

Anillos vasculares. Presentación de un caso y revisión de literatura

Vascular rings. Case report and literature review

Luisa G. Pineda-Bahena* y Pablo R. Casaubon-García

Servicio de Pediatría, Centro Médico ABC, Campus Santa Fe, Ciudad de México, México

Resumen

Los anillos vasculares son anomalías congénitas del arco aórtico que generan compresión del árbol traqueobronquial o del esófago, generando síntomas respiratorios y gastrointestinales. Se pueden clasificar como completos, cuando comprimen la tráquea y el esófago, o incompletos, cuando solo afectan una de las dos estructuras. Presentamos el caso de un lactante de 4 meses con tos disneizante persistente. Dentro del abordaje diagnóstico, la angiotomografía mostró datos en relación a doble arco aórtico que condicionaba un anillo vascular que disminuía el calibre de la tráquea y del esófago aproximadamente un 50%, además de datos sugestivos de proceso infeccioso pulmonar bilateral. Se realizó resección y sutura del anillo vascular completo (doble anillo vascular), además de cierre de conducto arterioso permeable, con una excelente evolución posterior.

Palabras clave: Anillos vasculares. Disnea. Muerte súbita.

Abstract

Vascular rings are congenital abnormalities of the aortic arch, causing compressions on the tracheobronchial and the esophagus, generating respiratory and gastrointestinal symptoms. They can be classified as complete, when they compress the trachea and the esophagus, or incomplete, when they only affect one of the two structures. We present a 4-month-old infant, with persistent cough and dyspnea. The angiotomography showed the presence of a double aortic arch causing a vascular ring which diminished the width 50% of the trachea and esophagus. The data obtained also suggested a bilateral pulmonary infection. A resection and suture of the complete vascular ring was performed (double vascular ring), and the closure of the permeable ductus arteriosus with excellent progress.

Keywords: Vascular rings. Dyspnea. Sudden death.

*Correspondencia:

Luisa G. Pineda-Bahena
E-mail: lgpb4@hotmail.com

Fecha de recepción: 24-08-2023

Fecha de aceptación: 03-07-2025

DOI: 10.24875/AMH.23000026

Disponible en internet: 04-12-2025

An Med ABC. 2025;70(Supl 1):49-53

www.analesmedicosabc.com

0185-3252 / © 2025 Asociación Médica del Centro Médico ABC. 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/>).

Introducción

Un anillo vascular es una anomalía congénita en la cual el arco aórtico y sus ramas, de manera completa o incompleta, rodean y comprimen la tráquea o el esófago¹. Es una malformación rara, que comprende cerca del 1% de las anomalías cardiovasculares. Un anillo vascular puede ser asintomático o causar síntomas respiratorios o gastrointestinales, dependiendo del grado de estrechez del anillo y la consecuente compresión traqueoesofágica^{2,3}.

Los síntomas más frecuentes son rudeza respiratoria, tos traqueal, infecciones respiratorias recurrentes, sibilancias, disnea y disfagia. Los pacientes con compresión grave sufren dificultad respiratoria que requiere intubación. La disfagia no es un síntoma habitual, hasta que el paciente empieza la alimentación con sólidos^{2,3}. La angiotomografía puede definir de manera exacta la anatomía de la malformación y su relación con las estructuras adyacentes. Esto desempeña un rol muy importante para determinar el tratamiento quirúrgico y los procedimientos que deberán realizarse³⁻⁵.

Caso clínico

Varón de 4 meses, producto de gesta 3, embarazo normoevolutivo, con peso al nacimiento de 3250 g. Presenta un padecimiento de 20 días de evolución, caracterizado por rechazo a la vía oral, rinorrea y tos cianozante, emetizante y persistente, que amerita hospitalización en otra unidad con diagnóstico de bronquiolitis por rinovirus, siendo egresado el 15 de octubre de 2018. Sin embargo, por persistencia de la tos se sospecha enfermedad por reflujo gastroesofágico y se inicia manejo con fórmula a base de aminoácidos, antagonista H2 (ranitidina) y un procinético (domperidona). Es ingresado el 18 de octubre para abordaje de tos persistente.

Como parte del abordaje diagnóstico, el día 16 octubre se realiza una serie esofagogastroduodenal, la cual muestra una compresión externa del tercio superior del esófago, probablemente por una arteria subclavia aberrante, además de reflujo gastroesofágico secundario.

El 18 de octubre se realiza una radiografía de tórax, en la que se observa neumonitis basal derecha. El electrocardiograma revela ritmo sinusal, con eje QRS a 45°, frecuencia cardíaca de 150 latidos por minuto, intervalos y segmentos normales. El ecocardiograma reportó anatomía segmentaria normal, sin defectos estructurales, sin insuficiencias valvulares patológicas, contractilidad biventricular conservada, arco aórtico izquierdo, emergencia habitual de los vasos supraaórticos y bifurcación del tronco braquicefálico.

En la angiotomografía se observaron datos en relación a doble arco aórtico que condiciona un anillo vascular que disminuye el calibre de la tráquea y del esófago, además de datos sugestivos de un proceso infeccioso pulmonar bilateral (Figs. 1 a 3). Por último, el *film array* respiratorio reportó la presencia de rinovirus.

El paciente fue sometido a un procedimiento quirúrgico que consistió en resección y sutura de anillo vascular completo (doble anillo vascular), doble arco aórtico, obstrucción traqueal y esofágica, y cierre del conducto arterioso, que fue encontrado como hallazgo en el procedimiento.

Discusión

La etiología exacta de los anillos vasculares en los niños no se conoce por completo. Se cree que la causa principal es una alteración en el desarrollo embrionario temprano, en el cual los vasos sanguíneos no se forman de manera adecuada alrededor del esófago y la tráquea. Esta alteración puede estar relacionada con factores genéticos o ambientales, pero aún se requiere más investigación para comprender totalmente los mecanismos subyacentes¹.

Conocer el desarrollo embrionario normal del arco aórtico y de las estructuras adyacentes es importante para entender y clasificar las diferentes formas de anillos vasculares (Tabla 1). El desarrollo de los anillos vasculares inicia con la embriogénesis del arco aórtico. A medida que se desarrollan nuevos arcos, los anteriores involucionan². El tercer arco persiste como las arterias carótida común y carótida interna; el cuarto arco izquierdo genera el arco aórtico izquierdo y la arteria subclavia derecha; y el sexto arco se convierte en las arterias pulmonares del segmento mediastinal, mientras que sus partes distales forman el conducto arterioso (Fig. 4). La persistencia, la involución o la regresión de los arcos determinan las variaciones de un anillo vascular.

Incidencia

Las anomalías del arco aórtico constituyen aproximadamente el 1-3% de las anomalías congénitas cardíacas. Los varones tienen 1.4 a 2 veces más riesgo de tener un anillo vascular que las mujeres.

Manifestaciones clínicas

La presentación clínica de los anillos vasculares varía desde la obstrucción de la vía aérea en neonatos hasta formas asintomáticas en adultos que son diagnosticados

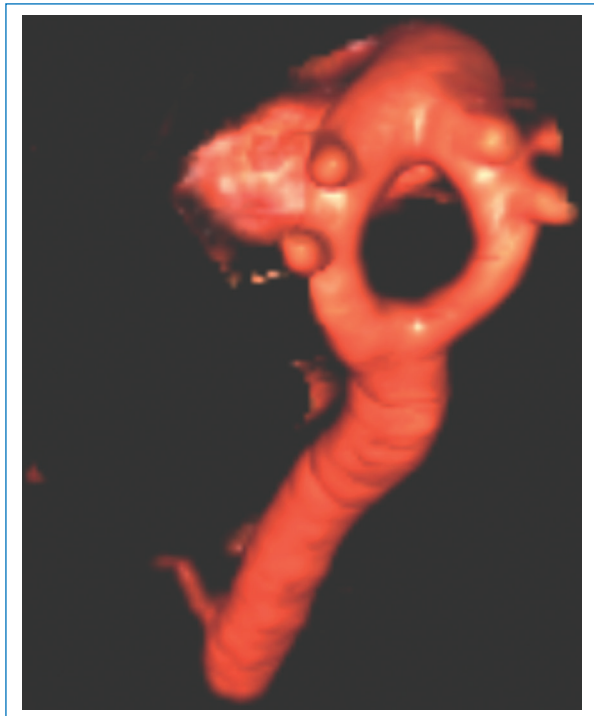


Figura 1. Doble arco aórtico que condiciona un anillo vascular que disminuye el calibre de la tráquea y del esófago.

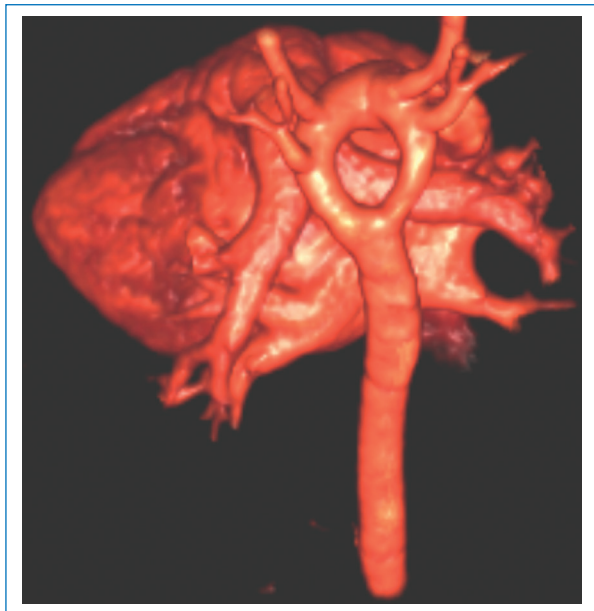


Figura 2. Visión panorámica de doble arco aórtico.

de manera incidental. Los síntomas de los anillos vasculares pueden variar dependiendo del sitio y la gravedad de la compresión. Las manifestaciones más



Figura 3. Compresión externa por el anillo vascular con disminución del 50% de luz traqueal.

frecuentes son estridor, infecciones respiratorias, dificultad respiratoria, sibilancias, tos, disfagia, dificultad para la alimentación, vómito, reflujo e incluso eventos de muerte súbita. Un arco aórtico completo presenta síntomas más tempranos que otras variedades, generalmente en las primeras semanas de vida, mientras que los anillos incompletos pueden cursar asintomáticos^{3,4}.

Exploración física

Los hallazgos físicos dependerán del grado de compresión traqueal o esofágica. Los padres generalmente refieren «respiración ruidosa» que en ocasiones se asocia a traqueobroncomalacia. Estos pacientes suelen tener estridor o sibilancias que empeoran con la agitación. En casos graves, los niños pueden tener signos de dificultad respiratoria, como aleteo nasal, tiraje intercostal, taquipnea o cianosis intermitente. Algunos lactantes pueden hiperextender el cuello para minimizar la compresión traqueal. Durante la auscultación, pueden escucharse sibilancias y estertores gruesos⁵.

Diagnóstico

El médico debe tener un alto grado de sospecha para diagnosticar un anillo vascular, ya que es una causa poco común de dificultad respiratoria en los niños, en comparación con otras enfermedades.

Una radiografía de tórax, con proyecciones anterior, posterior y lateral, debería ser el estudio inicial para

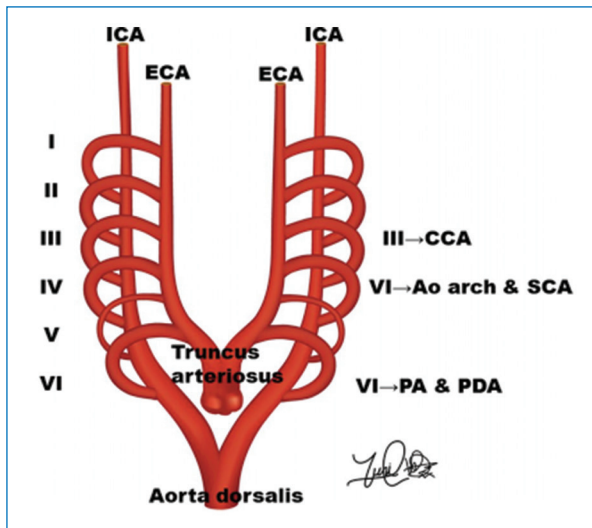


Figura 4. El tercer arco persiste como las arterias carótida común y carótida interna; el cuarto arco izquierdo genera el arco aórtico izquierdo y la arteria subclavia derecha; y el sexto arco se convierte en las arterias pulmonares del segmento mediastinal, mientras que sus partes distales forman el conducto arterioso. Ao arch: arco aórtico; CCA: arteria carótida común; ECA: aórtica carótida externa; ICA: arteria carótida interna; PA: arteria pulmonar; PDA: conducto arterioso persistente; SCA: arteria subclavia.

Tabla 1. Clasificación de los anillos vasculares

Anillos vasculares completos:	
Doble arco aórtico	
Arco derecho dominante	
Arco izquierdo dominante	
Arcos balanceados	
Arco aórtico derecho con conducto arterioso	
Arteria subclavia izquierda aberrante retroesofágica	
Ramas en espejo	
Anillos vasculares incompletos:	
Síndrome de compresión por arteria innominada	
Sling de arteria pulmonar	
Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia aberrante	

Adaptada de Blecker et al.².

identificar la causa de una patología con síntomas respiratorios. Posterior a la radiografía, existen diversos métodos diagnósticos en la evaluación de un niño con sospecha de anillo vascular; sin embargo, la secuencia de estos estudios se determinará de acuerdo con la experiencia de los médicos tratantes, el costo y la disponibilidad tecnológica del hospital³. Los diferentes métodos son los siguientes:

– Angiografía por tomografía computarizada o por resonancia magnética: con ellas se puede visualizar la anatomía vascular en tercera dimensión, lo cual proporciona información detallada para determinar el procedimiento quirúrgico.

- Ecocardiografía: se usa de manera complementaria para identificar la presencia de alguna lesión cardíaca; en ocasiones es posible observar la anatomía vascular y visualizar el anillo vascular.
- Broncoscopia: a menudo se utiliza para determinar la etiología de la sintomatología respiratoria. En niños con anillo vascular indica el nivel de compresión, pero no puede determinar la anatomía vascular ni la presencia de anomalías cardíacas. Es un estudio invasivo que en ocasiones puede empeorar la sintomatología respiratoria al generar edema traqueal.
- Esófagograma: ha sido reemplazado por la angiografía y la angiorresonancia en la evaluación de los niños con sospecha de anillo vascular.
- Diagnóstico prenatal: en ocasiones, el diagnóstico se realiza durante el ultrasonido estructural en el embarazo; sin embargo, es necesario confirmarlo con estudios posteriores al nacimiento.

Diagnóstico diferencial

Se incluyen alteraciones anatómicas de la vía aérea y digestiva, infecciones crónicas y otras causas de compresión extrínseca (tabla 2).

Tratamiento

El tratamiento de los anillos vasculares en los niños depende de la gravedad de los síntomas y de la ubicación del anillo. En casos leves, los síntomas pueden ser controlados mediante cambios en la alimentación y la posición del niño durante las comidas. Sin embargo, en casos más graves puede ser necesaria una intervención quirúrgica para liberar la compresión de las estructuras afectadas. El tratamiento definitivo es la cirugía, que fue descrita por primera vez en 1945 por Gross. Los resultados clínicos son excelentes después de la corrección, con resolución total de los síntomas en la mayoría de los pacientes. En caso de anillo vascular completo, la división quirúrgica libera la compresión de la tráquea y del esófago⁶.

Pronóstico

El pronóstico a largo plazo para los niños con anillos vasculares puede variar según la gravedad de la anomalía y la prontitud del diagnóstico y del tratamiento. En general, la mayoría de los niños experimentan una mejora significativa en sus síntomas después de la

Tabla 2. Diagnóstico diferencial

Fístula traqueoesofágica, traqueomalacia y otras malformaciones traqueales
 Anomalías laríngeas, congénitas y adquiridas
 Asma
 Reflujo gastroesofágico
 Neumonías recurrentes
 Alteraciones de la motilidad esofágica
 Compresión traqueal o esofágica por masas mediastinales

intervención quirúrgica. Con un manejo adecuado, pueden llevar una vida saludable y activa. Sin embargo, se recomienda un seguimiento regular a largo plazo para evaluar el crecimiento y el desarrollo pulmonar y esofágico, así como para abordar cualquier posible complicación.

Conclusión

Los anillos vasculares sintomáticos requieren una intervención quirúrgica temprana para prevenir complicaciones prolongadas de la vía aérea, así como complicaciones. La colaboración multidisciplinaria entre pediatras, cirujanos pediátricos, gastroenterólogos, radiólogos y otros especialistas es esencial para brindar una atención integral a estos pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

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 padres del paciente, 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 ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013. Disponible en: <https://shop.elsevier.com/books/kirklin-barratt-boyes-cardiac-surgery/kirklin/978-1-4160-6391-9>.
2. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:165-75.
3. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:511-24.
4. Al-Senaidi KS, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics.* 2006;118:e1336-41.
5. Tola H, Ozturk E, Yildiz O, Ereğ E, Haydin S, Turkvatan A, et al. Assessment of children with vascular ring. *Pediatr Int.* 2017;59:134-40.
6. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doi T, Yamashita S, Homma T, et al. Congenital vascular ring. *Surg Today.* 2019;50:1151-8.