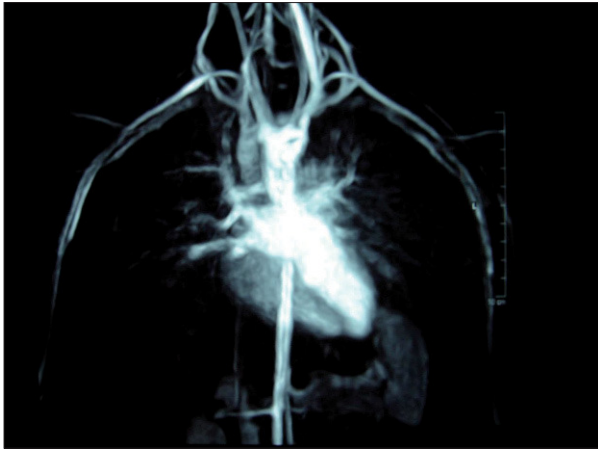


Figura 3. Angio-RM en la que se objetiva doble arco aórtico, con los troncos supraaórticos emergiendo de cada arco aórtico.

tacional, hipospadias, ectasia pélvica renal derecha y macrocefalia. Auscultación cardiopulmonar: soplo sistólico II/VI en meso y focos de la base. Pulsos palpables. En la radiografía de tórax se objetiva cardiomegalia global con aumento de la vascularización pulmonar. Electrocardiograma (ECG): hipertrofia biventricular de predominio derecho. Ecocardiografía: mínimo *ductus* y *jet* de alta velocidad en la parte distal del cayado aórtico. Se inicia tratamiento con digital y diuréticos. El paciente se traslada al hospital de referencia, donde se realiza angio-RM, objetivándose arco aórtico derecho, aorta descendente izquierda, coartación aórtica yuxtaductal e hipoplasia del arco aórtico asociada. Se interviene quirúrgicamente a los 2 meses de edad, seccionando el ligamento arterioso izquierdo que completaba el anillo vascular. Asimismo, se realiza corrección quirúrgica simultánea de la coartación con técnica de ampliación con parche. La evolución ha sido satisfactoria.

Caso 6

Recién nacido mujer ingresa en la unidad neonatal a las 48 h de vida por presentar estridor inspiratorio en reposo que empeora con las tomas, sin otros signos de distress respiratorio. Auscultación cardiopulmonar normal. En el esofagograma destaca impronta posterior en el esófago superior y en la nasofibrolaringoscopia se objetiva únicamente un edema supraglótico. Ecocardiográficamente no se observa cardiopatía estructural. En el hospital terciario se realiza RM cardíaca, objetivándose arco aórtico derecho, con aorta descendente izquierda. El primer vaso que se origina de la aorta es la carótida izquierda; inmediatamente después, se origina la carótida derecha seguida de la subclavia derecha. La subclavia izquierda se origina del divertículo de Kommerel, sin objetivarse arco izquierdo permeable. Se interviene a los 28 días de vida, seccionándose el ligamento arterioso izquierdo. Actualmente, permanece asintomática.

DISCUSIÓN

Los anillos vasculares completos son anomalías del arco aórtico y estructuras vasculares asociadas, debidos a un fallo de la fusión e involución de los arcos aórticos embrionarios. Gross, en 1945, utiliza por primera vez el término “anillo vascular” y realiza en ese mismo año la primera división quirúrgica exitosa de un doble arco aórtico, aunque anteriormente, Hommel ya había descrito la anatomía del doble arco aórtico en 1737.

Representan menos del 1% de todas las anomalías congénitas cardiovasculares. El tipo más frecuente que causa sintomatología es el doble arco aórtico (casi el 70%).

El doble arco aórtico se origina por la persistencia de la aorta dorsal derecha entre el origen de la séptima arteria intersegmentaria y su unión con la aorta dorsal izquierda. De esta manera, la aorta ascendente se bifurca en dos arcos, uno derecho y posterior y otro izquierdo y anterior. Ambos arcos pueden ser permeables, de igual diámetro o no, aunque lo más frecuente es que sea el arco aórtico derecho el predominante. De nuestros pacientes, tres presentan doble arco aórtico con arco aórtico derecho predominante y arco aórtico izquierdo hipoplásico, emergiendo los troncos supraaórticos independientemente de cada arco.

El arco aórtico derecho circunflejo o arco aórtico derecho con aorta descendente izquierda y conducto arterial izquierdo que se extiende desde la aorta descendente hasta la arteria pulmonar izquierda situada anteriormente, completan este tipo de anillo vascular, que es más infrecuente. Se origina cuando el cuarto arco aórtico y la aorta dorsal del lado izquierdo están obliterados por completo y reemplazados por los vasos correspondientes del lado derecho.

Una variante más infrecuente, descrita en una de nuestras pacientes, es el arco aórtico derecho, aorta descendente izquierda, ligamento arterial izquierdo, con arteria subclavia izquierda aberrante originada del divertículo de Kommerell.

En algunos estudios¹ se ha comunicado una mayor frecuencia de varones con anillos vasculares; durante nuestro período de estudio desde el año 1997 hasta el año 2007, se diagnostican en nuestro hospital cuatro pacientes varones y dos mujeres; uno de ellos es de raza negra.

En la mayoría de los casos, los anillos vasculares se presentan como una lesión cardiovascular aislada. No obstante, pueden existir otras malformaciones no cardiovasculares. Uno de nuestros pacientes presenta fístula traqueoesofágica y malformación anorrectal, y otro asocia hipospadias.

La clínica, superponible a todos los tipos de anillos vasculares, se inicia durante las primeras semanas de vida². La edad media al diagnóstico en nuestro centro son los 2,5 meses, y la edad media de presentación habitual son los 5 meses de vida². Destacamos el diagnóstico precoz durante el período neonatal inmediato de la pacien-

te del caso 6, contrastando con el diagnóstico casual que se realiza en algunos pacientes en la edad adulta. Esto nos lleva a pensar que la intensidad de la sintomatología es muy variable, dependiendo del grado de obstrucción de las estructuras adyacentes.

Habitualmente, los pacientes presentan estridor, disnea, tos que empeora durante la deglución, el llanto o el esfuerzo; la sintomatología respiratoria es la más frecuente². Algunos niños pueden presentar taquipnea e hiperextensión del cuello, como mecanismo para aliviar la compresión. Debemos descartar esta anomalía en lactantes con estridor persistente o lactantes con sibilancias recurrentes que no tienen una respuesta favorable al tratamiento.

La dificultad para la deglución con atragantamiento es la segunda forma de presentación clínica más frecuente. En uno de nuestros pacientes se objetiva neumonía aspirativa como complicación. El caso 5 comienza con clínica de insuficiencia cardíaca debido a la coexistencia de coartación aórtica con arco aórtico hipoplásico.

La auscultación pulmonar es normal en todos los pacientes, pues no se auscultan sibilancias. La auscultación cardíaca es normal si no existen cardiopatías congénitas asociadas.

Aunque la incidencia de esta patología sea baja, es importante para su diagnóstico, un alto índice de sospecha clínica, debiendo incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de obstrucción de la vía aérea superior³. Además, si no se realiza un diagnóstico temprano, los problemas respiratorios y las infecciones respiratorias frecuentes se pueden acentuar, más si existe algún grado de malacia asociada.

Las pruebas complementarias que confirmarán el diagnóstico son técnicas de imagen. La radiografía de tórax simple tiene un valor relativo⁴. El esofagograma que muestra las indentaciones esofágicas, presenta una elevada rentabilidad, entre el 95 y el 100%. Sin embargo, una vez llegado al diagnóstico, es necesario precisar la anatomía del anillo vascular, sus relaciones con las estructuras adyacentes, prever la presencia de coartación aórtica y elegir el sitio de la toracotomía, para lo cual las opciones son la angiografía, la TC o la RM. La angiografía permite delinear bien la anatomía vascular, pero no la relación de los vasos con las estructuras vecinas y además es una técnica invasiva. La TC helicoidal y la RM son técnicas que muestran con nitidez los anillos vasculares. La TC helicoidal proporciona imágenes de enorme calidad en el plano axial. La RM⁵ constituye la técnica de elección, ya que es una técnica no invasiva que permite al-

canzar una elevada definición anatómica de los vasos torácicos extracardíacos en varios planos y obtiene un nítido contraste entre los tejidos, lo que permite una mejor planificación de la cirugía. Algunos grupos de trabajo⁶ demuestran que la ecocardiografía puede ser una técnica útil en el diagnóstico de anomalías de los arcos aórticos, pero es difícil realizar una evaluación completa de los vasos supraaórticos mediante ecocardiografía.

El tratamiento será quirúrgico, si existe sintomatología importante con dificultad respiratoria, disfagia muy evidente e infecciones respiratorias recurrentes.

Es importante en todos los casos valorar la presencia de anomalías asociadas, ya que pueden comprometer la resolución del problema después de la corrección quirúrgica. En ocasiones se aconseja la práctica de una broncoscopia intraoperatoria para confirmar la resolución de la compresión de la vía aérea.

En conclusión, los anillos vasculares completos son anomalías cardiovasculares infrecuentes. El tipo más frecuente es el doble arco aórtico. Los síntomas respiratorios, sobre todo el estridor, son los más frecuentes en el momento del diagnóstico. Para un diagnóstico precoz es necesaria una alta sospecha clínica. El esofagograma presenta una alta sensibilidad, requiriéndose angio-TC o mejor angio-RM, para precisar la anatomía del anillo vascular. El tratamiento es quirúrgico si existe sintomatología importante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics*. 2006;118:336-41.
2. Brockes C, Vogt PR, Rothe TB, Arbenz U, Turina J. Double aortic arch: clinical aspects, diagnosis and therapy in children and adults. *Z Kardiol*. 2001;72:434-8.
3. Bakker DA, Beger RM, Witsenburg M, Borgers AJ. Vascular rings; a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr*. 1999;88:947-52.
4. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutiérrez FR. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings. *Radiology*. 1997;203:423-6.
5. Greil GF, Kramer U, Dammann F, Shick F, Miller S, Claussen C, et al. Diagnosis of vascular rings and slings using an interleaved 3D double-slab FISP MR angiography technique. *Pediatr Radiol*. 2005;35:396-401.
6. Bernheimer J, Friedber M, Chan F, Silverman N. Echocardiographic diagnosis of persistent fifth aortic arch. *Echocardiography*. 2007;24:258-62.