

Presentación de caso

Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín

Reporte de un caso con diagnóstico de anillo vascular**Report of a Patient with Vascular Ring**

*Vladimir González Gómez*¹, *Josefa Reyes Falcón*², *María de los Ángeles González Figueredo*³, *Alberto Piriz Assa*⁴

- 1 Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín
- 2 Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín
- 3 Especialista de Primer Grado en Cardiología. Instructor. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín
- 4 Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de Primer Grado en Pediatría Intensiva. Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín

RESUMEN

Se presentó un paciente masculino de cuatro meses portador de un anillo vascular, operado de mielomeningocele con antecedentes de infecciones respiratorias frecuentes, broncoespasmo, estridor laríngeo y reflujo gastroesofágico. Es común que estas malformaciones vasculares se asocien con otros defectos cardíacos congénitos, fundamentalmente defectos septales y troncoconales. Representan alrededor del 1% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas. Se ha comunicado una mayor frecuencia de anillos vasculares en el sexo masculino. Varios tipos de anillos vasculares están asociados con un arco aórtico a la derecha.

Los síntomas en la edad pediátrica son principalmente respiratorios y digestivos, por compresión traqueal y esofágica que producen trastornos en la deglución que se manifiestan por vómitos o intolerancia a la alimentación y que agravan los síntomas respiratorios como resultado de broncoaspiración.

Palabras clave: anillo vascular, cardiopatía congénita, ecocardiografía, esofagograma

ABSTRACT

A male patient case of 4 month of age with vascular ring that underwent surgery of myelomeningocele and a history of frequent respiratory infections, bronchospasm, laryngeal stridor, and gastroesophageal reflux was presented in this paper. These vascular malformations are commonly associated with other congenital heart defects like septal and truncocanal defects. Vascular rings represent about 1% of all congenital heart anomalies and have been frequently reported in males. Several types of vascular rings are associated with right aortic arch. Symptoms in children are mainly respiratory and digestive because of tracheal and esophageal compression resulting in swallowing disorders presented by vomiting or food intolerance. These disorders worsen respiratory symptoms as a result of pulmonary aspiration.

Key words: vascular ring, congenital heart disease, echocardiography, esophagogram

INTRODUCCIÓN

Los anillos y slings vasculares son anomalías congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los componentes que forman los arcos aórticos primitivos en el feto, que comprimen, en mayor o menor grado, la tráquea, el esófago o ambos y que causan niveles variables de estridor y disfagia¹, son frecuentemente hallazgos casuales². Se trata de estructuras anómalas vasculares y a menudo también ligamentosas.

Gross en 1945 ², utiliza por primera vez el término de “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.

Algunos autores ² han comunicado una mayor frecuencia de portadores de anillos vasculares en el sexo masculino.

Su prevalencia es difícil de determinar ya que muchos de ellos pueden no causar síntomas, pero se estima que representan alrededor del 1% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas; para su mejor clasificación ³ se dividen en dos grupos: anillos vasculares completos o verdaderos y anillos vasculares incompletos o slings. Varios tipos de anillos vasculares están asociados con un arco aórtico a la derecha ^{1,2}.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de cuatro meses con peso de 4 560 g, operado de mielomeningocele, con antecedentes de infecciones respiratorias frecuentes, broncoespasmo, estridor laríngeo y reflujo gastroesofágico, al retirar ventilación mecánica hizo cuadros de cianosis, se le realizó traqueotomía, y se reinició ventilación por cuadros repetitivos de cianosis.

Al examen físico se detectó panículo adiposo disminuido, fascie tipo gargoloide, paladar ojival, pies con tendencia al varo. En el sistema respiratorio: taquipnea moderada, tiraje universal, murmullo vesicular rudo, estertores sibilantes, con una frecuencia respiratoria de 46 respiraciones por minuto.

En el sistema cardiovascular se observó precordio normoactivo, ruidos cardíacos rítmicos y regulares, no soplo, ruidos cardíacos normales, pulsos periféricos presentes en los cuatro miembros, con frecuencia cardíaca de 123 latidos por minuto.

El abdomen se palpó blando, suave, depresible, que acompañaba a los movimientos ventilatorios, no hepatomegalia congestiva, ruidos hidroaéreos presentes.

Complementarios: hemoglobina 134 g/l, eritrosedimentación: 10 mm/h, glicemia: 4,3 mmol/l, creatinina 78 mmol/l., TGO: 4 UI y TGP 8 UI.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje eléctrico +60°.

En la radiografía de tórax no se reflejaron alteraciones pleuropulmonares.

En el esofagograma se apreció muesca en tercio superior. Ecocardiograma: Situs solitus (situación espacial del corazón en posición normal), contractilidad cardíaca global conservada. Se apreció comunicación interventricular de aproximadamente 5 mm en porción membranosa. Planos valvulares aurículo-ventriculares normales, dilatación ventricular izquierda, no obstrucción en tractos de salida. No derrame pericárdico.

En la autopsia se evidenció que el cayado aórtico pasaba por detrás del esófago y la tráquea, saliendo de la pulmonar el conducto arterioso se une a la aorta formando un anillo vascular que envuelve a la tráquea y al esófago, comprimiendo ambas estructuras. No se evidenció doble arco aórtico (fig. 1).

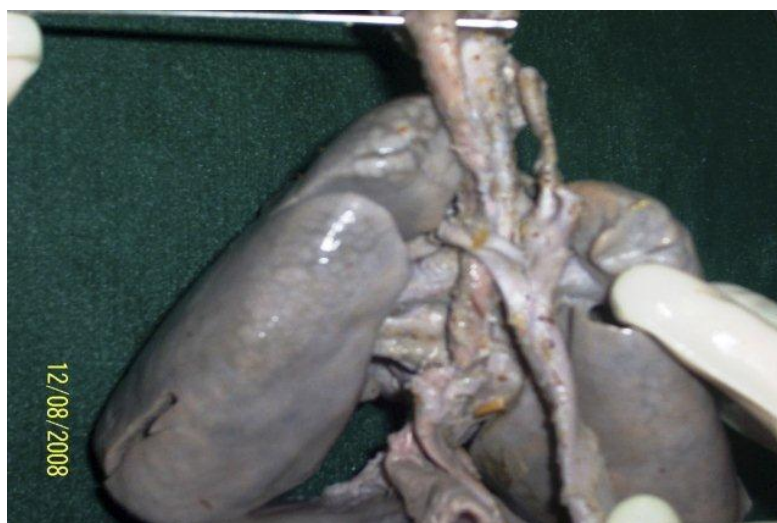


Fig. 1. Anillo vascular.

Nótese el anillo vascular conformado por el conducto arterioso que nace del tronco de la arteria pulmonar hacia la aorta y comprime a la tráquea y el esófago.

DISCUSIÓN

El complejo desarrollo embriológico del arco aórtico, los troncos supraaórticos, la arteria y ramas pulmonares y la presencia del conducto arterioso permeable (ya sea derecho o izquierdo) hacen que sean múltiples las anomalías que las malformaciones vasculares puedan ocasionar a este nivel.

Los anillos vasculares completos son aquellos en los que la anomalía vascular llega a rodear completamente, conformando un “anillo” a la tráquea y esófago, los más frecuentes en el 85-95% son: doble arco aórtico, arco aórtico derecho con conducto arterioso posterior ¹.

Los denominados slings son anomalías vasculares en las que se produce una compresión traqueal, esofágica o de ambas a causa de un trayecto vascular anómalo, sin llegar a formar un anillo completo ^{1,2}.

Los anillos vasculares se forman durante el proceso de morfogénesis embriológica cuando el proceso de regresión y persistencia no ocurre normalmente, lo que trae como consecuencia que la tráquea y el esófago sean completamente “rodeados” por alguna estructura vascular. Otras anomalías del arco aórtico pueden aparecer sin que esté presente el anillo vascular ⁴.

Es frecuente que estas malformaciones vasculares se asocien con otros defectos cardíacos congénitos, fundamentalmente defectos septales y troncoconales, pero pueden presentarse de forma aislada, con anomalías extracardíacas: anillos traqueales completos, hipoplasia o estenosis traqueal, fístula tráqueo-esofágica, ano imperforado y la atresia biliar ¹.

Los síntomas en la edad pediátrica son principalmente respiratorios, por compresión traqueal. La compresión esofágica produce trastornos en la deglución que se manifiestan por vómitos o intolerancia a la alimentación y que agravan los síntomas respiratorios como resultado de broncoaspiración, lo que puede ser confundido con enfermedad por reflujo como se manifestó en el paciente y de esta forma lo condujo a la muerte.

Los estudios complementarios juegan un papel importante en el diagnóstico de esta anomalía. La radiografía de tórax puede iniciar la sospecha diagnóstica al mostrar una desviación o compresión de la tráquea, sin embargo el estudio no invasivo por excelencia sigue siendo el esofagograma en el cual se evidenció indentación en tercio superior. El estudio ecocardiográfico puede ser suficiente para la toma de decisión quirúrgica. No obstante, en este caso, al no presentar doble arco aórtico no fue suficiente para esclarecer el diagnóstico. Como limitaciones de este estudio, hay que señalar que solo puede identificar estructuras con flujo, por lo que no se detectó la presencia de estructuras fibroligamentosas que forman parte del anillo, su principal debilidad es la pobre visualización de la vía aérea ¹.

El cuadro respiratorio fue incrementándose conjuntamente con la disfagia y esto conspiró para que el paciente no pudiese ser trasladado a tiempo a un centro de atención terciaria y recibir tratamiento quirúrgico.

El cateterismo cardíaco, la angiotomografía axial computarizada multicorte y la angio resonancia magnética nuclear con frecuencia son necesarios para esclarecer aún más el diagnóstico ¹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Sánchez A, Carrasco J. Anillos vasculares y Slings. [citado 14 jul 2012]. Disponible en: http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap33.pdf
- 2 De Vera de PE, Martínez M, Marín A, Galdeano J, García M. Ac Pediatr. 2008; 69(1): 52-5.
- 3 Powell AJ, Mandell VS. Vascular rings and slings. En: Nada's Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders-Elsevier; 2008.p. 811-22.
- 4 McElhinney D, Wernovsky G, Alejos JC, Windle M, Martín A, Herzberg G. Right aortic arch in vascular ring defects. [citado 14 jul 2012]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/899745-overview>

Correspondencia

Dr. Vladimir González Gómez. Correo electrónico: vgomez@hpuh.hlg.sld.cu.