

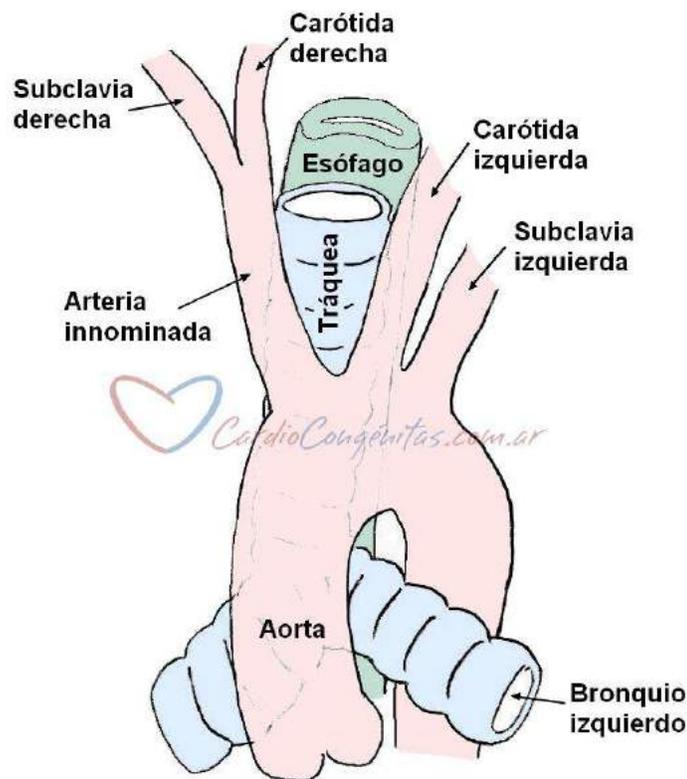
ANILLOS VASCULARES

Definición:

Los anillos vasculares son un conjunto de malformaciones en las cuales la vía respiratoria (tráquea) y/o la vía digestiva (esófago) quedan rodeados y comprimidos total o parcialmente por la arteria aorta o sus ramas.

Para comprender estas patologías es necesario repasar la anatomía normal.

Arco aórtico normal



Obsérvese que el arco aórtico normal es **IZQUIERDO**, ya que pasa por encima del bronquio izquierdo (y por delante y a la izquierda de la tráquea y el esófago).

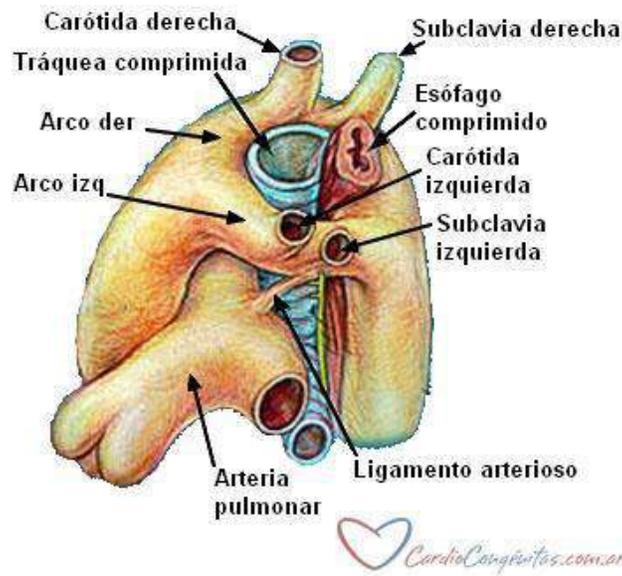
Como se puede observar en la figura, la aorta y sus ramas se ubican siempre por delante y a la izquierda tanto de la tráquea como del esófago. Ninguna arteria cruza por detrás de ellos, por lo tanto tráquea y esófago nunca quedan comprimidos.

Los principales tipos de anillos vasculares son los siguientes:

Doble arco aórtico:

En esta variedad existen 2 arcos aórticos. El posterior pasa por atrás y a la derecha de la tráquea y el esófago. El anterior lo hace por delante y a la izquierda, como lo haría un arco normal. Ambos arcos pueden tener diferentes diámetros, e incluso alguna porción de uno de ellos puede estar totalmente obliterada formando un cordón fibroso.

Doble arco aórtico



Arco aórtico derecho con ligamento arterioso y subclavia izquierda aberrante:

En esta patología, el arco aórtico no es izquierdo sino derecho, es decir, que pasa por detrás y a la derecha de la tráquea y el esófago.

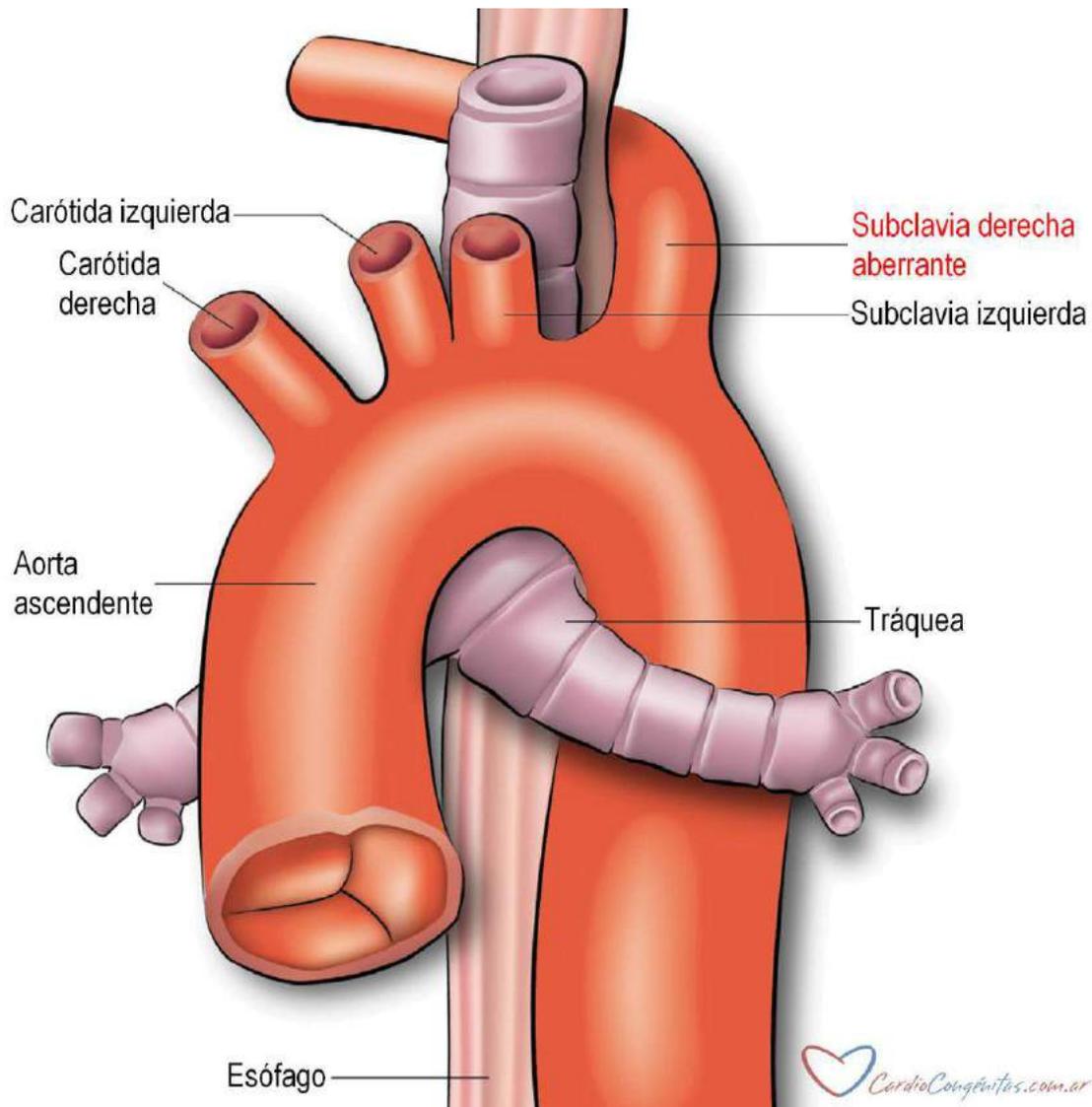
Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo



El anillo se cierra hacia adelante con el ligamento arterioso (que une la aorta con la arteria pulmonar). La subclavia izquierda nace bien atrás, como última rama del arco aórtico.

Subclavia derecha aberrante (o última rama):

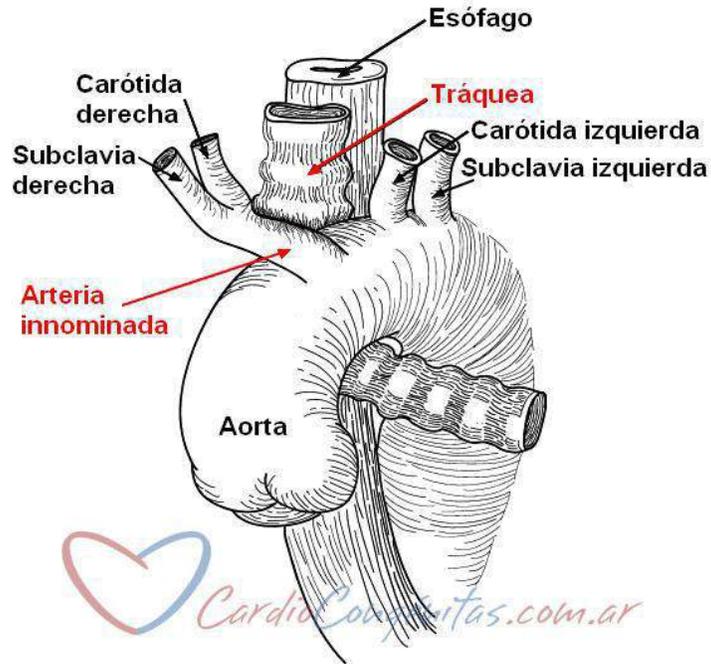
Este es un tipo de anillo “incompleto” ya que la tráquea y el esófago no están completamente rodeados por arterias que los compriman. La arteria subclavia, en lugar de nacer como primera rama junto con la carótida derecha desde la arteria innominada, lo hace como última rama del arco aórtico. Para poder llegar hasta el brazo derecho toma un recorrido por detrás del esófago. Como este órgano se apoya en la columna vertebral y la arteria subclavia derecha pasa entre ellos, el esófago queda apretado desde atrás por la arteria. La tráquea no está comprometida ya que no hay estructura que la comprima.



Compresión por arteria innominada:

Esta patología tampoco es un verdadero anillo completo. La arteria innominada nace un poco después de lo que debería en el arco aórtico, justo por delante de la tráquea, y la comprime desde adelante.

Compresión por arteria innominada

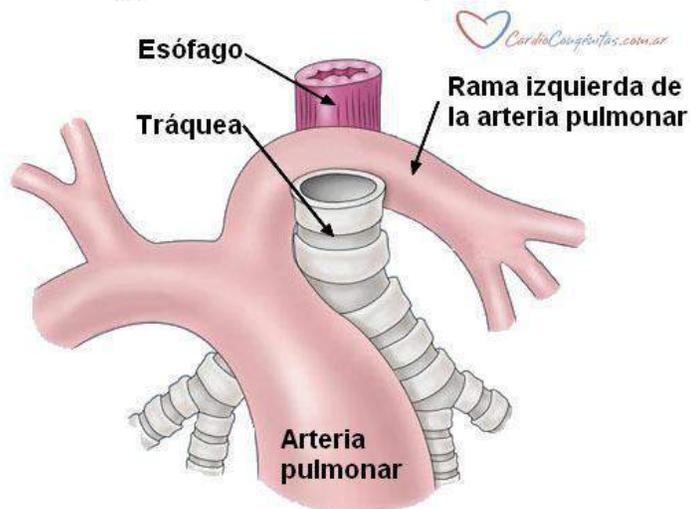


Obsérvese que la arteria innominada nace de la aorta justo por delante de la tráquea, comprimiéndola.

Sling de la arteria pulmonar:

En estos raros casos, la rama izquierda de la arteria pulmonar pasa por detrás de la tráquea (entre ésta y el esófago) en lugar de hacerlo por delante. En su camino comprime al esófago desde adelante y a la tráquea desde atrás.

Sling de la arteria pulmonar



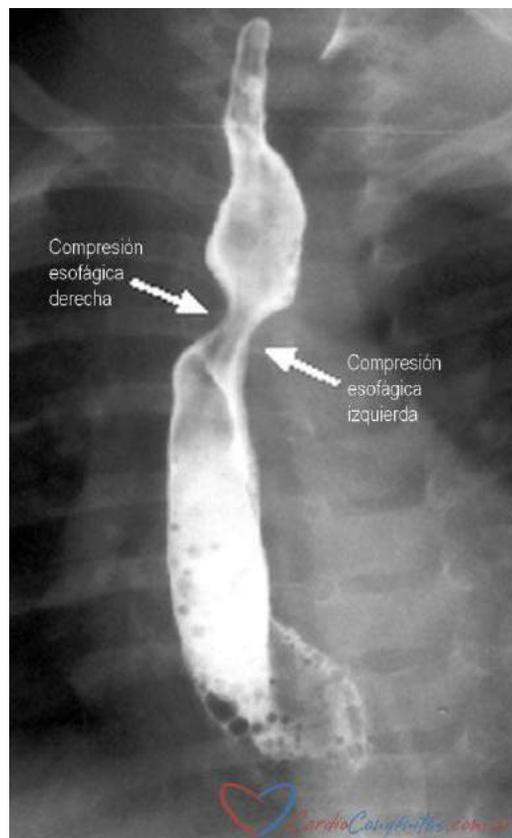
La rama izquierda de la arteria pulmonar pasa entre el esófago y la tráquea.

Presentación clínica:

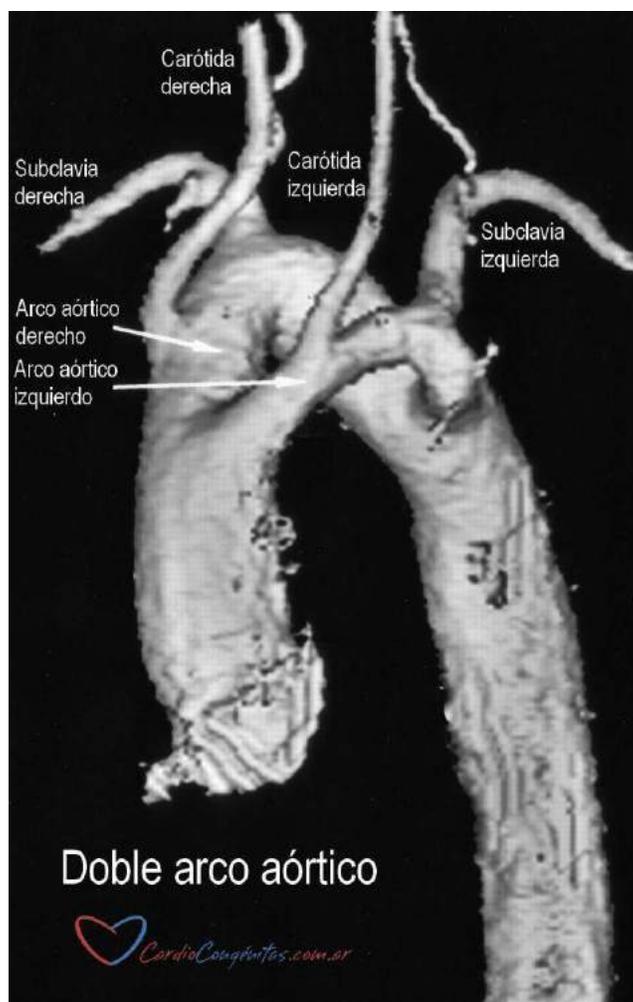
Las manifestaciones de la enfermedad variarán de acuerdo a las estructuras que se encuentren comprometidas por el anillo. Los síntomas serán básicamente de 2 tipos: respiratorios y digestivos. Si la tráquea está involucrada, el niño presentará síntomas tales como dificultad para respirar, tos, estridor (especie de silbido al respirar) o llanto disfónico. Algunos pacientes incluso tienen por costumbre estirar la cabeza hacia atrás, ya que eso les facilita la respiración. Si el esófago está comprimido, el paciente experimentará dificultad para tragar (sobre todo sólidos) o vómitos después de las comidas. En general, estas manifestaciones se inician tempranamente. Muchas veces son confundidas con cuadros de laringitis, traqueomalacia (debilidad de los cartílagos de la tráquea) o reflujo gastroesofágico. Las patologías como el doble arco aórtico o el arco aórtico derecho con ligamento arterioso y subclavia izquierda aberrante suelen presentar síntomas tanto respiratorios como digestivos, ya que son anillos completos. En cambio, la subclavia derecha aberrante raramente produce síntomas, y si lo hace, éstos son digestivos. La compresión de la tráquea por una arteria innominada anómala, por su parte, sólo produce sintomatología respiratoria.

Diagnóstico:

Una vez establecida la sospecha clínica, ésta debe ser confirmada por medio de estudios de imágenes. La radiografía de tórax de frente puede mostrar alguna desviación sugestiva de la tráquea. Un tipo especial de radiografía es la llamada **esofagograma**. Se da de beber al niño una sustancia llamada bario y se sacan radiografías mientras traga, de manera que el esófago se tiña de blanco en las imágenes. Si existe una compresión, ésta será fácilmente visible. La ubicación de las muescas orientará al tipo de anillo.



Si bien el ecocardiograma es útil y puede confirmar el diagnóstico, los mejores estudios son la resonancia magnética nuclear y la tomografía computada. Con ellas se pueden realizar reconstrucciones 3D que definen con mucha exactitud la anatomía cardíaca (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).



La endoscopia está cayendo en desuso por ser un estudio invasivo y molesto. A veces es de utilidad para evaluar por dentro las compresiones de la tráquea o el esófago.

El cateterismo sólo está indicado si existen otras patologías asociadas sobre las cuales pueda dar información.

Tratamiento:

Si la sintomatología es importante y afecta el normal desempeño del niño en la vida cotidiana, la conducta será operar. Se trata habitualmente de cirugías de baja o mediana complejidad, con resultados favorables en la inmensa mayoría de los casos (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Describiremos brevemente lo que se realiza en cada patología.

Doble arco aórtico:

Se aborda el tórax por una toracotomía (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Se corta y sutura el arco aórtico menos desarrollado (generalmente el izquierdo) al igual que el ligamento arterioso, de manera de liberar completamente tráquea y esófago.

Reparación del doble arco aórtico



Arco aórtico derecho con ligamento arterioso y subclavia izquierda aberrante:

En general es suficiente con seccionar el ligamento arterioso, que es el que cierra el anillo.

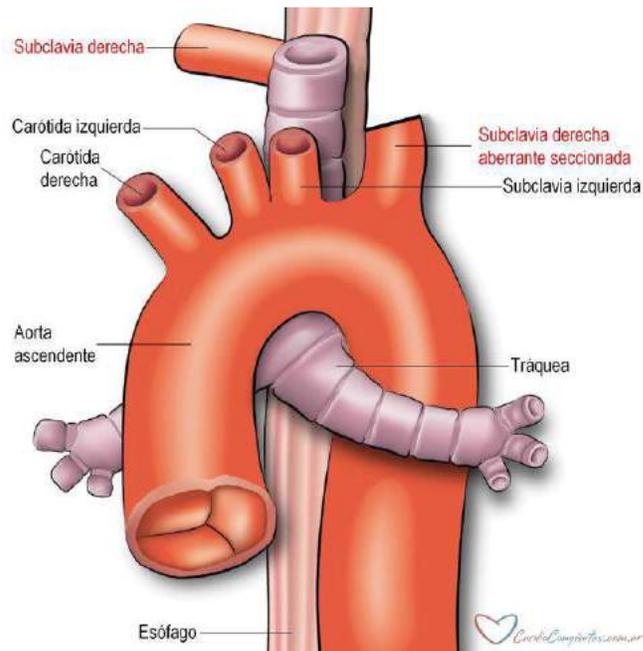
Reparación de arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso.



Subclavia derecha aberrante (o última rama):

Se corta la arteria subclavia derecha luego de su nacimiento en la aorta y antes de ubicarse por detrás del esófago. Al hacerlo, ésta pierde presión y se desliza por detrás del esófago, alejándose y dejando por lo tanto de comprimirlo. La arteria queda con escaso

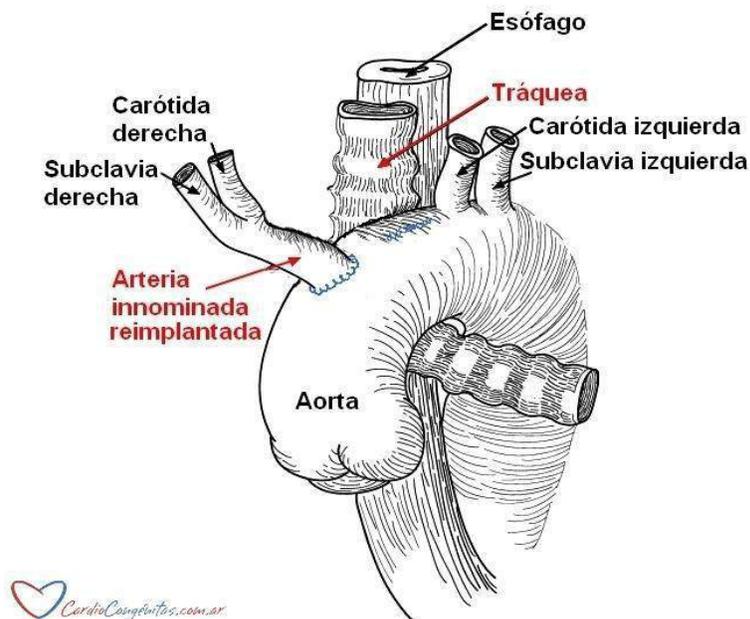
pulso pero no por eso la sangre deja de llegar al brazo derecho, ya que lo hace por otras colaterales que le aportan la sangre más allá del sitio en el que fue cortada.



Compresión por arteria innominada:

Si bien se puede realizar una pexia (anclar con sutura la arteria hacia el esternón, de manera de separarla de la tráquea), la técnica que mejores resultados tiene es la de extraerla y reimplantarla en la posición adecuada, lejos de la vía aérea.

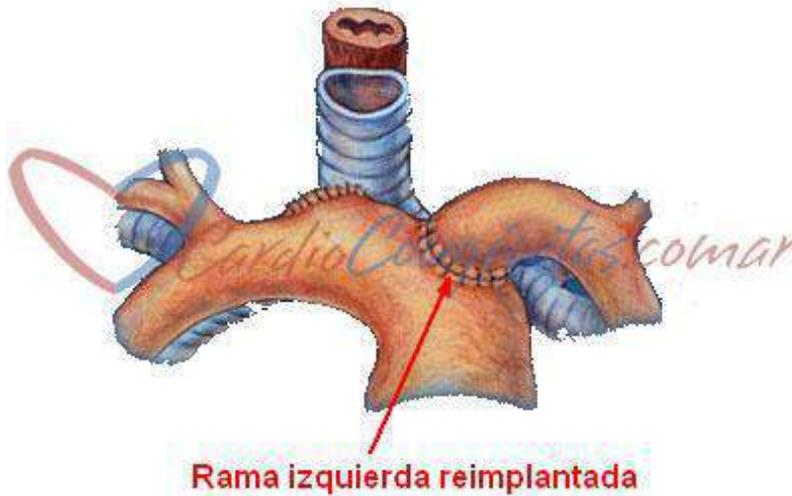
Reimplante de arteria innominada



Sling de la arteria pulmonar:

Esta malformación es más compleja de corregir que las anteriores, y suele requerir el uso de circulación extracorpórea. Se debe cortar la rama izquierda, sacarla de su ubicación entre el esófago y la tráquea para volver a reimplantarla en la arteria pulmonar por delante de esas estructuras.

Corrección del sling de la pulmonar



Pronóstico:

En general, la recuperación y el pronóstico son excelentes (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento). Los síntomas suelen no desaparecer inmediatamente después de la cirugía y aunque la mejoría es inmediata, pueden demorar inclusive meses (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).