

Los Anillos vasculares, Una amenaza creciente para la vía respiratoria.

Dra. Yanela Hernández Borjas 7, Dr. Julio C. Ortega⁸, Dra. Iris L. Avelar 9,
Dr. Héctor F. Fonseca 10, Dra. Ruth M. Banegas 11

Resumen: Los Anillos Vasculares, son Infrecuentes en niños, para su diagnóstico es importante una anamnesis y examen físico acucioso, dado que el punto de partida puede ser sintomatología respiratoria y/o gastrointestinal desde los primeros días de vida o al contrario de inicio más tardío. El objetivo de este artículo es presentar un caso en lactante masculino de 7 meses de edad con estridor y neumonías recurrentes secundario a un anillo vascular. Su diagnóstico exige un alto grado de sospecha clínica auxiliado por los estudios de imagen que serán complementarios. Además resaltar que el estridor denota una obstrucción de vía respiratoria central y su etiología debe investigarse a la brevedad.

Palabras clave: anillo vascular, doble arco aórtico, neumonías recurrentes, estridor

Abstrae: Vascular rings are rare in children. In order to diagnose it you must take a thorough history and physical examination. Usually, double vascular arches surround the esophagus and trachea and if sufficiently constrictive can cause breathing and swallowing difficulties starting the first day of life or even later. The diagnosis requires a high grade of clinical suspicions helped with complementary imaging studies. It is very important to remember that stridor denotes central airway obstruction and its cause should be identified as soon as possible.

Key Word: vascular rings, stridor, recurrents
Pneumonías, double aortic arch

Introducción:

Los anillo vasculares representan menos de 1% de las cardiopatías congénitas, y sus manifestaciones clínicas dependerán de las estructuras anatómicas afectadas y el tipo de anillo vascular, su diagnóstico oportuno disminuye la morbi-mortalidad asociada dado que si es necesario deberá intervenir quirúrgicamente.^(1,2,3)

El objetivo del presente artículo es reportar un caso de anillo vascular que se manifestó predominantemente por estridor permanente e infecciones respiratorias a repetición.

Caso Clínico:

Lactante de siete meses de edad, sexo masculino, procedente de Sabá, Departamento de Colón con el antecedente de "Chillido" referida por la madre desde la primera semana de vida, por lo que ameritó asistencia médica repetida permaneciendo ingresado en seis ocasiones en diferentes Hospitales Regionales donde recibió tratamiento para bronquiolitis y neumonía no evolucionando satisfactoriamente, motivo por el cual fue referido a nuestro Hospital con la principal sospecha clínica de Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico y neuropatía aspirativa.

Se recibió paciente lúcido, con leve distres respiratorio, no cianosis, con estridor bifásico resaltando el componente espiratorio el cual se exacerbaba con el llanto y al alimentarse, con adecuada entrada de aire bilateral, buena expansibilidad pulmonar, se inició cobertura antibiótica por sospecha de neumonía, además manejo anti reflujo a base de procinéticos y bloqueadores H2.

En la Figura 1 se presenta la radiografía simple de tórax. En Sala de Lactantes fue evaluado por

Los Servicios de Gastroenterología, Neumología y Cardiología Pediátrica. La Endoscopia digestiva mostró eritema generalizado y leve compresión medial izquierda no pulsátil con disminución de la luz esofágica, por tal motivo se realiza serie esofagogastroduodenal que aparte de la presencia de reflujo gastroesofágico grado III confirma la presencia de una "muesca" o defecto de llenado entre tercio medio y superior del esófago sugiriendo la presencia de un anillo vascular.

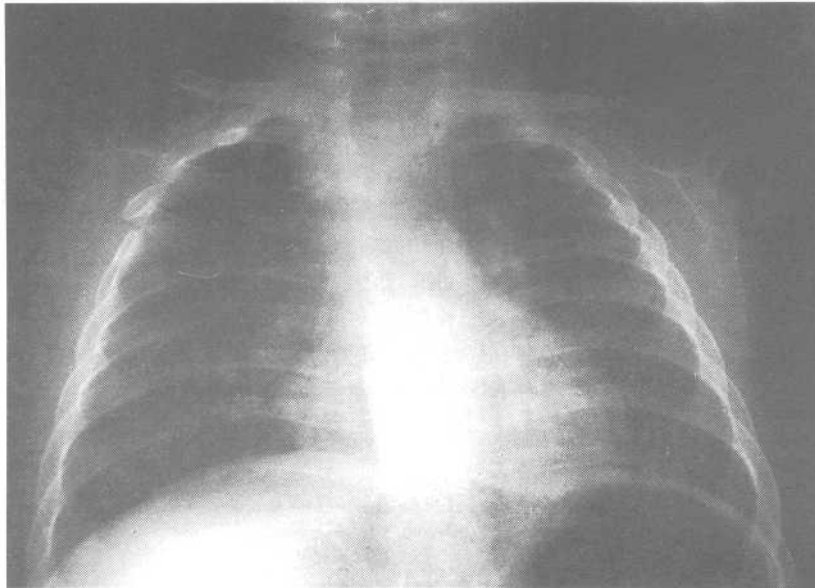


Figura 1. Radiografía simple de tórax reporta reforzamiento broncovascular leve, no infiltrados neumónicos ni derrames pleurales, su silueta cardíaca es normal y no hay datos de obstrucción a nivel de tráquea

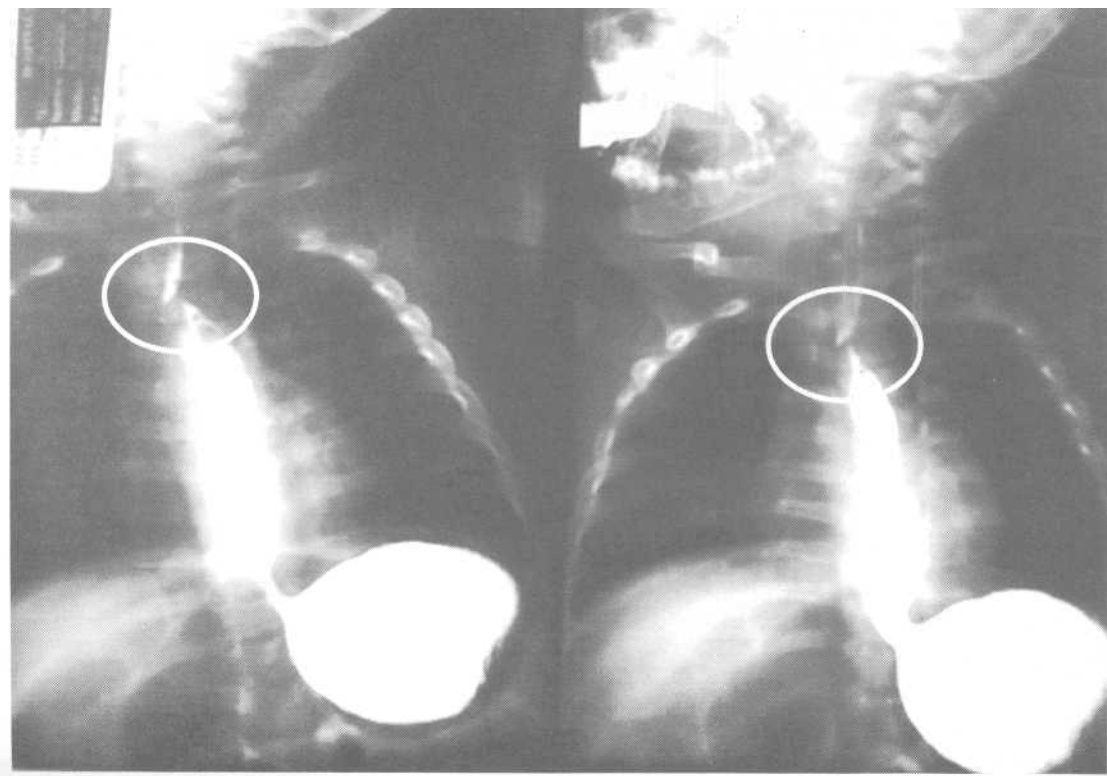
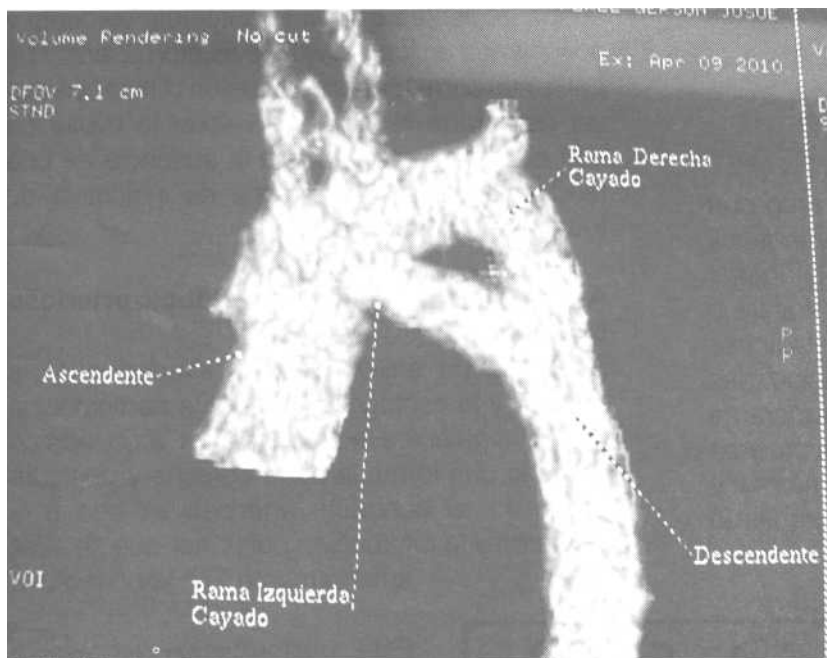


Figura 2. Serie esofagogastroduodenal mostrando defecto de llenado (área en círculo).

Neumología realiza Broncoscopia corroborando compresión extrínseca pulsátil a nivel de 1/3 inferior de tráquea y Carina, que ocluye casi en su totalidad el bronquio principal izquierdo (90%) y en gran medida el bronquio principal derecho (60%). Se solicita Tomografía de tórax con reconstrucción vascular que muestra ausencia de lesiones del parénquima pulmonar e imagen compatible con un doble arco aórtico, hecho corroborado eco cardiográficamente, además de la demostración de un corazón estructuralmente sano por el Servicio de cardiología Infantil. Este pacientito está en espera de Cirugía Cardíaca a realizarse en Estados Unidos en Octubre del 2010.

Figura 3. Reconstrucción de anillo vascular guiada por Tomografía.



Discusión:

Los anillos o "slings" vasculares son anomalías o variaciones anatómicas vasculares que comprimen, en mayor o menor grado, la tráquea, el esófago o ambos y que causan niveles | variables de estridor y/o disfagia^(12 3)

Informes confirman que representan menos del 1% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas pero esto puede ser subestimado porque algunas condiciones son asintomáticas.⁽⁶⁾

El desarrollo de la aorta ascendente normal depende de la posición correcta y septación helicoidal del complejo setal aórtico-pulmonar (tabique que en la vida fetal, divide el tronco- cono en aorta ascendente por un lado y tronco de arteria pulmonar por el otro). Mientras que el cayado aórtico deriva del cuarto arco aórtico izquierdo, los vasos del cuello derivan de arcos aórticos y las arterias intersegmentarias.⁽⁴⁾

Hasta el día 21 de desarrollo embrionario, el embrión normal tiene una aorta derecha (o cuarto arco aórtico derecho) y una aorta izquierda (o cuarto arco aórtico izquierdo) después la primera involuciona, para constituir luego parte del tronco arterial braquiocefálico, la persistencia de estos dos arcos aórticos determinara la presencia de un doble arco aórtico.⁽⁴⁾

Los anillos vasculares pueden ser de dos tipos:

- **Completo:** se refiere a la condición en que las estructuras vasculares forman un círculo completo al redor de la tráquea y esófago esto incluye: Doble arco aórtico, arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo.
- **Incompleto:** anomalías vasculares que no forma un círculo completo alrededor de la tráquea y esófago; pero si puede comprimir tráquea y esófago esto Incluye: arteria innominada anómala, y arteria subclavia Derecha aberrante, arteria pulmonar izquierda anómala.⁽⁶⁾

Doble arco aórtico

En esta lesión la aorta ascendente se bifurca en dos arcos, uno derecho y posterior, y el otro izquierdo y anterior, rodea la tráquea y el esófago y confluye en la aorta descendente. Ambos arcos pueden ser permeables, de igual o desigual diámetro (aunque habitualmente el derecho es el mayor) y uno de los dos hipoplásico o reducido a un cordón fibroso.⁽¹²³⁾

Los troncos supra aórticos emergen independientemente de cada arco aórtico. Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho, sin excluir la remota posibilidad de existir ambos.

En la mayoría de los casos se presenta como una lesión aislada y es el más frecuente de los anillos vasculares (casi el 40%).⁽⁶⁾

Un 20% de los pacientes están asociadas con cardiopatías congénitas incluyendo tetralogía de fallot, defecto del septum ventricular, coartación, o ductus arterioso persistente, transposición de los grandes vasos.⁽⁵⁾

Exploración física: La obstrucción de la vía aérea puede manifestarse con un estridor evidente o bien expresarse en forma de dificultad respiratoria con retracción costal. La auscultación detecta ruidos inspiratorios rudos, o auscultación de sibilancias ins o espiratorias.⁽¹²⁾

Diagnóstico:

En la Radiografía de tórax el doble arco con dominancia derecha ofrece las imágenes con desplazamiento izquierdo de la tráquea, atrapamiento de aire, atelectasia focal o neumonitis pueden ser manifestaciones radiológicas acompañantes, relacionadas con la obstrucción traqueal. El esofagograma demuestra la existencia de una amplia muesca posteroderecha (arco derecho dominante) y otra posible muesca menor en su lado izquierdo (arco izquierdo menor o rudimentario).

El Ecocardiograma bidimensional con Doppler-color permite habitualmente la visualización del doble arco, aunque es más difícil si el arco no dominante no es permeable (cordón fibroso). La Imagen subcostal del ventrículo izquierdo puede mostrar la bifurcación de dos arcos separados y por lo general es la primera pista sobre la presencia de un doble arco aórtico. El Doppler color ayuda a confirmar estos hallazgos e identificar el origen de los vasos del arco⁽⁵⁾.

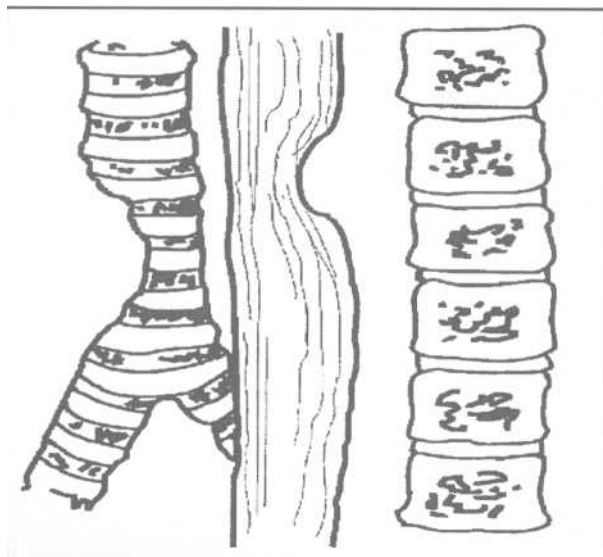
La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y el TAC ofrecen imágenes de muy buena calidad de la anomalía vascular y de la lesión estenótica producida sobre la tráquea. La angiografía es sólo excepcionalmente necesaria.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la sección del arco aórtico menor. Está indicada' en los pacientes con sintomatología evidente y no indicada en los individuos asintomáticos. Los enfermos con escasa repercusión clínica pueden ver demorada la cirugía y valorar la evolución con el crecimiento, aunque la ausencia de una tendencia clara a la mejoría es indicativa de tratamiento quirúrgico.^(12,3)

Arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo.

Se forma un anillo vascular, alrededor de la tráquea y el esófago, mediante la participación de las siguientes estructuras: el arco aórtico derecho que forma la parte derecha y posterior del anillo, el conducto arterioso situado a la izquierda y la bifurcación pulmonar que se sitúa anteriormente^(12,3) Ver cuadro 1.

Cuadro 1.
Vista lateral de tráquea y esófago en anillos vasculares completos (doble arco aórtico y arco aórtico a la derecha con conducto arterioso).



Esta formación representa 30% y se trata así mismo de una lesión aislada en la mayoría de los casos, se debe a la persistencia de cuarto arco bronquial% se puede encontrar asociacionesdelacionesdecromosomas 22, y ocasionalmente a los síndromes de VACTERL o CHARGE.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la sección del ligamento arterioso izquierdo y liberación de la estructura

Anular. Las indicaciones son similares a las del doble arco aórtico. ^(1,2,3)

“SLING” VASCULARES

Son anomalías en las que se produce una compresión traqueal, esofágica o de ambos a causa de un trayecto vascular anómalo, sin llegar a formar un anillo completo ^(, z3). Entre ellos se presentan:

Arteria innominada anómala:

Ocupa aproximadamente el 10% de los pacientes con anillo vascular, si la arteria Innominada se aleja a la izquierda del arco aórtico o más posterior puede comprimir la tráquea produciendo sintomatología respiratoria.

Tratamiento generalmente conservador o sutura quirúrgica de la arteria al esternón. ⁽⁶⁾

Arteria subclavia derecha aberrante

En esta anomalía vascular la arteria subclavia se origina en la unión del arco aórtico con el inicio de la aorta descendente, a nivel de la cuarta vértebra torácica. Representa el 20 % de los pacientes con anillo vascular. ⁽⁶⁾

El anillo incompleto, alrededor de la tráquea y esófago, queda formado por: la aorta ascendente por delante, el arco aórtico a la izquierda y la arteria subclavia aberrante por detrás. ⁽¹²³⁾

El tratamiento es muy raramente necesario y consiste en la sección del arco menor, liberando las estructuras comprimidas. ^(12,3)

Arteria pulmonar izquierda anómala (sling de la pulmonar)

Es Infrecuente. La rama izquierda de la arteria pulmonar se origina desde la rama pulmonar derecha o desde la porción media del tronco de la arteria pulmonar. A partir de aquí cruza desde la derecha y por detrás a la tráquea (entre ésta y el esófago, al que cruza anteriormente) y se dirige hacia el pulmón izquierdo. Este anormal trayecto vascular comprime la tráquea y el inicio del bronquio derecho. ^(12,3)

El Doppler color para diferenciar la arteria pulmonar izquierda de otras estructuras que puedan confundirse con la arteria izquierda pulmonar como un persistencia de conducto arterioso ⁽⁵⁾.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en situar la arteria pulmonar izquierda por delante de la tráquea y el resolver la estenosis traqueo- bronquial. Su indicación se relaciona con el grado de dificultad respiratoria que ocasione la compresión de las vías aéreas ⁽¹²⁻³⁾ la traqueo malacia - en el sitio comprimido - puede persistir aun luego de la resolución quirúrgica, muchas veces requieren de colocación de un stent traqueal. ⁽⁴⁾

Diagnóstico diferencial:

El diagnóstico de los anillos vasculares suele ser difícil y ameritar varios estudios de imagen y / o endoscópicos. Su diagnóstico diferencial incluyen una serie de patologías que produzcan colapso “dinámico o fijo” tanto de vía respiratoria central como la periférica, sobresaliendo entre * ellas. Asma, síndromes aspirativos, síndromes de apneas obstructivas, las malacias, cuerpos extraños etc. ⁽⁴⁾

Mortalidad:

En el postquirúrgico del Doble arco aórtico o el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo suele ser menor del 5% contrario al de la Arteria pulmonar izquierda anómala que puede ser mayor del 50%.

El conocimiento de la semiología del aparato respiratoria es fundamental para establecer un diagnóstico anatómico, sindromático y probablemente etiológico; esto permite a los médicos tratantes a formular una marcha que guíe el abordaje diagnóstico como terapéutico en cada uno de nuestros pacientes. Es básico a la exploración física reconocer que no todo lo auscultable “serán roncus y sibilancias” - descripción muy frecuente usada en las historias clínicas de pacientes pediátricos-; el propósito es hacer la diferenciación entre el ronquido - el estridor y la sibilancia propiamente dicha, de esta manera podremos establecer o aproximarnos a un diagnóstico más certero que conduzca a salvar o preservar la vida y a su vez ahorre tiempo y recursos para el paciente y la Institución Hospitalaria.

Referencias:

1. Baker C, Ilbawi M, Idriss F, De León S. J. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compresión. Review of experience in children. J Tórax Cardiovasc Surg 1989; 97: 725-731.
2. Cordovilla G, Cabo J, Sanz E, Moreno F, Alvarez F. Vascular rings of aortic origin: the surgical experience in 43 cases. Rev Esp Cardiol 1994;47 : 468-75
3. Van Son J, Julsrud R, Hagler D, SIm E, Puga F, Scaf H, Danielson Gann. Imaging strategies for vascular rings . Tórax Surg 1994 ; 57 : 604-10
4. Somoza F. Marino B. Cardíopatías congénitas, cardiología perinatal, XXVI: 309-316.2007
5. Eldem B, Cetta F, O'Leary R. Echocardiography in pediatric and adult. Heart Disease 20: 290-93
6. Park M. Pediatric cardiology for practitioners, Third edition, 15: 254-250.