

"Aunque usted no lo crea": Doble arco aórtico descubierto en búsqueda de un cuerpo extraño

"Believe it or not": Double aortic arch discovered in search of a foreign body

**\*Dra. Cinthia Alejandra Falk Fuentes \*\*Dr. Julio César Ortega Iglesias**

**\*\*\* Dra. Ruth Maricela Banegas Larios**

**\*Médico Residente de tercer año de posgrado de Pediatría.**

**Universidad Nacional Autónoma de Honduras Valle de Sula (UNAH-VS)**

**\*\*Neumólogo pediatra, Hospital Mario Catarino Rivas.**

**\*\*\* Gastroenteróloga Pediatra, Hospital Mario Catarino Rivas**

Correo electrónico: ca\_falck@hotmail.com

## Resumen

Se presenta caso de paciente de dos años de edad, quien ingresó al hospital con sospecha fundada de cuerpo extraño en vía aérea, luego de haber presentado un evento asfíctico. Sin embargo, al realizar la broncoscopia, se encontró una compresión extrínseca pulsátil diagnóstica de anillo vascular. Se confirmó el diagnóstico con la angiografía que reveló doble arco aórtico completo, además de mostrar el cuerpo extraño vegetal (semilla de litcha o rambután, *Nephelium lappaceum*) ubicado en el tercio distal del esófago. A pesar de las limitantes propias de la institución logramos realizar el diagnóstico clínico, e imagenológico de la paciente además de resolver la patología de urgencia extrayendo el cuerpo extraño en vía digestiva en 24 horas tras su ingreso.

## Palabras Clave

Aorta torácica, Anomalías cardiovasculares, Cardiopatías congénitas, Sistema respiratorio.

## Abstract

This is a two years old patient, who was admitted to the hospital with suspicion of foreign body aspiration after an asphyxia event occurred. However, when performing bronchoscopy, diagnostic pulsatile extrinsic compression of a vascular ring was found. Diagnosis with angiography revealed complete double aortic arch, and showed the foreign body plant (litcha seed or rambutan, *Nephelium lappaceum*)

located at the distal third of the esophagus; Because the impaction of a foreign body in the digestive tract is also a medical emergency, it was extracted endoscopically 24 hours after the admission.

## Keywords

Aorta thoracic, Cardiovascular abnormalities, Heart defects congenital, Respiratory system.

## Introducción

Los anillos vasculares son anomalías del arco aórtico y de sus estructuras vasculares asociadas. 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, produciendo dificultad para la respiración y/o deglución.<sup>(1, 2)</sup>

Los niños con anillos vasculares habitualmente son llevados a la consulta cuando son lactantes con síntomas inespecíficos de dificultad respiratoria, tos, estridor inspiratorio o bifásico, problemas para alimentarse y "respiración ruidosa".

## Reporte de Caso

La paciente presentó un evento asfíctico tras la ingesta de una semilla de litcha o rambután

(*Naphelium lappaceum*), caracterizado por cianosis, distrés respiratorio y agitación psicomotriz. La madre refirió que se atenuó tras golpes en la espalda más ingesta de agua y laxantes (leche de magnesio). Posterior a esto, la paciente presentó tos congestiva, paroxística, no cianotizante acompañada de dificultad respiratoria de moderados esfuerzos sin exacerbantes y fiebre no cuantificada. Refería además, incapacidad para la ingesta de alimentos sólidos al producirle vómitos postprandiales de contenido alimentario. Debido a este motivo, tres días después, es llevada al Hospital Juan Manuel Gálvez, donde fue ingresada con diagnóstico de neumonía y sospecha fundada de aspiración de cuerpo extraño. Se inició cobertura antibiótica con Oxacilina, Ceftriaxona y Azitromicina. En dicha institución se le realizó laringoscopia directa, por el otorrinolaringólogo, sin encontrar el cuerpo extraño.

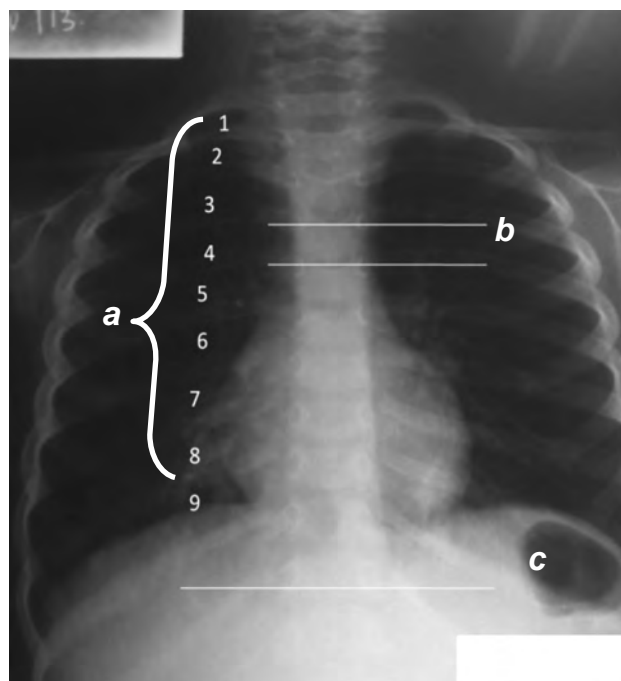
Se decidió referir al HNMCR por la evolución desfavorable, distrés respiratorio persistente con crépitos pulmonares, con diagnóstico de neumonía grave y para descartar aspiración de cuerpo extraño en vía respiratoria por neumología pediátrica y eventual broncoscopia diagnóstica.

Al llegar al área de la emergencia pediátrica de HNMCR, la paciente lucía en regular estado general, agudamente enferma con apoyo de oxígeno suplementario y dificultad respiratoria moderada. Dentro de los antecedentes patológicos de importancia, la madre refería episodios de dificultad respiratoria y neumonías a repetición que iniciaron desde los dos meses de edad.

Había requerido cuatro hospitalizaciones previas por dichos cuadros respiratorios, recibiendo tratamiento con broncodilatadores orales y mostrando mejoría parcial. Al examen físico, la paciente estaba desnutrida (desnutrición crónica moderada (déficit 14%), con aleteo nasal, y aumento de diámetro antero posterior del tórax. Además de utilizar los músculos accesorios de la respiración, se auscultaba un estridor inspiratorio, roncus bilaterales, crépitos y la entrada de aire bilateral estaba disminuida.

Se tomó radiografía de tórax a su ingreso. Como pueden observar en la Figura No.1, habían datos de atrapamiento aéreo bilateral sin áreas de radio-opacidad.

**Figura No. 1:** Radiografía de tórax



Muestra signos de atrapamiento aéreo: **a.** 9 espacios intercostales visibles, **b.** Horizontalización de las costillas, y **c.** Aplanamiento de ambos diafragmas

Al ser valorada por neumólogo pediatra, se decide realizar broncoscopia ante la sospecha clínica fundada de aspiración de cuerpo extraño. Durante la exploración con el broncoscopio flexible se descartó la presencia de cuerpo extraño dentro de la vía aérea, pero se observó una compresión extrínseca pulsátil a nivel de tráquea que disminuía su luz en un 50-70%. Ante dicho diagnóstico broncoscópico y sospecha de un Anillo Vascular se decidió realizar angiotomografía.

Ese mismo día se realiza la angiotomografía, que pueden observar en la Figura No.2. Se encontró un anillo vascular completo que comprimía la vía aérea y digestiva, confirmando el diagnóstico de anillo vascular doble arco aórtico. Además, se observó el esófago dilatado con un objeto en su interior, por lo cual se solicitó realizar una endoscopia digestiva.

**Figura No. 2:** Estudio de imagen TAC de Tórax



**a.** Angiotomografía y **b.** Reconstrucción vascular con medio de contraste que muestra anillo vascular completo señalado por la flecha.

Se realizó la endoscopia encontrando a nivel de tercio medio de esófago cuerpo extraño compatible con semilla de licha, bajo el cual existía una estrechez de la luz del esófago que impidió su paso hacia el estomago. Se protegió la vía aérea de la paciente y tras tres horas de endoscopia se logró extraer la semilla.

La paciente fue valorada posteriormente por cardiólogo pediatra quien realizó ecocardiograma y descartó otras malformaciones cardíacas. Pendiente esta la valoración por brigada de cirugía cardiovascular para determinar manejo quirúrgico de la patología de base.

## Discusión

La Compresión traqueobronquial de origen cardiovascular es una patología poco común y con frecuencia es una causa no reconocida de dificultad respiratoria en los niños.

Los anillos vasculares completos, son anomalías en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos. Frecuentemente son 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.<sup>(1)</sup>

Constituyen sólo el 1% de todas las malformaciones cardíacas congénitas.<sup>(2)</sup>

Para su mejor clasificación, podemos dividirlos en dos grupos: anillos vasculares completos o verdaderos, y anillos vasculares incompletos o slings. Se denominan “anillos vasculares completos” aquellos en los que la anomalía vascular llega a rodear completamente, formando un “verdadero anillo”, a la tráquea y/o al esófago.<sup>(3)</sup>

El doble arco aórtico es la forma más frecuente de anillo vascular y está formado por la persistencia de la aorta dorsal derecha. En el doble arco aórtico la aorta ascendente se divide en 2 arcos aórticos derecho (postero-superior) e izquierdo (antero-inferior), que confluyen posteriormente en una única aorta descendente. La tráquea y el esófago quedan incluidos dentro del anillo que los comprime.<sup>(3)</sup>

El arco aórtico derecho suele ser el más desarrollado en el 75% de los casos, existiendo frecuentemente diferentes grados de hipopla-

sia o atresia de uno de los 2 arcos (generalmente, el izquierdo). Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho o excepcionalmente bilateral; sin embargo en nuestro caso se trata de un doble arco aórtico completo en el cual ambas ramas (izquierda y derecha) tienen el mismo tamaño. Este tipo de anillo raras veces se asocia con malformaciones intracardíacas.

Nuestra paciente inició con síntomas respiratorios presentando cuadros bronquiales obstructivos y/o infecciosos desde temprana edad, con respuesta parcial al tratamiento y múltiples hospitalizaciones, debido al compromiso anatómico condicionado por la compresión extrínseca de la vía aérea, lo cual coincide con la literatura internacional en la que nos refieren que desde la etapa de lactante los pacientes presentan síntomas inespecíficos de dificultad respiratoria, tos, estridor inspiratorio o bifásico, problemas para alimentarse y "Respiración Ruidosa"; también sufren de neumonías "recurrentes o persistentes", sibilancias, atrapamiento aéreo e hiperinflación.

El 97% de los pacientes con anillos vasculares manifiesta estridor y en el 65% de los casos el cuadro aparece en el primer día de vida. El estridor se puede confundir con las sibilancias, pero tiene tono diferente y sonido más áspero que las sibilancias, que son más musicales.<sup>(2)</sup>

La disfagia es un síntoma menos frecuente en los pacientes que tienen anillos vasculares y es causada por compresión posterior del esófago por la malformación. La disfagia puede causar lentitud y cansancio al alimentarse, regurgitación frecuente y neumonía aspirativa. Con frecuencia, se hace el diagnóstico cuando se introducen alimentos sólidos.<sup>(2)</sup>

En nuestro caso madre refiere que, posterior al evento asfíctico, la paciente fue alimentada con líquidos y comida blanda. La falta de tolerancia a sólidos conllevó también a la sospecha de una limitante anatómica a nivel esofágico.

El segundo tipo más frecuente de anillo vascular es el arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo. La tráquea y el esófago están rodeados por delante por la aorta ascendente, el arco aórtico a la derecha, la aorta descendente por detrás, y el ligamento arterioso y la arteria pulmonar izquierda a la izquierda. Aproximadamente el 10% de los pacientes con este tipo de anillo vascular tiene malformaciones intracardíacas.<sup>(2)</sup>

En una publicación Argentina se reportó un caso similar de una paciente de ocho años de edad que fue tratada como "Sibilante Crónica" pero con una falla al tratamiento médico y mala evolución clínica. Se le realizó tomografía helicoidal con lo que se definió el diagnóstico.<sup>(4)</sup>

Sabemos que a mayor edad es menor la probabilidad de que estas malformaciones existan sin ser diagnosticadas pero se debe tener en cuenta el ambiente socioeconómico de los pacientes y su posibilidad de tener atención médica inmediata. Todos estos factores, sin duda, afectan la probabilidad de un diagnóstico temprano y por ende ensombrecen el pronóstico.

La evaluación de los pacientes con presunto anillo vascular debe incluir radiografía de tórax, tránsito esofágico con bario, ecocardiografía, y tomografía o resonancia magnética.

La radiografía de tórax puede iniciar la sospecha diagnóstica al mostrar una desviación o compresión de la tráquea aunque los signos de anillos vasculares son habitualmente demasiado sutiles como para ser observadas con estas imágenes.

El tránsito esofágico con bario es el procedimiento diagnóstico de elección para detectar los slings de la arteria pulmonar. Una muesca en la pared anterior del esófago en la proyección de perfil establece el diagnóstico.<sup>(2,3)</sup>

La broncoscopia flexible es un método seguro y útil para la evaluación de los problemas de las vías respiratorias que complican la enfermedad cardíaca congénita.<sup>(4,5)</sup> en la actualidad la broncoscopia es utilizada para valorar



la evolución de los pacientes en el transoperatorio o posterior a la cirugía para valorar las secuelas como ser las malacias de la pared traqueal.

La ecocardiografía es útil para evaluar las malformaciones intracardíacas asociada nuestra paciente no tenía ninguna malformación cardíaca asociada lo que coincide con la literatura internacional en la que nos describen que el doble arco aórtico raras veces se asocia a malformaciones cardíacas. Sin embargo puede asociarse a otra cardiopatía congénita en aproximadamente 12% de los casos, siendo la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot las más frecuentes seguida por la transposición de grandes arterias y tronco arterioso común. También se presentan en algunos síndromes genéticos como delección del brazo corto del cromosoma 22q11 hasta en 14% de los casos.(6-8)

Con respecto a la deglución de cuerpos extraños sigue siendo muy frecuente en niños menores de cinco años, que corresponden al 84% de los casos; se acompaña de una mortalidad estimada en 0.1%. Predomina el sexo masculino en relación de 2:1(9,10) sabemos que según la literatura internacional la ingesta accidental más frecuente de cuerpos extraños son las monedas hasta en un 73% de los casos(11), sin embargo no deben descartarse los alimentos y los elementos domésticos con los que el paciente pediátrico se encuentra en contacto en el hogar. El 75% de los cuerpos extraños se impactan en el tercio superior del esófago a nivel del esfínter esofágico superior, mientras en el tercio medio lo hacen los cuerpos extraños secundario a compresiones esofágicas extrínsecas como ser por un doble arco aórtico o el arco aórtico derecho como en el caso descrito en nuestra paciente, que la retención última fue condicionada por la compresión extrínseca pulsátil.

Los anillos vasculares se corrigen quirúrgicamente si el paciente es sintomático. Los slings

pulmonares, el doble arco aórtico y el arco-aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo requieren corrección quirúrgica porque estos pacientes manifiestan cuadros más intensos con el tiempo.

Se debe sospechar un anillo vascular en los lactantes que se presentan con estridor bifásico, en todos aquellos pacientes que presentan síntomas respiratorios refractarios a tratamiento médico adecuado. La presencia de infecciones respiratorias recurrentes puede guardar relación con aspiraciones o con un inadecuado aclaramiento de las secreciones traqueobronquiales por lo cual es de suma importancia realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento precoz.(2)

Se presentó caso clínico de una paciente neumópata crónica, con sintomatología recurrente o persistente secundario a una patología congénita tipo anillo vascular que condicionaba compresión extrínseca progresiva de la vía aérea y digestiva, pero que el condicionante que obligó a valorar minuciosamente a esta paciente fue un evento accidental, relativamente común en pediatría, como ser la sospecha fundada de aspiración de un cuerpo extraño.

No obstante lo curioso de nuestro paciente es que se inició, en base a protocolo, un estudio diagnóstico como la broscoscopia, que permitió establecer otro diagnóstico insospechado como un anillo vascular confirmándose con un estudio de angiotomografía, pero este a su vez permitió la visualización de un material "extraño" en esófago que conllevó a una exploración endoscópica diagnóstica y terapéutica. "Aunque usted no lo crea" el clínico no siempre tendrá todas las piezas que permitan establecer un diagnóstico de certeza en nuestros pacientes, por lo que deberá mantener abierta su mente a un abanico de posibilidades diagnósticas tanto congénitas como adquiridas sobre todo cuando tengamos a un paciente con sintomatología persistente o recurrente.

## Agradecimientos

**Dr. Carlos Paz Haslam**  
**(Estudio de Imágenes DIAGNOS)**

*Quién siempre ha apoyado a los pacientes de escasos recursos de la institución donando el estudio de angiotomografía con reconstrucción tridimensional.*

## Bibliografía

1. Vera de Pedro E, Martínez AM, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, García ML. Anillos vasculares completos. An Pediatr (Barc). 2008; 69(1):52-5.
2. Prasad-Shah P. Index of suspicion. Pediatrics in Review, en español. 2006; 27(10): 337–340.
3. Sánchez AA, Carrasco MJI. Anillos vasculares y slings, Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia.
4. RíosMRE, Aráuz MME. Niño sibilante crónico y doble arco aórtico tipo “D”: informe de un caso. Arch Argent Pediatr 2008;106(6): 533-51.
5. Lee SL, Cheung YF, Airway Obstruction in Children with Congenital Heart Disease: Assessment by Flexible Bronchoscopy. Pediatric Pulmonology. 2002;34 :304–11.
6. Sebening Ch, Jakob H, Tochtermann U, Lange R, Vahl CF, Bodegom P. Vascular Tracheobronchial Compression Syndromes, experience in Surgical Treatment and Literature Review. 2000; 48(3): 164-174.
7. Jung SY, Gi Beom K, Sang KB, Jung BE, Noh Ch, Gook LH, et. al. Clinical Course of Vascular Rings and Risk Factors Associated With Mortality. Korean Circ J. [en internet] [citado 2014 septiembre 22] 2012; 42(4): 252-258. [http:// dx.doi.org/ 10.4070/ kj.2012.42.4.252](http://dx.doi.org/10.4070/kcj.2012.42.4.252).
8. Vázquez ACA, Muñoz CL, Kuri-NM, Vargas BJ. Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso. Arch Cardiol Mex. 2005;75(2):178-181.
9. Shen HL, Sui LL, Wong KS. Cardiovascular- associated tracheobronchial obstruction in children. Cardiology in the Young 2013; 23: 233–238.
10. Alvarado LU, Palacios AJM, León HA. Cuerpos extraños alojados en las vías aérea y digestiva. Diagnóstico y Tratamiento. Acta Pediatr Mex 2011; 32(2): 93-100.
11. Jayachandr S, Eslick GD. A systematic review of paediatric foreign body ingestion: Presentation, complications, and management. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2013; 77: 311317.