

Anillos vasculares, nuestra experiencia en 18 casos

A.B. Domènech¹, J. López², P. Rodríguez¹, F. Serrano³, B. Fernández⁴, C. Gutiérrez¹, J.J. Vila¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Neumología Infantil. ³Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. ⁴Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València

RESUMEN

Objetivos. Los anillos vasculares son una causa poco frecuente de compresión de la tráquea y/o del esófago, provocando estridor y/o disfagia grave. Presentamos nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de los anillos vasculares.

Material y métodos. Analizamos mediante un estudio retrospectivo la clínica, diagnóstico y manejo de 18 pacientes diagnosticados de anillo vascular entre enero 1985 y diciembre 2013. Evaluamos la endoscopia como método diagnóstico.

Resultados. Se incluyen un total de 18 pacientes, con una edad mediana de 2 años. El 83,3% (15/18) presentaban algún tipo de síntoma: 46,7% (7/15), síntomas respiratorios como dificultad respiratoria, estridor, infecciones respiratorias recurrentes, crisis de broncoespasmo con sibilancias o asma en niños mayores; el 20% (3/15) síntomas digestivos como disfagia, vómitos y regurgitaciones; por último, el 33,3% (5/15) combinaban síntomas respiratorios y digestivos. El 16,7% restante (3/18), se encontraban asintomáticos y su diagnóstico fue casual.

Los tipos de anillos vasculares más frecuentes fueron: doble arco aórtico (27,8%) y arteria subclavia derecha aberrante (27,8%). En 3 casos (16,7%) se asociaba un divertículo de Kommerell.

Se intervino el 44,4% (n=8), el resto no presentó sintomatología que justificara la intervención (n=10). En el 37,5% hubo complicaciones postoperatorias (parálisis recurrencial iatrogénica y persistencia de la malacia). No hubo mortalidad en nuestra serie.

El seguimiento mediano fue de 6,4 años. El 88,9% de los pacientes permanecen asintomáticos, y el 33,3% han sido dados de alta definitiva.

Conclusiones. Los anillos vasculares son poco frecuentes, suelen manifestarse con síntomas comunes en la infancia. Por ello, frente a clínica respiratoria de larga evolución y recurrente, o disfagia, debe pensarse en un anillo vascular.

No todos los sujetos son candidatos a la corrección quirúrgica, por ello es imprescindible una valoración multidisciplinar.

PALABRAS CLAVE: Anillo vascular; Sling; Anomalía congénita arco aórtico; Anomalía congénita arteria pulmonar; Compresión traqueal; Disfagia; Niños.

Correspondencia: Dra. Anna-Betlem Domènech i Tàrrega. Avda. de Fernando Abril Martorell Sur, 106. 46026 Valencia
E-mail: annadomenechtarrega@gmail.com

Recibido: Mayo 2014

Aceptado: Septiembre 2014

VASCULAR RINGS, OUR EXPERIENCE WITH 18 CASES

ABSTRACT

Aim. Vascular rings are a rare cause of compression of the trachea and/or the esophagus, causing stridor and/or severe dysphagia. We present our experience in the diagnosis and management of vascular rings.

Methods. Retrospective study in which we analyzed clinical history, diagnosis and management of 18 patients diagnosed with vascular ring between January 1985 and December 2013. We evaluate endoscopy as a diagnostic method.

Results. A total of 18 patients were included, with a median age of 2 years. 83.3% (15/18) had some type of symptom: 46.7% (7/15) had respiratory symptoms such as respiratory distress, stridor, recurrent respiratory infections, bronchospasm with wheezing or asthma in older children; 20% (3/15) had digestive symptoms such as dysphagia, vomiting and regurgitation; and 33.3% (5/15) combined respiratory and digestive symptoms. The remaining patients, 16.7% (3/18) were asymptomatic and the diagnosis was casual.

The most common types of vascular rings were double aortic arch (27.8%) and aberrant subclavian right artery (27.8%). In 3 cases (16.7%) a Kommerell diverticulum was associated.

44.4% (n=8) was operated on, the remaining did not present symptoms which justify the intervention (n=10). 37.5% of patients had postoperative complications (iatrogenic recurrent paralysis and persistent tracheomalacia). There was no mortality in our series.

The median follow-up was 6.4 years. At the moment, 88.9% of patients are asymptomatic, and 33.3% have been definitely discharged.

Conclusions. Vascular rings are rare, and usually presented with common symptoms in childhood. Therefore, in front of a longstanding and recurrent respiratory symptoms, or dysphagia, we should think of a vascular ring. Not all subjects are candidates for surgical correction; therefore a multidisciplinary evaluation is essential.

KEY WORDS: Vascular ring; Sling; Congenital aortic arch abnormality; Congenital pulmonary artery; Anomaly tracheal compression; Dysphagia; Children.

INTRODUCCIÓN

La tráquea y el esófago son estructuras cilíndricas huecas en íntima relación con los grandes vasos que se originan del corazón. Estas estructuras vasculares resultan de la involu-

ción parcial o total de los arcos aórticos fetales. Cuando este proceso se altera, los grandes vasos resultantes configuran diferentes tipos de anillos que rodean y comprimen en mayor o menor grado la tráquea, el esófago o ambos⁽¹⁾.

Las malformaciones del arco aórtico y sus ramas constituyen menos del 1% de las anomalías congénitas cardiovasculares y se manifiestan típicamente en los primeros años de vida⁽²⁻⁶⁾. El diagnóstico puede ser casual cuando son silentes o resultado del estudio de síntomas respiratorios y/o digestivos persistentes o recurrentes. Se requiere un elevado índice de sospecha dada la alta prevalencia de sintomatología respiratoria y digestiva en los primeros años de vida relacionada con las infecciones recurrentes y la inmadurez digestiva. En algunos casos, el diagnóstico se demora por la concurrencia de patología a la que erróneamente se atribuye la causa de los síntomas (*v. gr.*, laringomalacia, estridor y disfgia).

El objetivo de esta revisión retrospectiva de los pacientes con anillo vascular atendidos en un mismo centro pediátrico de referencia durante casi 3 décadas fue conocer la prevalencia, forma de presentación, tiempo de demora y las técnicas empleadas para el diagnóstico, así como los criterios terapéuticos aplicados y el curso evolutivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular, atendidos en un departamento de Cirugía Pediátrica con Cardiología y Cirugía Cardíaca Pediátrica, entre enero de 1985 y diciembre de 2013.

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular. Se empleó la clasificación del Comité Internacional de Nomenclatura y Base de Datos de Cirugía Cardíaca Congénita^(7,8).

Se extrajeron datos demográficos, clínica de presentación, exploraciones diagnósticas realizadas, tratamiento, tipo de intervención, edad en el momento del diagnóstico, edad en el momento de la intervención, edad en el último control, y evolución de los síntomas de debut.

RESULTADOS

Un total de 18 pacientes (8 niños y 10 niñas), con una edad mediana al diagnóstico de 2 años (intervalo: 4 meses-10 años), fueron evaluados en nuestro Centro con el diagnóstico de anillo vascular.

El 83,3% (15/18) presentaban algún síntoma y el 16,7% (3/18) se encontraban asintomáticos por lo que el diagnóstico en estos casos fue casual (Tabla I).

De los pacientes sintomáticos, el 46,7% (7/15) presentaban síntomas respiratorios como dificultad respiratoria, estridor, infecciones respiratorias recurrentes, crisis de broncoespasmo con sibilancias o asma en niños mayores, y el 20% (3/15), síntomas digestivos como disfgia, vómitos y regurgitacio-

nes, y el 33,3% (5/15), sintomatología mixta. Los síntomas respiratorios, especialmente el estridor, y los trastornos digestivos, como vómitos y disfgia, son los síntomas más frecuentes⁽⁹⁾. Solo en 8 casos la clínica fue motivo de indicación quirúrgica. El 50% de los pacientes asociaban algún tipo de comorbilidad [hipertensión pulmonar primaria, comunicación interventricular, comunicación interauricular, conducto arterioso persistente (CAP), dextrocardia, anillos traqueales completos –el 50% se asocian a sling de la pulmonar⁽¹⁰⁻¹²⁾–, delección del cromosoma 12, rizomelia, epilepsia, síndrome Pierre-Robin, hipoacusia neurosensorial bilateral y espectro autista] y el 40% de estas patologías consistían en malformaciones cardiovasculares asociadas (Tabla I).

Se realizaron una mediana de 4 exploraciones complementarias por paciente (Tabla II):

- Ecocardiograma: se realizó en 16 pacientes y solo fue positiva en 10, pero resultó ser una herramienta esencial para la exclusión de malformaciones cardiovasculares asociadas.
- Tomografía axial computarizada (TAC): se llevó a cabo en 13 pacientes, en el 92,9% se confirmó el diagnóstico. La TAC, junto con la resonancia magnética (RM) se consideraron las técnicas estándar para la determinación exacta de la anatomía de los anillos vasculares (Figs. 1 y 2).
- Tránsito intestinal superior (TIS): herramienta diagnóstica muy útil en esta patología, pues el 91,7% de los pacientes a los que se les realizó (11/12 pacientes) mostraron alguna impronta o indentación sobre el esófago (Fig. 3). No solo se realizó en pacientes con disfgia (4), que en todos ellos fue concluyente, también lo fue en 7 casos sin disfgia.
- Resonancia magnética (RM): se realizó en 3 casos, en todos ellos se demostró la malformación (100%).
- Fibrobroncoscopia (FBC): 90% de los casos a los que se les realizó (9/10) mostraron cierto grado de estenosis traqueal por compresión extrínseca pulsátil. En algunos casos se utilizó también previamente a la cirugía y tras la liberación del anillo vascular.
- Esofagogastroscoopia (EGC): en el 100% se confirmó la compresión extrínseca y pulsátil del esófago (4 pacientes). En ocasiones también se empleó posteriormente a la liberación de la malformación vascular para comprobar la desaparición de la compresión extrínseca esofágica y dar por satisfactoria la intervención (Fig. 4).
- Angiografía: solo se realizó a un paciente con CAP para oclusión del mismo, y fue durante su realización cuando se halló un anillo incompleto (ASIA) que no comprimía ni el esófago ni la tráquea.

Los tipos de anillos vasculares hallados se detallan en las tablas I y II. En 3 casos (16,7%) se asociaba un divertículo de Kommerell (DK) (Tabla I).

El 44,4% de los casos fueron sometidos a división quirúrgica del anillo vascular. Con una edad mediana de 3 años (intervalo: 2,7 meses-9,96 años). El resto de los pacientes no presentaban ninguna repercusión clínica por lo que no se indicó la intervención. En el grupo sometido a cirugía, se accedió

Tabla I. Descripción clínica, diagnóstica y terapéutica de los pacientes diagnosticados de anillo vascular.

P	Sexo	Edad	Comorbilidad	Clínica	Tipo anillo	TAC	EGC	RM	FBC	TIS	Tratamiento	Situación actual
1	M	4 m	HPT, CIV	Dificultad respiratoria	SP	+	-		+		Reimplante arteria pulmonar izquierda y sección ligamento arterioso	Alta
2	M	1 m		Dificultad respiratoria	SP + DK	+	+		+		Liberación y resección del divertículo ductal	Seguimiento
3	M	7 m		Dificultad respiratoria Vómitos	AADCAP + DK	+		+	+		Sección ligamento arterioso	Seguimiento
4	M	3 m	HPT, CIA, CIV, anillos traqueales completos	Dificultad respiratoria	SP	+			+		Reimplante arteria pulmonar izquierda Traqueoplastia con parche de pericardio autólogo en otro tiempo, tras su fracaso: traqueoplastia con injerto costal	Derivado a otro centro
5	F	2 a		Dificultad respiratoria Broncoespasmo	DAA	+			+		Sección arco aórtico izquierdo hipoplásico	Seguimiento
6	F	4 a	CIA, rizomelia, epilepsia, deleción cr12	Dificultad respiratoria Infecciones respiratorias recurrentes Disfagia	ASIA	+	+		+	+	Dissección arteria subclavia izquierda y liberación ligamento arterioso	Seguimiento
7	F	7 a		Infecciones respiratorias recurrentes Broncoespasmo Disfagia Vómitos	DAA		+	+	+		Sección arco aórtico izquierdo y sección ligamento arterioso	Alta
8	F	5 a	Esofagitis péptica	Disfagia	ASDA	+	+	+		+	Reimplante arteria subclavia derecha a la carótida común	Alta
9	M	5 a		Broncoespasmo	DAA	+			+	+	Conservador	Seguimiento
10	F	10 a		Asintomático	ASIA	+	+				Conservador	Seguimiento
11	F	1 a		Broncoespasmo	ASDA		+				Conservador	Alta
12	M	9 m		Vómitos	ASDA	+	+				Conservador	Alta
13	F	7 a	Sd. Pierre-Robin, hipoacusia	Asintomático	ASIA	+					Conservador	Seguimiento
14	M	11 m	Autismo	Infecciones respiratorias recurrentes Broncoespasmo Vómitos	ASDA	-	+			-	Conservador	Seguimiento
15	F	3 a	Dermatitis atópica	Broncoespasmo Disfagia Vómitos	DAA	+	+		+	+	Conservador	Seguimiento
16	F	10 m		Vómitos	DAA	+	+				Conservador	Alta
17	M	3 a		Asintomático	ASIA + DK						Conservador	Seguimiento
18	F	3 m		Broncoespasmo	ASDA		+				Conservador	Seguimiento

P: paciente; M: masculino; F: femenino; m: meses; a: años; HPT: hipertensión pulmonar; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAA: doble arco aórtico, ASDA: arteria subclavia derecha aberrante; ASIA: subclavia izquierda aberrante; SP: sling de la pulmonar; AADCAP: arco aórtico derecho con conducto arterioso permanente; DK: divertículo de Kommerell; TAC: tomografía axial computarizada; RM: resonancia magnética; FBC: fibrobroncoscopia; EGC: esofagogastroscofia; +: resultado positivo, -: resultado negativo.

por toracotomía izquierda en 4 casos, toracotomía derecha en 1 y esternotomía media en 3 casos (Tabla I). En ningún caso se asoció aortopexia durante la intervención ni fue necesaria la circulación extracorpórea. El paciente que asociaba anillos traqueales completos, en un tiempo quirúrgico posterior se realizó una traqueoplastia con parche de pericardio autólogo

y, posteriormente, traqueoplastia con injerto costal debido al fracaso del primero.

No hubo complicaciones intraoperatorias ni mortalidad en esta serie. Aunque el 37,5% de los pacientes intervenidos presentaron algún tipo de complicación postquirúrgica: parálisis izquierda recurrential iatrogénica en 1 caso y malacia

Tabla II. Exploraciones complementarias realizadas.

Anomalía vascular	N (%)	EcoC*	RM*	TC*	FBC*	EGC*	TIS*
Doble arco aórtico (DAA)	5 (27,8)	1/3	1/1	4/4	4/4	2/2	3/3
Arteria subclavia derecha aberrante (ASDA)	5 (27,8)	3/5	1/1	2/3	0/1	1/1	5/5
Arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA)	4 (22,2)	3/4	-	3/3	1/1	1/1	2/2
Sling de la arteria pulmonar (SP)	3 (16,7)	2/3	-	3/3	3/3	-	1/2
Arco aórtico derecho con ligamento arterioso (AADCAP)	1 (5,6)	1/1	1/1	1/1	1/1	-	-
Total, n (%)	18 (100)	10/16	3/3	13/14	9/10**	4/4	11/12

*Expresa el número de pacientes con exploración alterada respecto al total de los que fueron sometidos a esta exploración.

**El paciente con ASDA presentó una fibrobroncoscopia normal y endoscopia digestiva patológica. Estrictamente no debe considerarse un falso negativo.

EcoC: ecocardiografía; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; FBC: fibrobroncoscopia; EGC: esofagogastroscofia; TIS: tránsito intestinal superior.

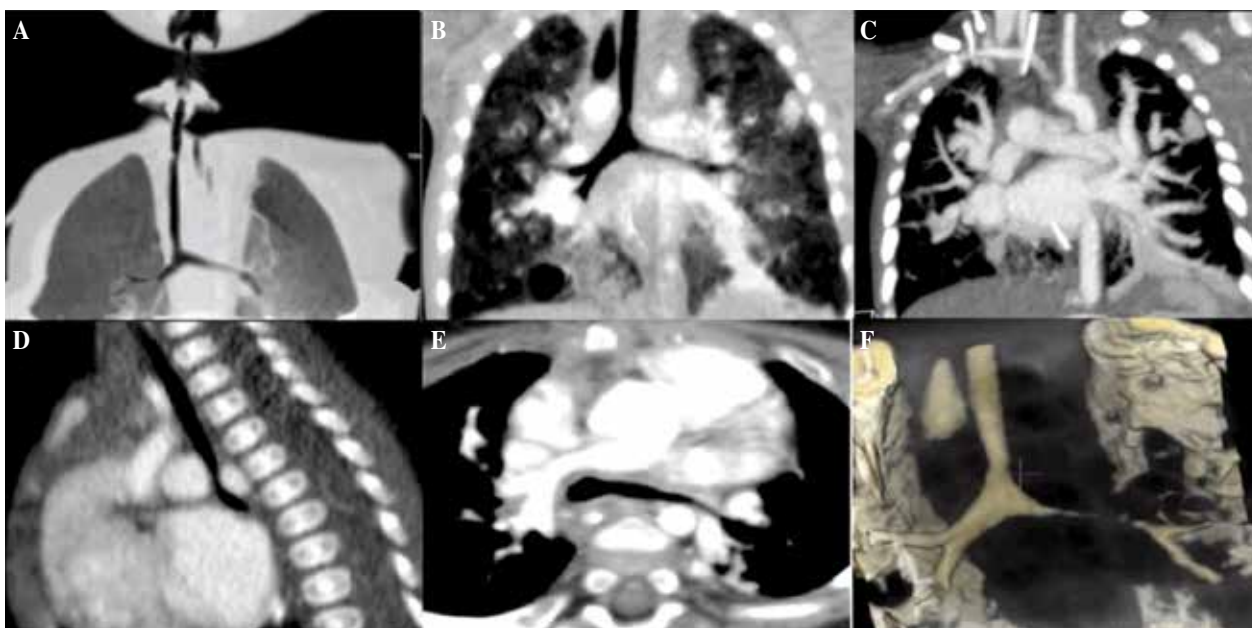


Figura 1. TAC de tórax y reconstrucción 3D: Origen anómalo de arteria pulmonar izquierda (API) desde el lado derecho, provocando un anillo vascular incompleto (sling de la pulmonar, SP) que reduce la luz traqueal al menos un tercio (A, B, C, D). El bronquio principal izquierdo está alargado con reducción de su luz distal, entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta descendente (E, F). Este paciente asociaba además anillos traqueales completos.

residual en 2 casos con síntomas respiratorios intermitentes, sin impedir seguir con su régimen de vida normal ni interrumpir su crecimiento. Ningún paciente precisó reintervención respecto a su anillo vascular.

Referente a los casos con malacia residual, en uno de ellos persistía el estridor bifásico variable según la posición y fue diagnosticado de traqueomalacia grave del tercio inferior traqueal mediante una fibrobroncoscopia por lo que se practicó una aortopexia al año de la corrección del anillo vascular, actualmente -3 años después de la corrección del anillo- presenta infecciones respiratorias recurrentes, tos y abundante mucosidad, sigue controles periódicos en la consulta externa sin tratamiento domiciliario. El otro caso, al mes de la división del anillo vascular, presentó tres episodios de dificultad

respiratoria severa que necesitaron intubación, persistiendo un mínimo estridor con el llanto y con traqueomalacia en las pruebas de función respiratoria, en tratamiento con corticoides inhalados; cuatro años más tarde, el paciente presenta una evolución favorable con un único episodio de laringitis en el último año tratado con corticoides.

El grupo intervenido permaneció una mediana de 3,5 días (rango: 1 día-5,8 meses) en la Unidad de Cuidados Intensivos postintervención. El principal motivo por el que se prolongó la estancia en UCI fue debido a que se trataba del paciente con anillos traqueales completos, y precisó traqueostomía de larga evolución.

El seguimiento mediano de todos los pacientes ha sido de 6,5 años (SD 7,4, rango: 2-27 años). El 88,9% de los pacientes

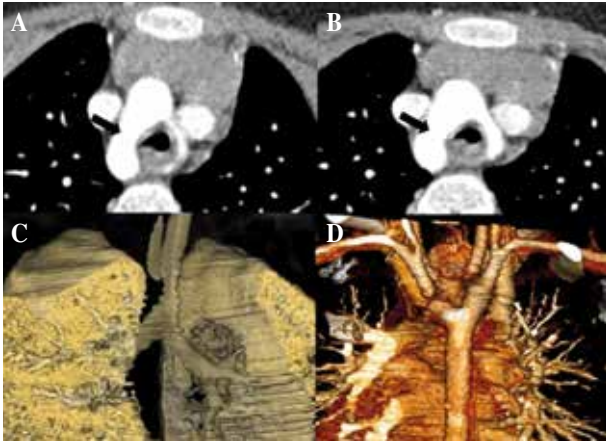


Figura 2. AngioTAC y reconstrucción 3D: Doble arco aórtico con dominancia del derecho y en situación más craneal (flecha). Se puede apreciar cierta compresión y disminución de la luz traqueal.

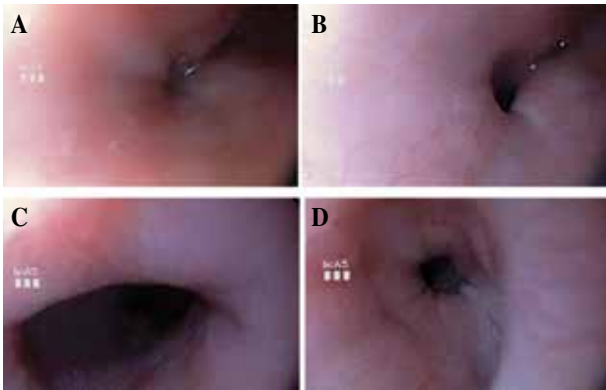


Figura 4. Esfagogastroscofia intraoperatoria previa a la liberación del anillo vascular completo, en este caso se trataba de un arco aórtico derecho con ASIA y DK. Se aprecia compresión extrínseca pulsátil localizada en esófago a 18 cm de arcada dentaria que cierra completamente la luz esofágica (A y B). Tras la liberación del ligamento arterioso, se libera el esófago. En la endoscopia inmediatamente posterior a la liberación se comprueba la desaparición de la compresión extrínseca esofágica, apreciando buen paso, por lo que se da por satisfactoria la intervención (C y D).

se encuentran asintomáticos. El 33,3% (6 casos, 3 intervenidos y 3 no intervenidos) han sido dados de alta definitiva, pues han presentado una evolución favorable, sin recidiva de los síntomas tras un periodo de seguimiento considerable.

El curso evolutivo de los pacientes no intervenidos ha sido excelente, ningún paciente ha presentado empeoramiento de los síntomas, por lo que 7 (70%) siguen controles periódicos en la Consulta Externa sin necesidad de tratamiento adyuvante y 3 (30%) han sido dados de alta. En los pacientes intervenidos, 3 (37,5%) han sido dados de alta, uno de ellos fue trasladado a otro centro hospitalario por cambio de domicilio y el resto (4 pacientes, 50%) siguen siendo visitados periódicamente por los distintos especialistas.

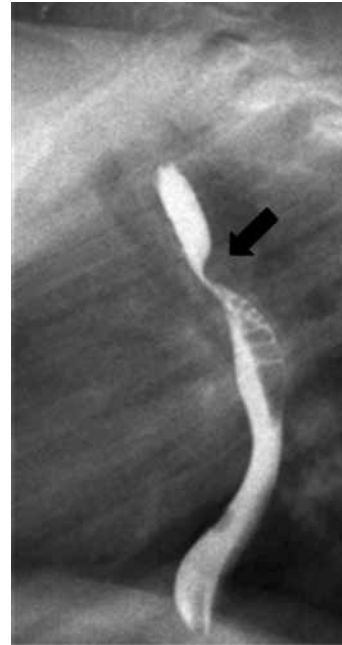


Figura 3. Tránsito intestinal superior (TIS), visión lateral: obstrucción casi completa del lumen esofágico. Se observa una importante indentación (flecha) en la cara posterior esofágica provocada por un anillo vascular incompleto, en este caso se trataba de una arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA).

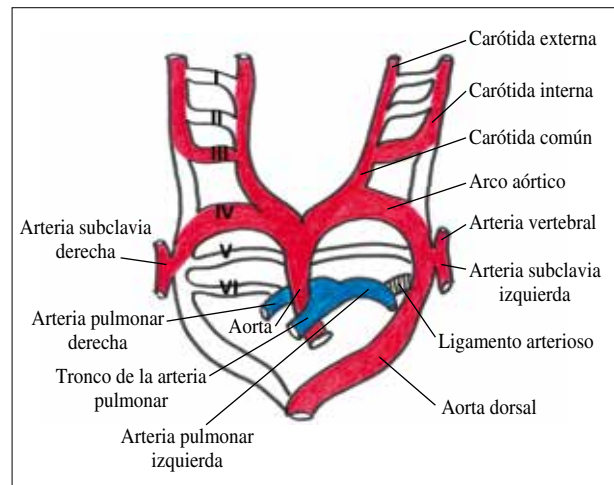


Figura 5. Embriología del arco aórtico. Durante el desarrollo normal, el primero, segundo y quinto arcos aórticos, y una parte del cuarto arco derecho regresan; lo que se traduce por el típico arco aórtico izquierdo. Los terceros arcos aórticos formarán las arterias carótidas comunes bilateralmente⁽¹²⁾. El sexto arco formará el ligamento arterioso (o conducto arterioso persistente, CAP) en el lado izquierdo y las porciones proximales de la arteria pulmonar derecha e izquierda. Normalmente el ligamento arterioso se encuentra en el mismo lado que el arco aórtico, aunque en ocasiones se desarrolla en el lado contralateral, completando así un anillo vascular.

DISCUSIÓN

En el embrión se desarrollan seis pares de arcos aórticos con simetría izquierda-derecha (Fig. 5). La configuración definitiva de la aorta torácica y de sus ramas es el resultado de un patrón de regresión asimétrica y la persistencia de ciertos arcos aórticos específicos⁽¹³⁾.

Los tipos más comunes de anillos vasculares, en orden decreciente de frecuencia son⁽⁴⁾:

- Doble arco aórtico (DAA), es el anillo vascular más frecuente^(1,5), siendo el arco aórtico derecho el predominante en el 70% de los casos.
- Arco aórtico derecho con ligamento arterioso (conducto arterioso persistente, CAP) (AADCAP) y arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA).
- Compresión de la arteria innominada.
- Arteria subclavia derecha aberrante (ASDA), 0,5-1% de la población⁽⁶⁾.
- Sling de la arteria pulmonar (SP), ocurre cuando la rama izquierda de la arteria pulmonar se origina anómalamente de la arteria pulmonar derecha y rodea comprimiendo la tráquea distal y bronquio principal derecho^(2,10).
- Arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA).

El DAA y el AADCAP suponen el 95% de los anillos vasculares completos.

En la literatura podemos encontrar dos definiciones de DK: divertículo aneurismático del arco aórtico o de la región proximal de la aorta torácica descendente, o del origen de una arteria subclavia aberrante. El divertículo se reconoce debido al cambio de calibre al ampliarse la base de la arteria subclavia aberrante⁽¹²⁾.

Los slings 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.

La clínica que provocan los anillos vasculares se basa en la mayor o menor compresión que estas estructuras vasculares producen sobre la vía aérea, y sobre el esófago. La clínica de presentación de los anillos vasculares puede confundirse fácilmente con enfermedades del tracto respiratorio o digestivo⁽⁶⁾. En niños mayores puede haber historia de tos crónica y sibilancias con el diagnóstico de asma bronquial. La presencia de infecciones respiratorias puede guardar relación con aspiraciones o inadecuado aclaramiento de las secreciones tráqueo-bronquiales. Los síntomas digestivos, relacionados con la compresión esofágica, son menos definidos y pueden incluir vómitos y dificultad inespecífica para la alimentación en lactantes, y disfagia y/o deglución lenta en niños mayores⁽¹⁴⁾.

El diagnóstico debe ir encaminado a identificar la causa de la clínica, demostrar la anatomía vascular y de la vía aérea y plantear la actuación terapéutica más adecuada.

1. Radiografía de tórax: primer estudio a realizar, permite identificar improntas sobre la tráquea o el desplazamiento de la misma.
2. TIS^(12,15,16): el 82,3% de los pacientes presentan algún tipo de indentación secundaria a compresión extrínseca. Patrones específicos de indentación se han descrito en función de la malformación vascular asociada.
3. Ecocardiografía: capaz de diagnosticar el anillo vascular, aunque no identifica estructuras ligamentosas que puedan formar parte del anillo.
4. AngioRM y angioTAC^(12,13): definen la anatomía vascular y de la vía aérea, tienen una sensibilidad cercana al 100%.

- Permiten definir con precisión el tipo de anillo y poder planificar el tipo de intervención, incluyendo el abordaje.
5. EGC y FBC: la FBC hoy en día constituye una de las primeras y más importantes pruebas diagnósticas a realizar ante la sospecha de un anillo vascular. Ambas también se pueden emplear de forma combinada como estudio intraoperatorio para valoración pre y post-liberación de las estructuras vasculares^(4,5). La reciente publicación de Furuya M et al⁽¹⁵⁾ elabora una guía de visión endoscópica con los hallazgos más representativos durante la exploración broncoscópica y la endoscópica de acuerdo con el tipo de anillo vascular.
 6. Cateterismo y angiografía: se debe reservar para aquellos casos en los que no se define de forma clara la anatomía vascular.

Las pruebas diagnósticas deben ajustarse a la gravedad de la clínica y el previsible cambio de actitud que se deriva de los hallazgos resultantes de su realización. La normalidad del esofagograma o de la ecocardiografía no descarta la presencia de anillo vascular. La endoscopia combinada respiratoria y digestiva tiene una elevada sensibilidad y, además, permite diagnosticar otras patologías asociadas o con similar forma de presentación.

La angioTAC, la esofagogastroscoopia y el TIS suponen exploraciones fundamentales. Se recomienda, bajo un alto índice de sospecha, realizar en primer lugar un TIS seguido de una TAC⁽¹⁷⁾. En nuestra revisión, el TIS es una de las mejores pruebas para establecer el diagnóstico, tal y como se describe en la literatura⁽¹⁸⁾. La angioTAC y el angioRM son necesarios para confirmar el diagnóstico y, a su vez, definen la anatomía vascular y de la vía aérea. La endoscopia digestiva alta tiene un papel fundamental a la hora de realizar el diagnóstico en pacientes con disfagia, y además permite calificar el resultado quirúrgico de satisfactorio si se realiza inmediatamente después de la liberación del anillo vascular.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la sección del anillo. Está indicada en los pacientes con sintomatología evidente^(6,17,19-21). 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. Desde la descripción original de Gross en 1945, el objetivo principal de la cirugía ha sido aliviar los síntomas respiratorios, y el éxito depende del diagnóstico y de las técnicas quirúrgicas empleadas⁽⁹⁾.

La primera reparación exitosa de un SP fue en 1953 llevada a cabo por Willis Potts. Actualmente, el tratamiento del SP se ha visto ligeramente modificado, conjuntamente con la reparación traqueal en caso de asociar estenosis traqueal congénita⁽¹⁰⁾.

Los anillos vasculares son una patología poco frecuente, que suele manifestarse con síntomas comunes en la población pediátrica. Por ello, frente a clínica respiratoria de larga evolución y recurrente, o disfagia, debe pensarse en un posible anillo vascular⁽¹⁷⁾. Se deben incluir las malformaciones del arco aórtico en el diagnóstico diferencial del asma atípica o que no responde al tratamiento⁽²⁾.

El abordaje por toracotomía izquierda permite una exposición excelente pues ofrece el mejor acceso para el mediastino medio y el posterior, permite identificar el nervio laríngeo y el nervio vago y así poder evitarlos⁽⁸⁾. Excepto para ASDA que la mejor opción es la toracotomía derecha. En algunos casos es preferible una esternotomía. La corrección del anillo se puede llevar a cabo seccionando el mismo o realizando una transposición vascular como en el caso del SP. En los casos con anillos traqueales asociados, la literatura recomienda realizar la traqueoplastia por deslizamiento en el mismo tiempo quirúrgico. En nuestra serie, solo un paciente asociaba anillos traqueales completos, la técnica empleada se podría etiquetar de obsoleta; de hecho consideramos que, en el abordaje del anillo vascular, la corrección de la malformación asociada de la vía aérea debería ser concomitante con la corrección propiamente del anillo vascular y, por supuesto, mediante la técnica recomendada.

Existen centros que realizan estos procedimientos por toracoscopia, nosotros no disponemos de ninguna experiencia al respecto, pero consideramos que es una técnica a valorar.

Las complicaciones más comunes tratadas en la bibliografía son la parálisis del nervio laríngeo recurrente, el quilotorax y el neumotórax. En nuestra serie solo hemos evidenciado como complicaciones un caso de parálisis recurrencial iatrogénica y 2 casos de malacia residual.

La demostración de un anillo vascular no es indicación quirúrgica por sí misma, es imprescindible una valoración multidisciplinaria. No existen datos publicados que permitan definir criterios objetivos para el tratamiento conservador. Por el contrario, los criterios de intervención aceptados incluyen la gravedad de los síntomas y la persistencia de los mismos pese al tratamiento médico.

CONCLUSIONES

Los anillos vasculares son una patología poco frecuente, que suele manifestarse con síntomas comunes en la población pediátrica. Por ello, frente a clínica respiratoria de larga evolución y recurrente, o disfagia, debe pensarse en un posible anillo vascular. Se deben incluir las malformaciones del arco aórtico en el diagnóstico diferencial del asma atípica o que no responde al tratamiento.

El esofagograma tiene una alta sensibilidad pero es preferible la endoscopia respiratoria y digestiva para perfilar un diagnóstico. Y debe definirse mediante angioTAC o angioRM para planificar la cirugía. La gravedad de los síntomas o su persistencia son criterios quirúrgicos. La mortalidad es muy baja y está relacionada con la patología asociada.

BIBLIOGRAFÍA

- Zanetta A, Cuestas G, Rodríguez H, Tiscornia C. Anillos vasculares: obstrucción de vía aérea en niños. Serie de casos. Arch Argent Pediatr. 2012; 110: e110-3.
- Rioseco P, Ahumada A, Vásquez D. Anillos vasculares como diagnóstico diferencial del asma. Rev Chil Enf Respir. 2012; 28: 51-7.
- Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. Pediatr Radiol. 2005; 35: 961-79.
- Shah RK, Mora BN, Bacha E, Sena LM, Buonomo C, Del Nido P, et al. The presentation and management of vascular rings: an otolaryngology perspective. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71: 57-62.
- Vera de Pedro E, Martínez M, Marín A, Galdeano JM, Luís M. Anillos vasculares completos. An Pediatr (Barc). 2008; 69: 52-5.
- Bai S, Li XF, Liu CX, Peng Y, Yuan F, Guo J, et al. Surgical treatment for vascular anomalies and tracheoesophageal compression. Chin Med J (Engl). 2012; 125: 1504-7.
- Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, and pectus excavatum. Ann Thorac Surg. 2000; 69 Suppl: S308-18.
- Shanmugam G, Macarthur K, Pollock J. Surgical repair of double aortic arch: 16-year experience. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2005; 13: 4-10.
- Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW. Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience. J Pediatr Surg. 2009; 44: 1328-32.
- Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. Ann Thorac Surg. 2005; 79: 38-46.
- Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. Pediatrics. 2006; 118: 1336-41.
- Browne LP. What is the optimal imaging for vascular rings and slings? Pediatr Radiol. 2009; 39 Suppl: S191-5.
- Ramos-Duran L, Nance JW Jr, Schoepf UJ, Henzler T, Apfaltrer P, Hlavacek AM. Developmental aortic arch anomalies in infants and children assessed with CT angiography. AJR Am J Roentgenol. 2012; 198: W466-74.
- Sánchez A, Carrasco JI. Capítulo 33: Anillos vasculares y slings. Protocolos de actuación Sociedad Española cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECARDIOPED). Ed. Acción Médica; 2010. p. 473-81. Disponible en http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap33.pdf.
- Furuya ME, Vargas MH, Ramírez-Figueroa JL, Félix-Heredia JL, González-Ortiz B, Rodríguez-Hernández L, et al. Endoscopy for the initial suspicion of vascular rings in tracheoesophageal compressions: correlation with surgical findings. Pediatr Pulmonol. 2010; 45: 560-5.
- Kulendra K, Mullineux J, McDermott AL, Williams H. Are contrast swallows a relevant investigation for paediatric stridor? Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 270: 969-73.
- Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings: presentation, investigation and outcome. Eur J Pediatr. 2005; 164: 266-70.
- Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. Pediatrics. 2006; 117: 903-8.
- Ma GQ, Li ZZ, Li XF, Peng Y, DU ZD, Jin LZ, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. Chin Med J. 2007; 120: 1408-12.
- Mainwaring RD, Jacobson JL, Reinhartz O, Gates RL. Unusual manifestations of vascular rings. J Card Surg. 2010; 25: 79-83.
- Zani A, Morini F, Paolantonio P, Cozzi DA. Not all symptoms disappear after vascular ring division: a pathophysiological interpretation. Pediatr Cardiol. 2008; 29: 676-8.