

Caracterización diagnóstica y morbi-mortalidad en pacientes pediátricos con diagnóstico de anillo vascular

Diagnostic characterization and morbi-mortality in pediatric patients with diagnosis of vascular ring

José L. Castro-Machuca^{1*}, Andrés M. Tavera-Paredes², Francisco Castellón-Castillo²,
Gloria Juárez-Vázquez¹ y Alfonso Buendía-Hernández¹

¹Departamento de Cardiología Pediátrica; ²Departamento de Tomografía Cardíaca. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

Resumen

Objetivo: Analizar las características clínicas y la evolución natural de los pacientes pediátricos con diagnóstico de anillo vascular. **Método:** Se estudiaron en forma descriptiva y retrospectiva los expedientes de 110 pacientes en edad pediátrica, de enero de 2014 a diciembre de 2022, con las siguientes variables: edad, manifestaciones clínicas, lesiones cardíacas asociadas, método diagnóstico y abordaje quirúrgico. **Resultados:** Del total, 60 (55%) fueron del sexo femenino y 50 (45%) del sexo masculino. El diagnóstico se realizó, en promedio, a los 47 meses de vida. Los anillos vasculares encontrados fueron arteria subclavia aberrante (82.8%), aorta circunfleja (8.1%), doble arco aórtico (6.3%) y sling de la arteria pulmonar izquierda (1.8%). El 90% de los casos se asociaron con otra cardiopatía congénita, principalmente tetralogía de Fallot, atresia de la válvula pulmonar y comunicación interventricular. El 45% de los casos producían compresión de estructuras y el 77% fueron asintomáticos. El 21% de los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, de los cuales el 35% presentaron complicaciones posquirúrgicas: sepsis (26%), mediastinitis (4.3%) y choque cardiogénico (4.3%). La mortalidad posquirúrgica fue del 17%. Dentro de la evolución natural de los pacientes sintomáticos que se mantuvieron en manejo expectante, el 100% resolvieron sus síntomas. **Conclusiones:** En esta serie, el tipo de anillo vascular más frecuente fue la arteria subclavia aberrante. El diagnóstico es tardío por la inespecificidad de sus síntomas, que principalmente son respiratorios. Los síntomas de afección ligera se resuelven en la mayoría de los casos, asociado al crecimiento de las estructuras afectadas y su laxitud.

Palabras clave: Anillo vascular. Compresión traqueoesofágica. Cardiopatía congénita. Cirugía cardíaca.

Abstract

Objective: To analyze the clinical characteristics and natural history of pediatric patients with a diagnosis of vascular ring. **Method:** We retrospectively studied the records of 110 patients of pediatric age, from January 2014 to December 2022, with the following variables: age, clinical manifestations, associated cardiac lesions, diagnostic method and surgical approach. **Results:** Of the total, 60 (55%) were female and 50 (45%) were male. Diagnosis was made, on average, at 47 months of life. The vascular rings found were aberrant subclavian artery (82.8%), circumflex aorta (8.1%), double aortic arch (6.3%) and left pulmonary artery sling (1.8%). Ninety percent of the cases were associated with other congenital heart disease, mainly

*Correspondencia:

José L. Castro-Machuca
E-mail: lego.93@hotmail.com

Fecha de recepción: 12-08-2024
Fecha de aceptación: 31-01-2025
DOI: 10.24875/ACM.24000150

Disponible en internet: 10-03-2025
Arch Cardiol Mex. 2025;95(3):197-205
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2025 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

tetralogy of Fallot, pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. Forty-five percent of the cases produced compression of structures and 77% of the patients were asymptomatic. Twenty-one percent of the patients received surgical treatment of which 35% presented postoperative complications: sepsis (26%), mediastinitis (4.3%) and cardiogenic shock (4.3%). Postoperative mortality was 17%. Within the natural history of symptomatic patients who remained in expectant management, 100% resolved their symptoms. **Conclusions:** In this series, the most frequent type of vascular ring was aberrant subclavian artery. Diagnosis is late due to the lack of specificity of its symptoms, being mainly respiratory. The symptoms of mild involvement resolve in most cases, associated with the growth of the affected structures and their laxity.

Keywords: Vascular ring. Tracheoesophageal compression. Congenital heart disease. Cardiac surgery.

Introducción

Los anillos vasculares son anomalías congénitas que resultan de un trastorno embriológico de los arcos aórticos pares o de las arterias pulmonares ramificadas. Los síntomas y hallazgos físicos están relacionados con la(s) estructura(s) que rodean: la tráquea, el esófago o ambos¹. Un anillo vascular completo contiene ambas estructuras, y uno incompleto solo contiene una de ellas. El Comité Internacional de Nomenclatura y Base de Datos de Cirugía Congénita del Corazón clasifica los anillos vasculares completos en cuatro tipos principales: arco aórtico doble, arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo más arteria subclavia izquierda aberrante, arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo y ramificaciones en espejo, y arco aórtico izquierdo con aorta descendente del lado derecho y ligamento arterioso derecho. El anillo vascular incompleto incluye tres tipos principales: *sling* de la arteria pulmonar, arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante y síndrome de compresión de la arteria innominada².

El propósito de este estudio ha sido analizar las características clínicas y la evolución natural de los pacientes pediátricos con diagnóstico de anillo vascular.

Método

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo evaluando un total de 110 pacientes con diagnóstico de anillo vascular, de ambos sexos, menores de 18 años, de enero de 2014 a diciembre de 2022 en el departamento de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Se excluyeron los expedientes incompletos y aquellos sin seguimiento institucional.

Se analizaron las siguientes variables demográficas y clínicas: sexo, edad al momento del diagnóstico, síndromes genéticos, lesiones cardíacas asociadas y sintomatología. En los pacientes operados se registraron el procedimiento realizado y las complicaciones; la

mortalidad operatoria se definió como la defunción durante los primeros 30 días posteriores a la cirugía.

Análisis estadístico

Las variables cuantitativas se describen con mediana y rango intercuartílico. Para evaluar las diferencias de las variables continuas entre los grupos de tipos de anillo vascular se utilizó la prueba de Kruskal-Wallis, y para las diferencias de cada característica clínica por cada tipo de anillo vascular se aplicó la prueba de Wilcoxon. Las variables cualitativas se describen como frecuencia absoluta y frecuencia relativa.

Resultados

Se estudiaron 110 pacientes, de los que 60 (55%) fueron del sexo femenino y 50 (45%) del sexo masculino. El diagnóstico prenatal se realizó en 8 casos (7.3%) y el diagnóstico posnatal se realizó con una media de 47 meses, con un rango intercuartílico de 7 a 94 meses.

El 18% de los pacientes tuvieron algún síndrome genético. Entre ellos, el síndrome de Down se presentó en el 8.2% de los casos y el síndrome de delección del cromosoma 22q11 en el 6.4%. Los síndromes de Marfan, de Holt-Oram, de Alagille y de Beals-Hecht se presentaron en el 0.9%, y se encontraron principalmente en casos de arteria subclavia aberrante.

El 90% de los casos se asociaron a otro tipo de cardiopatía congénita, de las cuales las más frecuentes fueron la tetralogía de Fallot (20%), la atresia de la válvula pulmonar (10%) y la comunicación interventricular (8.2%) (Tabla 1).

El 77% de los pacientes fueron asintomáticos, asociado principalmente a arteria subclavia aberrante. El 33% restante presentaron algún síntoma, y según el tipo de anillo vascular los síntomas se presentaron de la siguiente manera: el 100% de los casos de *sling* de la arteria pulmonar y aorta circunfleja con conducto

Tabla 1. Cardiopatías congénitas asociadas en pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular (n = 110)

Tetralogía de fallot	20 (18.1%)
Atresia de la válvula pulmonar	11 (10.0%)
Comunicación interventricular	9 (8.2%)
Canal atrioventricular	8 (7.2%)
Tronco arterioso	8 (7.2%)
Doble salida del ventrículo derecho	8 (7.2%)
Conexión anómala de venas pulmonares	5 (4.5%)
Conducto arterioso permeable	5 (4.5%)
Comunicación interatrial	4 (3.6%)
Transposición de las grandes arterias	4 (3.6%)
Síndrome de válvula pulmonar ausente	4 (3.6%)
Interrupción de arco aórtico	3 (2.7%)
Estenosis valvular pulmonar	3 (2.7%)
Atresia tricúspidea	2 (1.8%)
Coartación aórtica	2 (1.8%)
Doble cámara ventricular derecha	1 (0.9%)
Displasia valvular mitral congénita	1 (0.9%)
Fístula coronaria	1 (0.9%)
Ninguna	11 (10.0%)

arterioso presentaron síntomas, el 60% de los de aorta circunfleja sin conducto arterioso, el 71% de los de doble arco aórtico, el 21% de los de arteria subclavia aberrante con conducto arterioso y el 10% de los de arteria subclavia aberrante sin conducto arterioso.

Los síntomas se presentaron en el siguiente orden de frecuencia: soplos (12%), infecciones de vías áreas a repetición (8.2%), dificultad respiratoria (8.2%), disfagia (7.3%), neumonía (5.5%), cianosis (5.5%), estridor (4.5%), vómitos (4.5%), falta de ganancia ponderal (4.5%), tos (1.8%) y asfixia (0.9%).

En cuanto al diagnóstico, los estudios de gabinete empleados para el diagnóstico aislado de anillo vascular fueron angiotomografía vascular contrastada en el 95%, fluoroscopia con trago de bario en el 26%, ecocardiograma transtorácico en el 8.2% y resonancia magnética en el 0.9%. El 1.8% de los casos se diagnosticaron como hallazgo incidental en el transquirúrgico.

Del total de los pacientes, 49 (45%) tenían cierto grado de compresión generada por el anillo vascular.

Las estructuras involucradas fueron, en orden de frecuencia, el esófago (98%), la tráquea (33%) y ambos (31%). En relación con el tipo de anillo y la presencia de compresión, se encontró que la aorta circunfleja, el doble arco aórtico y el *sling* de la arteria pulmonar realizaban compresión en el 100% de los casos; por otra parte, los asociados a arteria subclavia aberrante mostraron compresión en menos del 50% de los casos, y esta era de grado ligero.

Con respecto al tipo de anillo vascular, el más frecuente fue arteria subclavia aberrante, en el 82.8% de los casos, seguida por aorta circunfleja en el 8.1%, doble arco aórtico en el 6.3% y, menos común, *sling* de arteria pulmonar izquierda en el 1.8%. Se analizaron variables específicas, como la posición del arco aórtico, la aorta descendente y la presencia de divertículo de Kommerell (Tabla 2).

La arteria subclavia aberrante (Figs. 1 y 2), presente en el 82.6%, se analizó frente a otras variables de la siguiente forma: el 52% de los casos se presentaron sin conducto arterioso, mientras que el 30.6% de los casos sí lo presentaban. El subtipo más frecuente fue el arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante sin conducto arterioso, en el 36%, seguido por el arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante y conducto arterioso, en el 22.5% de los casos de anillos vasculares.

El arco aórtico circunflejo (Fig. 3), presente en el 8.1% de los casos, se presentó con y sin conducto arterioso (3.6% y 4.5%, respectivamente). Hay otras variables con respecto a la posición del arco aórtico y de la aorta descendente; de estos, el subtipo más frecuente fue el de aorta circunfleja con arco aórtico izquierdo, aorta descendente derecha y divertículo de Kommerell sin conducto arterioso (3.6%).

En cuanto al doble arco aórtico (Figs. 4 a 6), los subtipos fueron con dominancia derecha en el 4.5% y con dominancia izquierda en el 1.8%.

El *sling* de la arteria pulmonar (Fig. 7) es un tipo de anillo vascular de baja frecuencia; en nuestra serie se encontró en el 1.8%, y solo la variante de *sling* de la rama izquierda.

Del total de los pacientes, se realizó tratamiento quirúrgico a 23 (21%), de los cuales 8 (35%) tuvieron las siguientes complicaciones quirúrgicas: 6 sepsis (26%), 1 mediastinitis (4.3%) y 1 choque cardiogénico (4.3%). La estancia hospitalaria se prolongó más de 30 días en 3 pacientes (13%), asociado principalmente a secuelas respiratorias. Se registraron 4 defunciones (17%), todas relacionadas con sepsis. De estos 23 pacientes, en 16 (15%) la indicación de

Tabla 2. Clasificación de anillos vasculares en pacientes menores de 18 años (n = 110)

Anillo vascular	%	Tipo	%	Subtipo	%
Aorta circunfleja	8.1	Aorta circunfleja con PCA	3.6	1	2.7
				2	0.9
		Aorta circunfleja sin CA	4.5	3	0.9
				4	3.6
Subclavia aberrante	82.8	Arteria subclavia aberrante con PCA	30.6	5	22.5
				6	2.7
				7	5.4
		Arteria subclavia aberrante sin CA	52.2	8	16.2
				9	36.0
Doble arco aórtico	6.3	Doble arco aórtico dominancia derecha			4.5
		Doble arco aórtico dominancia izquierda			1.8
Sling de la arteria pulmonar izquierda					1.8

1. Aorta circunfleja: arco aórtico derecho, aorta descendente izquierda + PCA.
 2. Aorta circunfleja: arco aórtico izquierdo, aorta descendente derecha + PCA.
 3. Aorta circunfleja: arco aórtico derecho, aorta descendente izquierda sin CA.
 4. Aorta circunfleja: arco aórtico izquierdo, aorta descendente derecha sin CA.
 5. Arco aórtico izquierdo + subclavia derecha aberrante con trayecto retroesofágico + PCA.
 6. Arco aórtico derecho + subclavia izquierda aberrante con trayecto retroesofágico + PCA.
 7. Arco aórtico derecho + subclavia izquierda aberrante con trayecto retroesofágico + divertículo de Kommerell + PCA.
 8. Arco aórtico derecho + subclavia izquierda aberrante con trayecto retroesofágico sin CA.
 9. Arco aórtico izquierdo + subclavia derecha aberrante con trayecto retroesofágico sin CA.
- CA: conducto arterioso; PCA: persistencia de conducto arterioso.

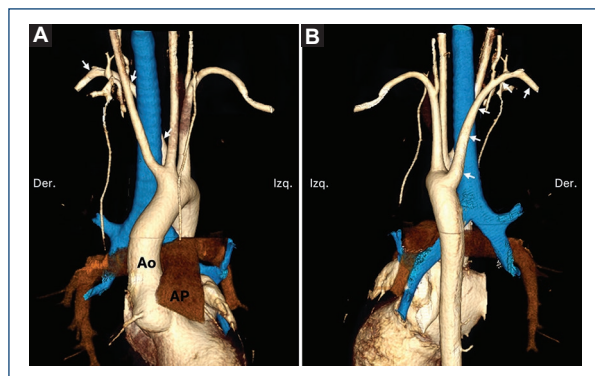


Figura 1. Subclavia derecha aberrante. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A) y posterior (B). Paciente de 8 años en abordaje por síndrome de Marfan. La aorta tiene diámetros normales, pero se documentó arteria subclavia derecha aberrante (flechas); además, ambas carótidas comunes tienen un origen compartido. En azul se representa la vía aérea. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

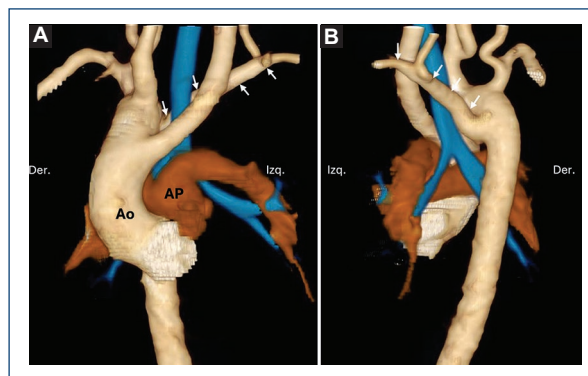


Figura 2. Subclavia izquierda aberrante. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A) y posterior (B). Paciente de 5 meses que debuta con cianosis. Se concluyó portador de tetralogía de Fallot con arco aórtico derecho y subclavia izquierda aberrante (flechas). En azul se representa la vía aérea. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

cirugía fue por el anillo vascular con alteración en la calidad de vida, y el resto fueron operados optimizando el momento quirúrgico, por ejemplo, corrección

de tetralogía de Fallot más sección y sutura de subclavia aberrante sin síntomas respiratorios y gastrointestinales importantes.

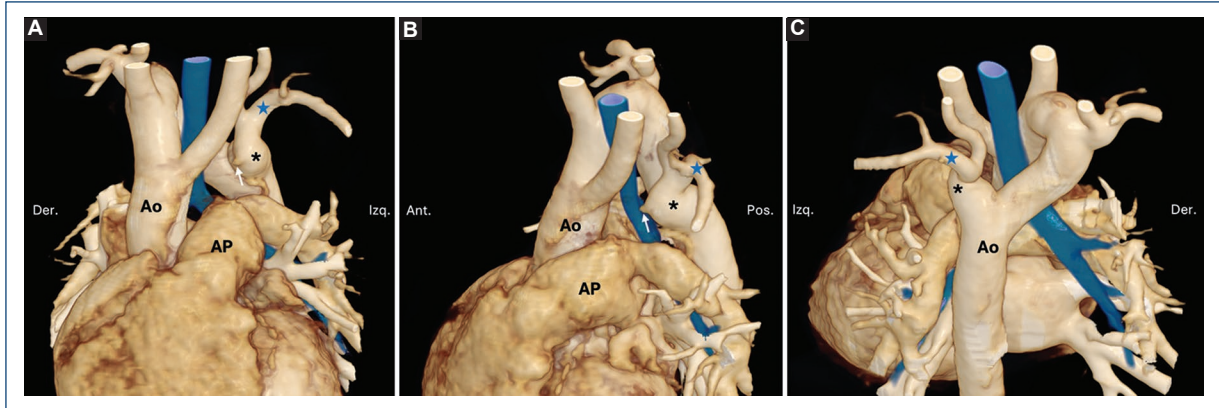


Figura 3. Arco aórtico circunflejo. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A), lateral izquierda (B) y posterior (C). Paciente de 1 año con arco aórtico circunflejo y divertículo de Kommerell (asterisco), en el que se observan un remanente del conducto arterioso (flecha), formando un anillo incompleto, y un origen aberrante de la subclavia izquierda. En azul se representa la vía aérea. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

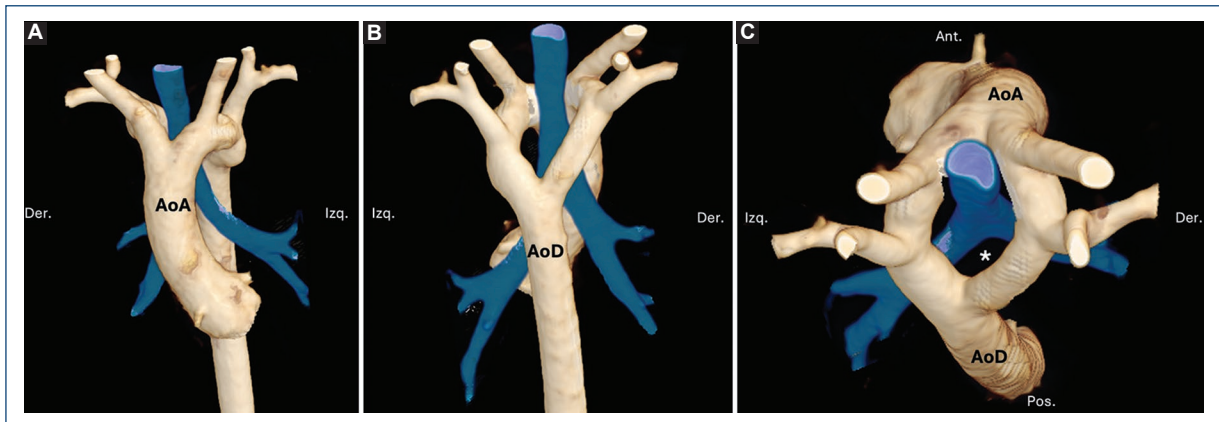


Figura 4. Doble arco aórtico. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A), posterior (B) y craneal (C). Paciente de 8 meses abordada por reflujo gastroesofágico y esofagograma que mostró estenosis en el esófago medio. Se demostró un doble arco aórtico. Se observa la imagen característica con los dos arcos y la emergencia simétrica de ambos vasos supraaórticos desde cada uno. En azul se representa la vía aérea; el esófago (no demostrado) es posterior a esta (asterisco), pero está también incluido dentro del anillo vascular. AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente.

En cuanto a los pacientes sintomáticos, el 48% fueron intervenidos quirúrgicamente y, de ellos, el 93% resolvieron sus síntomas, principalmente los asociados a arteria subclavia aberrante con y sin conducto arterioso permeable, aorta circunfleja más persistencia del conducto arterioso y doble arco aórtico. En el seguimiento, el 100% de los pacientes no intervenidos quirúrgicamente resolvieron sus síntomas (Tabla 3).

Discusión

Los anillos vasculares son anomalías poco comunes, que representan aproximadamente el 1-3% de todas las cardiopatías congénitas, aunque su prevalencia real puede estar subestimada debido a su presentación clínica inespecífica³. La presencia de signos y síntomas asociados con compresión traqueoesofágica debe hacer sospechar un anillo vascular. El diagnóstico tiene que realizarse de forma temprana, ya que algunos

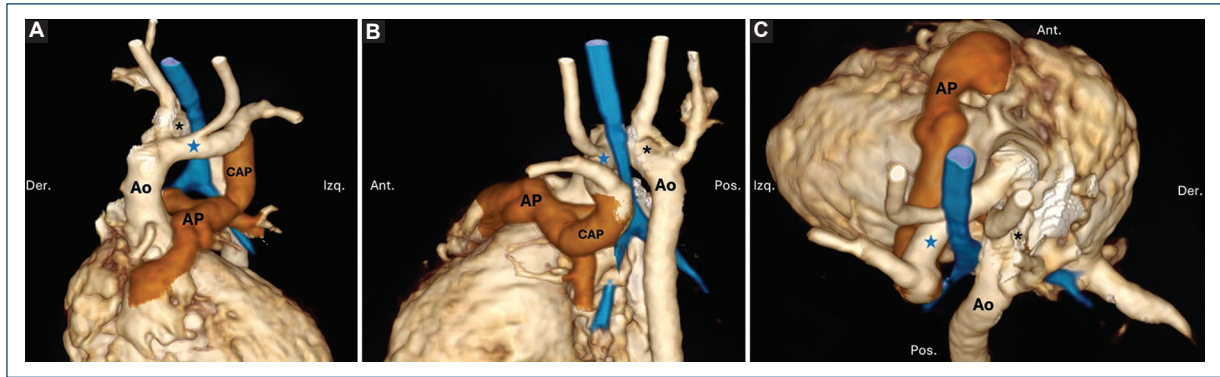


Figura 5. Doble arco aórtico con conducto arterioso persistente. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A), lateral izquierda (B) y craneal (C). Paciente de 1 mes con dextromorfismo y fisiología univentricular. Se demuestra doble arco aórtico: el arco dominante señalado con asterisco y el no dominante con una estrella azul; este último con su porción distal atrésica (no se continúa con la aorta descendente). En azul se representa la vía aérea y en marrón la circulación arterial pulmonar. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; CAP: conducto arterioso persistente.

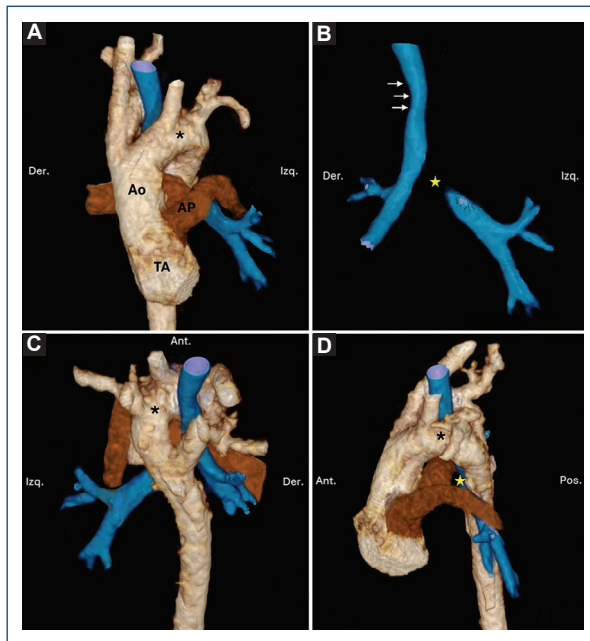


Figura 6. Doble arco aórtico: reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardíaca en vista anterior (A y B), posterior-craneal (C) y lateral izquierda (D). Paciente de 4 meses en abordaje por disnea y cardiomegalia. Se documentó tronco arterioso tipo I con doble arco aórtico, el izquierdo es dominante (asterisco). En azul se representa la vía aérea; se observa compresión extrínseca a nivel del anillo vascular (flechas) y obstrucción grave en el bronquio fuente izquierdo (estrella).

pacientes presentan riesgo de sufrir complicaciones potencialmente mortales, como paro respiratorio o apnea⁴⁻⁶.

En nuestra serie, el diagnóstico prenatal se realizó únicamente en 8 pacientes (7.3%), al no ser el ecocardiograma fetal un estudio sistemático en nuestro medio. La media de la edad al momento del diagnóstico fue de 47 meses; un diagnóstico tardío si se compara con otras series en las que la media de edad es de 78 días¹.

La presentación clínica es muy diversa y depende principalmente del sitio y del grado de compresión. Algunos son asintomáticos y su hallazgo es incidental; en otros, con un anillo estrecho o grueso, se presentan síntomas a edades tempranas⁷. En este trabajo, el 77% de los pacientes fueron asintomáticos, destacando que el 100% de aquellos con anillos vasculares completos presentaron síntomas. Las manifestaciones en nuestra serie fueron principalmente respiratorias. En una serie reportada por Suh et al.¹, los síntomas y signos, por orden de frecuencia, fueron sibilancias (51%), estridor (39%), neumonía (25%), infección de vías respiratorias altas (24%), dificultad respiratoria (24%), tos (22%), cianosis (19%), vómitos (19%), dificultad para ganar peso (19%), disfagia (8%), atragantamiento con los alimentos (5%), soplos (10%) e insuficiencia cardíaca (8%). En nuestros pacientes, el 90% asociaban alguna cardiopatía congénita, principalmente afecciones troncoconales y defectos del tabique auricular y ventricular. Estos datos difieren de los encontrados en una revisión, en la que las cardiopatías congénitas se presentaron en el 42.9% y estaban poco relacionadas con cardiopatías complejas¹.

En la serie de Yoshimura et al.² se encontró que el 17.1% de los casos con anillos vasculares tenían anomalías genéticas, entre las que se reportaron síndrome

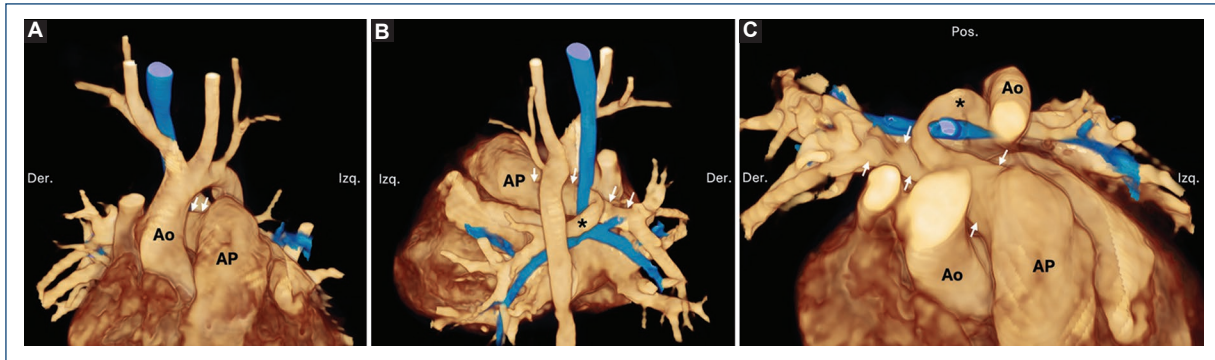


Figura 7. *Sling* de la arteria pulmonar. Reconstrucciones volumétricas a partir de tomografía cardiaca en vista anterior (A), posterior (B) y craneal anterior con el arco aórtico seccionado (C). Paciente de 5 meses con comunicación interventricular y anillo vascular incompleto por *sling* pulmonar; la arteria pulmonar izquierda (asterisco) se origina desde la derecha (flechas) y tiene un curso posterior a la tráquea. En azul se representa la vía aérea. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

CATCH 22, síndrome de Rubinstein-Taybi y síndrome de aberración cromosómica. En nuestro estudio, el porcentaje fue similar (18%), pero los síndromes encontrados fueron diferentes: síndrome de Down (8.2%), síndrome de delección del cromosoma 22q11 (6.4%) y, en menor proporción, los síndromes de Marfan, de Holt-Oram, de Alagille y de Beals-Hecht.

En esta serie, el tipo de anillo vascular más frecuente fue la arteria subclavia aberrante, seguida por la aorta circunfleja, y juntas representaron el 90% de los casos de anillo vascular. Respecto al doble arco aórtico, encontramos dominancia derecha en el 71% y dominancia izquierda en el 19% de los casos; esto difiere de lo descrito en otra revisión³, en la que el arco derecho dominante se presenta en el 80%, el arco izquierdo dominante en el 10% y el arco aórtico equilibrado en el 10%.

En una revisión se encontró que el 57.1% de los pacientes se sometieron a reparación quirúrgica y la mediana de edad al momento de la cirugía fue de 6.5 meses¹. En nuestra serie, el tratamiento quirúrgico fue muy inferior, pues se realizó en el 21% de los pacientes. De ellos, el 35% tuvieron complicaciones posquirúrgicas: sepsis (26%), mediastinitis (4.3%) y choque cardiogénico (4.3%). La mortalidad posquirúrgica fue del 17% (4 pacientes), en todos los casos en relación con sepsis. En un estudio multicéntrico se concluyó que la tasa de supervivencia global posquirúrgica a 10 años era del 96.8%⁸.

El 48% de los pacientes sintomáticos fueron intervenidos quirúrgicamente. La sintomatología se resolvió por completo en los casos de arteria subclavia aberrante, aorta circunfleja más persistencia del conducto

arterioso y doble arco aórtico; en cambio, de aquellos con aorta circunfleja sin conducto arterioso y *sling* de la arteria pulmonar resolvieron los síntomas un 67% y un 50%, respectivamente. Muchos de los casos intervenidos se realizaron optimizando el momento quirúrgico. Se encontró que el 100% de los pacientes no intervenidos quirúrgicamente resolvieron sus síntomas con el crecimiento.

Lo encontrado es similar a lo descrito en algunas revisiones; la primera sobre la evolución natural de los anillos vasculares sintomáticos no reparados proviene de un estudio publicado por Godtfredsen et al.⁹ en 1977. Este estudio incluyó 11 pacientes con una edad media de diagnóstico de 13 meses (2 a 48 meses), de los cuales 3 tenían un doble arco aórtico, 3 tenían un arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y 5 tenían un arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante. En el momento de la presentación, 7 pacientes mostraban estridor, 6 tenían antecedentes de infecciones de vías respiratorias altas repetidas y 9 presentaban disfagia. Se consideró que todos estos pacientes tenían síntomas leves y fueron observados; la mediana del seguimiento fue de 7 años. De estos pacientes, 6 requirieron tratamiento médico para sus síntomas y finalmente tuvieron una resolución completa de ellos, al igual que los 5 pacientes restantes. Ningún paciente permaneció sintomático después de los 4 años de edad y no hubo muertes durante el periodo de seguimiento, concluyendo que en los pacientes con síntomas leves se puede brindar manejo expectante esperando que con el crecimiento de las estructuras anatómicas se resuelvan los síntomas⁹. Otra extensa revisión de la literatura³ arroja un total de 58 casos con anillo vascular

Tabla 3. Evolución natural de los síntomas de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular

Tipo de anillo vascular	Total	Asintomáticos	Sintomáticos	Cirugía	Sin cirugía	Resolución de los síntomas	Resolución de los síntomas con cirugía	Resolución de los síntomas sin cirugía	Sin resolución de los síntomas
Arteria subclavia aberrante con PCA	34	27 (79%)	7 (21%)	3 (43%)	4 (57%)	7 (100%)	3 (100%)	4 (100%)	0
Arteria subclavia aberrante sin CA	58	52 (90%)	6 (10%)	1 (17%)	5 (83%)	6 (100%)	1 (100%)	5 (100%)	0
Aorta circunfleja con PCA	4	0 (0%)	4 (100%)	3 (75%)	1 (25%)	4 (100%)	3 (100%)	1 (100%)	0
Aorta circunfleja sin CA	5	2 (40%)	3 (60%)	1 (33%)	2 (67%)	2 (67%)	0 (0%)	2 (100%)	1 (33%)
Doble arco aórtico	7	2 (29%)	5 (71%)	3 (60%)	2 (40%)	5 (100%)	3 (100%)	2 (100%)	0
Sling de la arteria pulmonar	2	0 (0%)	2 (100%)	2 (100%)	NA	1 (50%)	1 (50%)	NA	1 (50%)
Total	110	83 (75%)	27 (25%)	13 (48%)	14 (52%)	25 (93%)	11 (41%)	14 (52%)	2 (7%)

CA: conducto arterioso; NA: no aplica; PCA: persistencia de conducto arterioso. La n utilizada para el cálculo de la proporción de pacientes asintomáticos y sintomáticos fue la del total de su subtipo de anillo vascular. Por ejemplo, doble arco aórtico n = 7. La n utilizada para la proporción de pacientes con cirugía, resolución y ausencia de resolución de los síntomas fue el total de sintomáticos de cada subtipo de anillo vascular. Por ejemplo, doble arco aórtico n = 5. La n utilizada para la resolución de los síntomas con cirugía y la resolución de los síntomas sin cirugía fue el apartado de cirugía y sin cirugía, respectivamente. Por ejemplo, doble arco aórtico n = 3 para resolución de síntomas con cirugía y n = 2 para resolución de síntomas sin cirugía.

no reparados, de los cuales 25 (43%) fueron diagnosticados prenatalmente y 33 (57%) posnatalmente. La mediana de edad al momento del diagnóstico fue de 13 meses. La anatomía del arco consistía predominantemente en un arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante (47%). Se concluyó que el seguimiento clínico de los pacientes con anillos vasculares sintomáticos y levemente sintomáticos, independientemente de la anatomía aórtica específica, es razonable y seguro. Los síntomas leves tienden a mejorar a medida que el niño crece, y a menudo se resuelven por completo a la edad de 4 años^{3,10-15}.

En nuestro estudio, el 7% de los pacientes no resolvieron su sintomatología a pesar de la intervención quirúrgica. Uno de ellos, con diagnóstico de aorta circunfleja, fue egresado con estridor a la alimentación y tuvo una estancia hospitalaria prolongada por dependencia de oxígeno. Otro paciente, este con *sling* pulmonar, falleció a causa de sepsis. Esto es similar a lo encontrado en otras revisiones, en las que la persistencia de la sintomatología se presenta en el 5-10% de los pacientes y estos pueden requerir reintervención¹.

Conclusiones

Los anillos vasculares son anomalías cardíacas poco frecuentes y cuando se presentan son inespecíficos, por lo que el diagnóstico temprano es difícil, realizándose en la etapa de lactante mayor en casos de afectación ligera o en la etapa neonatal si se presenta repercusión importante.

El principal método diagnóstico es la angiotomografía; por otro lado, la fluoroscopia con trago de bario es una herramienta que ayuda a determinar el grado de afectación esofágica. En nuestra serie, el anillo vascular más frecuente fue la arteria subclavia aberrante, seguido por la aorta circunfleja, el doble arco aórtico y, menos común, el *sling* de la arteria pulmonar izquierda. Es necesario que en todos los pacientes con alteraciones del arco aórtico o de las ramas pulmonares se complemente el estudio con tomografía para delimitar alteraciones en la vía aérea, ya que pueden generar un deterioro importante en la calidad de vida o en el posquirúrgico.

De los pacientes sintomáticos intervenidos quirúrgicamente, la mayoría resolvieron sus síntomas; los pacientes con anillos vasculares asociados a arco aórtico circunflejo y *sling* de la arteria pulmonar presentan mayor morbilidad y en la mayoría de los casos no resuelven los síntomas. En el seguimiento, todos los pacientes que no ameritaron intervención quirúrgica resolvieron sus síntomas.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y cuentan con la aprobación del comité de ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, Lim HG, et al. Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality. *Korean Circ J*. 2012;42:252-8.
2. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doi T, Yamashita S, Homma T, et al. Congenital vascular ring. *Surg Today*. 2020;50:1151-8.
3. Loomba RS. Natural history of asymptomatic and unrepaired vascular rings: is watchful waiting a viable option? A new case and review of previously reported cases. *Children (Basel)*. 2016;3:44.
4. 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.
5. Dodge-Khatami A, Tulevski II, Hitchcock JF, de Mol BA, Bennink GB. Vascular rings and pulmonary arterial sling: from respiratory collapse to surgical cure, with emphasis on judicious imaging in the hi-tech era. *Cardiol Young*. 2002;12:96-104.
6. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, Snyder CL, Lofland GK, Ashcraft KW, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:434-8.
7. Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal-Cerdeira C, Buendía-Hernández A. *Cardiología pediátrica*. 2.^a ed. Madrid: Médica Panamericana; 2012.
8. Fisenne DT, Burns J, Dhar A. Feeding difficulties following vascular ring repair: a contemporary narrative review. *Cureus*. 2022;14:e24623.
9. Godtfredsen J, Wennevold A, Elsen F, Lauridsen P. Natural history of vascular ring with clinical manifestations. A follow-up study of eleven unoperated cases. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1977;11:75-7.
10. Bakker DA, Berger RM, Witsenburg M, Bogers AJ. Vascular rings: a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr*. 1999;88:947-52.
11. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med*. 2006;25:251-7.
12. Hsu KC, Tsung-Che Hsieh C, Chen M, Tsai HD. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery — prenatal diagnosis and evaluation of postnatal outcomes: report of three cases. *Taiw J Obstet Gynecol*. 2011; 50:353-8.
13. Kafka H, Uebing A, Mohiaddin R. Adult presentation with vascular ring due to double aortic arch. *Congenit Heart Dis*. 2006;1:346-50.
14. Lee P, Low SY, Liew HL, Tan D, Eng P. Endobronchial ultrasound for detection of tracheomalacia from chronic compression by vascular ring. *Respirology*. 2007;12:299-301.
15. Park MK. Vascular ring. En: Fletcher J, McGonigal C, editores. *Pediatric cardiology for practitioners*. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p. 303-6.