

Original

Anillos vasculares y compresión traqueo-esofágica: 15 años de experiencia quirúrgica



Raúl Sánchez Pérez^{a,*}, Juvenal Rey Lois^a, Luz Polo López^a, Ángel Aroca Peinado^a,
Álvaro González Rocafort^a, Raquel Pérez González^b, Lucía Deiros Bronte^c, Montserrat Bret Zurita^d,
Luis García-Guereta Silva^c, Jesús Díez Sebastián^e y Fernando Villagrà Blanco^a

^a Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y Cardiopatías Congénitas, Hospital La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Anestesia y Reanimación Infantil, Hospital La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Cardiología Infantil, Hospital La Paz, Madrid, España

^d Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital La Paz, Madrid, España

^e Sección de Bioestadística, Hospital La Paz, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de octubre de 2015

Aceptado el 25 de noviembre de 2015

On-line el 20 de enero de 2016

Palabras clave:

Anomalía vascular

Cardiopatías congénitas

Anillo vascular

Aorta

Ductus arterioso

RESUMEN

Introducción y objetivos: Los anillos vasculares son anomalías poco comunes, en los que el enfoque diagnóstico y quirúrgico puede ser controvertido. El objetivo es revisar nuestros resultados quirúrgicos hospitalarios y en seguimiento.

Métodos: Estudio observacional descriptivo de pacientes con anillos vasculares intervenidos en nuestro hospital.

Resultados: Se incluyó a 26 pacientes con una mediana de edad de 9 meses (rango: 1 mes-38 años). Los pacientes fueron clasificados en 3 grupos: arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo (n = 14), doble arco aórtico (n = 9) y *sling* pulmonar (n = 3). Un total de 3 casos fueron diagnosticados en el periodo prenatal (11,5%). En todos los casos el diagnóstico se realizó mediante tomografía computarizada (TC). Se observó divertículo de Kommerell en 11 pacientes (42,3%). Un 19,2% presentaron anomalías intracardíacas asociadas que requirieron cirugía.

El abordaje quirúrgico principal fue la toracotomía izquierda con un 72,7%. Un 9,1% requirió cirugía traqueal. Un 13,6% precisó reintervención del anillo vascular.

La necesidad de reintervención se asoció estadísticamente a ventilación mecánica previa, traqueomalacia y persistencia de síntomas respiratorios. No hubo mortalidad hospitalaria. La mortalidad en seguimiento ha sido 7,6%, debido a malformaciones mayores asociadas.

Conclusiones: El principal método diagnóstico en nuestra serie es la TC.

La broncoscopia antes y después del tratamiento quirúrgico permite evaluar el resultado de la técnica; en algunos casos ayuda a valorar la necesidad de realizar una pexia aórtica.

La presencia de traqueomalacia y defectos estructurales en la vía aérea, junto con la asociación de cardiopatías congénitas severas, marcan el pronóstico en el seguimiento.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Vascular rings and tracheoesophageal compression: 15 years of surgical experience

ABSTRACT

Introduction and objectives: Vascular rings are rare anomalies where the diagnosis and surgical approach can be controversial. The goal of this article is to review our hospital surgical results and follow-up.

Methods: Descriptive observational study of patients with vascular rings operated on in our hospital from the year 2000 to 2015.

Results: The study included 26 patients with a median age of 9 months (range: 1 month - 38 years). Patients were classified into 3 groups: right aortic arch - left ductal ligament (n = 14), double aortic arch (n = 9), and pulmonary sling (n = 3). Prenatal diagnosis was made in 3 cases (11.5%). In all cases the diagnosis was made by computed tomography (CT). Kommerell's diverticulum was observed in 11 patients (42.3%), and 19.2% showed intracardiac anomalies that required surgery.

The main surgical approach was left thoracotomy with 72.7%. Tracheal surgery was required in 9.1% and 13.6% required re-operation of the vascular ring.

The need for re-operation was associated with previous mechanical ventilation, tracheomalacia, and the persistence of respiratory symptoms. There was no hospital mortality. The late mortality was 7.6%, due to associated major malformations.

Keywords:

Vascular anomalies

Congenital heart disease

Vascular ring

Aorta

Ductus arteriosus

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: raulcaravaca@hotmail.com (R. Sánchez Pérez).

Conclusions: The reference method for the diagnosis of vascular ring is computed tomography.

Bronchoscopy before and after surgical treatment allows the outcome of the technique to be assessed and, in some cases, helps to assess the need for aortopexy.

Tracheomalacia and the presence of structural defects in the airway, along with the association of severe congenital heart disease, are factors that are associated with late mortality.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción y objetivos

La anatomía normal de las grandes arterias deriva de una serie de pasos complejos en la diferenciación embriológica, cuando permanecen e involucionan parte de los arcos primarios vasculares. Una diferenciación embriológica anormal del arco aórtico y las arterias pulmonares puede derivar en compresión y relaciones complejas con el árbol traqueobronquial.

Estas malformaciones son observadas de manera aislada o en combinación con defectos intracardiacos.

Las compresiones traqueobronquiales de origen vascular tienen una extensa gama de patrones, con la característica común de formar un anillo más o menos completo que comprime la tráquea o esófago a distintos niveles.

El primero en usar el término anillo vascular fue Gross, quien en 1945 seccionó y liberó con éxito un doble arco aórtico¹.

Según la clasificación de la Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project², la mayoría de los anillos vasculares los podemos dividir en 4 categorías: arco derecho-ligamento ductal izquierdo, doble arco aórtico, compresión de la arteria innominada y *sling* de la arteria pulmonar. Las 2 primeras entidades constituyen el 70-85% de los casos publicados³⁻⁵. El grupo arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo se puede subdividir en: vasos en imagen especular, arteria subclavia izquierda retroesofágica y aorta circunfleja. A su vez, el doble arco aórtico se puede clasificar en doble arco aórtico balanceado, predominio del arco izquierdo o predominio del arco derecho⁶.

Según la localización, grado de compresión y extensión del anillo vascular, la clínica y la severidad de la lesión son variables. Pueden presentarse estridor, infecciones respiratorias agudas de repetición, neumonía, atelectasias, disfagia e insuficiencia respiratoria. En algunos casos esta insuficiencia respiratoria conlleva la necesidad de ventilación mecánica, o incluso traqueostomía, que ensombrecen el pronóstico del anillo vascular. Una obstrucción respiratoria sintomática provocada por un anillo vascular sin tratamiento precoz puede provocar una alteración irreversible de la vía aérea en desarrollo, además de la posibilidad de un evento letal para el niño. El diagnóstico adecuado de la asociación con traqueomalacia es fundamental para la estrategia terapéutica idónea.

La apertura del anillo vascular y descompresión traqueoesofágica es el objetivo principal del tratamiento quirúrgico. La aplicación de algunas técnicas quirúrgicas como aortopexia o la resección del divertículo de Kommerell, añadidas a la técnica estándar de liberación del anillo, pueden ser controvertidas.

El propósito de este artículo es la descripción de nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico en los síndromes de compresión traqueobronquial por anillos vasculares, identificando factores de riesgo para mortalidad tardía.

Material y métodos

Estudio observacional, descriptivo. Entre julio de 2000 y julio de 2015, 26 pacientes fueron intervenidos en nuestro centro por causa de un anillo vascular.

Para un mejor análisis, los pacientes fueron clasificados en 3 grupos: doble arco aórtico, arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo y *sling* pulmonar. No tuvimos ningún caso de compresión de arteria innominada.

La recogida de datos se realizó mediante la historia clínica y el contacto directo telefónico. Durante el estudio se informó a los pacientes o familiares del estudio que íbamos a realizar, se entregó un consentimiento informado específico del estudio, respetando en todo momento la ley orgánica de protección de datos y la correspondiente aprobación del Comité Ético Asistencial.

El análisis estadístico se realizó mediante programa estadístico SPSS para Windows versión 22. Realizamos el análisis descriptivo de las variables cuantitativas (expresadas en media, mediana y rango) y el estudio univariante para variables cualitativas mediante análisis chi cuadrado y test exacto de Fisher, considerando significación estadística $p < 0,05$. La mortalidad inmediata es definida como muerte hospitalaria o muerte dentro de los 30 días posteriores a la cirugía del anillo vascular, y el resto de los fallecimientos es considerado mortalidad tardía. El evento fallecimiento se analiza mediante una curva de supervivencia por el método de Kaplan-Meier.

Resultados

La distribución de sexos fue paritaria, con edades en el momento de la cirugía comprendidas entre un mes y 38 años (mediana: 9 meses), con un peso de 3-65 kg (mediana: 6,25 kg). El seguimiento medio fue de 27 meses (rango: 2 meses-14 años). La distribución por grupos fue: doble arco aórtico (34,6%), arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo (53,8%) y *sling* pulmonar (11,5%). No hubo ningún caso de compresión de arteria innominada.

De los pacientes con un doble arco aórtico, en un 19,2% predominó el arco derecho, en un 7,7% predominó el arco izquierdo y en un 7,7% no se observó un predominio claro. Se observó la presencia de divertículo de Kommerell en 11 pacientes (42,3% de los casos).

Situación clínica

La clínica presente más común fue el estridor (65,4%). Un 50% de los pacientes tuvieron infecciones respiratorias de repetición. Los episodios de broncoespasmo se dieron en la mitad de los pacientes. En 2 ocasiones se describieron episodios importantes de atragantamiento. Un 23,1% (6 casos) tuvieron reflujo gastroesofágico. Un total de 4 pacientes (15,4%) presentaron episodios de insuficiencia respiratoria aguda y necesitaron ventilación mecánica antes de la cirugía. Un 11,5% (3 casos) estaban asintomáticos previamente a la cirugía. Los distintos síntomas según enfermedad se recogen en la [tabla 1](#).

La traqueomalacia estuvo presente en un 19,2% de la serie; 2 casos en el grupo afecto de *sling* pulmonar.

La presencia de cromosopatía asociada se detectó en un 15,4%.

Entre los antecedentes familiares, solo en un caso de arco aórtico derecho y ligamento ductal izquierdo uno de los progenitores había sido intervenido por una enfermedad similar. En la [tabla 1](#) se muestran las variables preoperatorias por anomalía vascular.

Tabla 1

Distribución de variables preoperatorias por anomalía vascular

	Doble arco (n = 9) n (%)	AD-LI (n = 14) n (%)	Sling pulmonar (n = 3) n (%)
Diagnóstico prenatal	3 (33)	0 (0)	0 (0)
Cardiopatía asociada	1 (11)	3 (21)	1 (33)
Estridor	5 (55)	11 (79)	2 (66)
Infección respiratoria	2 (22)	8 (57)	3 (100)
Broncoespasmo	1 (11)	7 (50)	3 (100)
Disfagia	1 (11)	3 (21)	1 (33)
Necesidad de VM	1 (11)	1 (7)	0 (0)
Asintomático	2 (22)	1 (7)	0 (0)

AD-LI: arco aórtico derecho con ligamento ductal izquierdo; VM: ventilación mecánica invasiva.

Tabla 2

Cardiopatías congénitas intracardiacas asociadas por anomalía vascular

	Doble arco (n = 9)	AD-LI (n = 14)	Sling pulmonar (n = 3)
Cardiopatía congénita	1 (11%) Ventrículo único	3 (21%) CIA, Fallot, CIA	1 (33%) CIA

AD-LI: arco aórtico derecho con ligamento ductal izquierdo; CIA: comunicación interauricular.

Tabla 3

Distribución de variables intra- y postoperatorias por anomalía vascular

	Doble arco (n = 9) n (%)	AD-LI (n = 14) n (%)	Sling pulmonar (n = 3) n (%)
Esternotomía	2 (22)	4 (29)	3 (100)
Toracotomía izquierda	7 (78)	9 (64)	0 (0)
Toracotomía derecha	0 (0)	1 (7)	0 (0)
Asintomático tras cirugía	5 (55)	7 (50)	2 (66)
Síntomas leves tras cirugía	3 (33)	6 (43)	1 (33)
Aortopexia	2 (22)	3 (21)	3 (100)
Cirugía traqueal	0 (0)	2 (14)	2 (66)
Reintervención	1 (11)	1 (7)	0 (0)

AD-LI: arco aórtico derecho con ligamento ductal izquierdo.

Métodos diagnósticos

Se realizó diagnóstico prenatal por ecocardiografía fetal en un 11,5%, y una ecocardiografía y una tomografía computerizada (TC) en el 100% de los casos. Otros métodos diagnósticos complementarios fueron la resonancia magnética nuclear en el 9,1% de los casos, broncoscopia en el 46,2% y esofagograma en un 11,5%.

Defectos intracardiacos asociados

La forma de anillo vascular que más se asoció a malformación intracardiaca fue el arco derecho con ligamento ductal izquierdo (3 casos, 27% dentro de este tipo de anillo vascular). La malformación cardiaca más frecuentemente asociada fue la CIA. En la [tabla 2](#) se observan la distribución de cardiopatías congénitas intracardiacas en los distintos grupos de anillos vasculares.

Manejo quirúrgico

En la mayoría de los pacientes, el abordaje quirúrgico fue la toracotomía izquierda (65,4%). Solo en un paciente se abordó mediante toracotomía derecha. La opción de esternotomía media se realizó en un 34,6%, que mayoritariamente eran aquellos pacientes que precisaron cirugía traqueal y cirugía intracardiaca. La distribución de las variables postoperatorias se muestra en la [tabla 3](#).

En todos los casos se hizo una sección del anillo vascular. En un 96,2% se realizó sección del ligamento ductal. En un 19,2% se asoció aortopexia. Se intervino el divertículo Kommerell en 5 casos (19,2%) (4 resecciones y una pexia del divertículo), sin mortalidad hospitalaria asociada. La mediana del tiempo de necesidad de ventilación mecánica invasiva tras la cirugía fue de 2 h y la mediana de la estancia en cuidados intensivos fue de 3 días.

Arco aórtico derecho con ligamento ductal izquierdo: la sección del ligamento ductal se realizó en todos los casos, seguida de liberación de la tráquea, bronquio principal y grandes vasos. Los troncos supraaórticos fueron conservados. El divertículo de Kommerell fue seccionado en el 15,4% de los casos de arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo. Uno de los casos presentaba un doble ligamento ductal y se seccionaron ambos ligamentos ([fig. 1](#)). En 2 casos con arco derecho-ligamento ductal izquierdo asociaron estenosis traqueal y se realizó cirugía de la vía aérea. En uno, con buen resultado; el otro se trataba de una estenosis traqueal extensa distal severa donde se realizó una traqueoplastia con cartílago

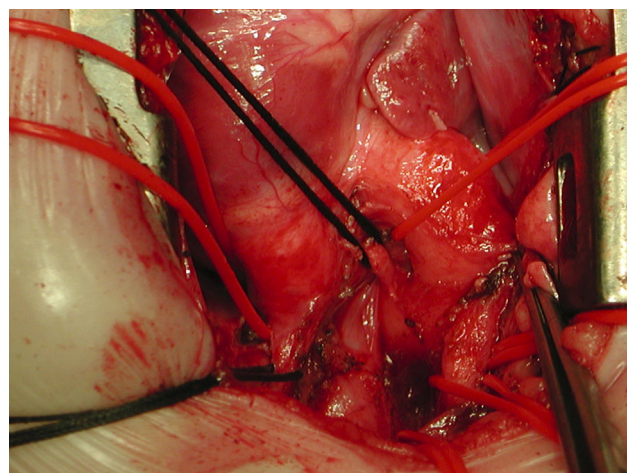


Figura 1. Arco aórtico derecho y doble ligamento ductal intervenido mediante esternotomía media.

costal, la cual en el postoperatorio precisó dilatación. El paciente falleció al año de la cirugía.

Doble arco aórtico: en aquellos dobles arcos balanceados se monitorizó exhaustivamente al paciente y se pinzaron de manera secuencial los arcos; según las consecuencias, se seccionó el arco con menos repercusión hemodinámica. En uno de los casos con predominio del arco izquierdo se seccionó el arco derecho y en un segundo tiempo hubo que hacer una angioplastia para dilatar el arco izquierdo, con buen resultado.

Sling de arteria pulmonar: el 100% se realizó mediante esternotomía media y bajo circulación extracorpórea. Se seccionó la arteria pulmonar izquierda y se resecó el ligamento arterioso; después se reimplantó anteriormente a la tráquea en el tronco pulmonar la arteria pulmonar izquierda mediante sutura continua. En nuestra serie a todos los pacientes con *sling* pulmonar se les realizó TC y broncoscopia para estudio de la vía aérea y descartar anillos traqueales completos. En 2 casos se asoció cirugía de la vía aérea. En uno de ellos, la presencia de un anillo traqueal completo precisó resección traqueal y anastomosis termino terminal. El otro caso, fue un neonato que precisó resección de segmento estenótico del bronquio principal derecho.

En toda nuestra serie la eficacia de la cirugía con la descompresión de la vía aérea fue confirmada por broncoscopia en un 46,2% de los casos. La mitad de los pacientes quedaron completamente asintomáticos.

Cabe destacar como complicaciones 2 pacientes (7,7%) con un quilotorax persistente: uno de ellos precisó embolización del conducto torácico. Otro enfermo sufrió como complicación parálisis de las cuerdas vocales.

El seguimiento medio de nuestra serie fue de 27 meses (rango 2 meses-14 años). En un 38,5% de los pacientes en seguimiento persisten síntomas respiratorios leves (tos esporádica no continua, 1-2 episodios de bronquitis al año) no relacionados directamente con el anillo vascular. La enfermedad que más se relacionó con la presencia de algún síntoma respiratorio después del tratamiento quirúrgico fue el doble arco con predominio izquierdo, seguido del arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo.

Hubo 2 casos (7,7%) que precisaron reintervención por persistencia de los síntomas. En ambos se realizaron aortopexias con buen resultado. Uno de los casos correspondía a doble arco de predominio izquierdo y el otro a un arco aórtico derecho-ligamento ductal izquierdo.

Aunque el estudio tiene limitaciones de potencia, debido al tamaño de la muestra, en aquellos pacientes a los que se les realizó una aortopexia se encontró una tendencia a la asociación (con una p de 0,05 en la prueba chi cuadrado) con traqueobroncomalacia y ventilación mecánica previa a la cirugía.

Aquellas variables que mostraron asociación estadísticamente significativa con necesidad de reintervención mediante la prueba de chi cuadrado con una $p < 0,05$ fueron ventilación mecánica previa a la cirugía, traqueomalacia previa y persistencia de síntomas respiratorios en la actualidad.

En la actualidad, un 52% de los casos de nuestra serie están completamente asintomáticos desde el punto de vista digestivo y respiratorio.

El tiempo medio de supervivencia según el método de Kaplan-Meier fue de 147 meses, limitada a un tiempo máximo de seguimiento de 168 meses, con un intervalo de confianza al 95% de 118-175 meses (fig. 2 curva de supervivencia).

Durante este periodo han fallecido 2 enfermos, ambos con malformaciones severas asociadas. Mortalidad en seguimiento de 7,6%. Las variables asociadas a mortalidad global (prueba de chi cuadrado, $p < 0,05$) fueron la presencia de cardiopatías congénitas severas, cirugía traqueal y la necesidad de ventilación mecánica previamente a la cirugía.

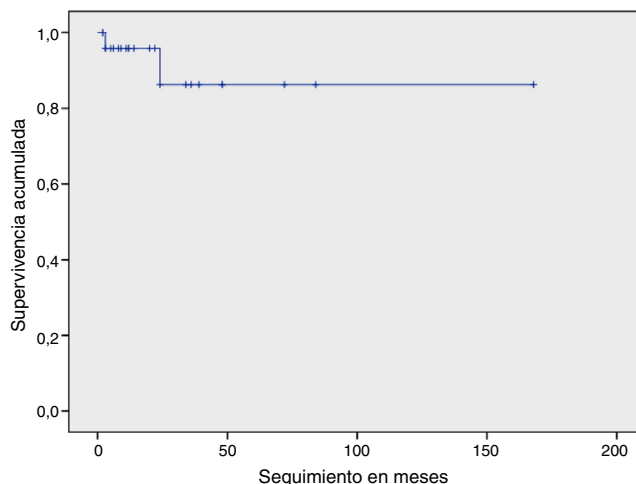


Figura 2. Curva de supervivencia. Método Kaplan-Meier.

Discusión

Actualmente se desconoce si hay una causa genética o no en la etiología del anillo vascular. En nuestra serie y en otros artículos publicados^{3,7} hay solo casos aislados de antecedentes familiares de anillo vascular sintomáticos que han precisado intervención quirúrgica, lo cual nos indica que la herencia familiar es escasa en esta enfermedad o que muchos anillos vasculares son asintomáticos y pasan desapercibidos.

El ductus es una estructura vascular donde el flujo desaparece en la vida posnatal: es difícil de valorar su contribución al anillo vascular y su repercusión clínica. En nuestra serie, en todos los casos donde el ductus estaba implicado en el anillo vascular, se seccionó. Incluso en un caso de arco aórtico derecho, se observaron 2 ligamentos ductales: se seccionaron ambos. La infrecuencia del caso motiva la figura 1.

La cirugía no se debe posponer en pacientes sintomáticos con compresión de la vía aérea porque puede conducir a alteraciones irreversibles⁸. El diagnóstico precoz del anillo vascular facilita un tratamiento quirúrgico eficaz. En aquellos niños con anillo vascular sintomático, sabemos que la compresión temprana de la vía aérea puede influir negativamente en la maduración y el crecimiento del árbol traqueobronquial.

Hoy en día, con la mejora del diagnóstico prenatal, tenemos más pacientes asintomáticos diagnosticados de anillo vascular, de los cuales desconocemos qué evolución tendrán y si se benefician del tratamiento quirúrgico precoz^{9,10}. En nuestra serie, en un 9,1% se realizó un diagnóstico prenatal: en los 3 casos eran dobles arcos aórticos, que fueron aquellos asintomáticos que se operaron, porque en el estudio endoscópico se observó compresión de la vía aérea, resuelta tras la cirugía. En estos casos decidimos el tratamiento quirúrgico, debido a los hallazgos en la broncoscopia y la presencia de anillo vascular, avalado por la baja morbilidad en nuestra serie. Destacamos la importancia del diagnóstico prenatal de los anillos vasculares. Cada vez se diagnostican más los anillos vasculares en la época fetal. Constituye un reto en la actualidad diferenciar qué anillos vasculares van a tener repercusión en el paciente y, por lo tanto, hay que operar precozmente.

La literatura refleja un cierto grado de variabilidad en la estrategia diagnóstica de los anillos vasculares en el periodo posnatal³. La secuencia más extendida ante la sospecha clínica es una TC, la cual constituye hoy en día y a pesar de la radiación, el principal método diagnóstico del anillo vascular. La TC nos permite definir con cierta precisión y poco tiempo de exposición el tipo de anillo vascular y sus relaciones anatómicas. La ecocardiografía se realiza para

descartar cardiopatía congénita intracardiaca asociada y, a veces, es el primer estudio en el que se puede sospechar un anillo vascular. La resonancia magnética tiene la ventaja de la ausencia de radiación, pero la desventaja con respecto al TC de más tiempo de exposición y menos información de la vía aérea⁶.

Dependiendo del grado, localización y extensión de la obstrucción, los síntomas característicos de la compresión traqueobronquial son estridor, sibilancias, disnea, cianosis, apneas y disfagia. Las infecciones de vía aérea superior e inferior contribuyen a la insuficiencia respiratoria, sobre todo, en neonatos y lactantes.

La estenosis fija o dinámica de la vía aérea se asocia al anillo vascular. Desde hace unos años en nuestro centro se realiza de manera rutinaria el estudio endoscópico de la vía aérea previo a la cirugía y posterior a ella. La broncoscopia nos informa sobre el resultado de la cirugía en el mismo acto quirúrgico y, en algún caso, nos ayuda a tomar la decisión de realizar una suspensión aórtica. En nuestra serie, como en la mayoría de las series, hay algún caso donde la técnica habitual de sección del anillo vascular no es suficiente, donde el segmento de la vía aérea no se expande, a pesar de haber liberado el anillo¹¹. Esta complicación es una de las principales causas de reintervención. La presencia de adherencias que perpetúan el anillo o los segmentos malácicos de la vía aérea¹² pueden hacer necesario realizar una fijación o tracción de estructuras vasculares. En nuestra serie, 2 casos se beneficiaron de la reintervención para realizar aortopexia, al observar tras un primer acto quirúrgico que todavía persistía compresión de la vía aérea en un segmento concreto^{13,14}.

El abordaje quirúrgico elegido como primera opción en la mayoría de las series es el abordaje lateral^{15–17}. La toracotomía lateral izquierda fue la primera opción en un 65,4% de los casos. Se realizó toracotomía lateral derecha en un caso de nuestra serie, donde en una primera intervención se realizó por el lado derecho y posteriormente, por persistencia de los síntomas, se realizó una aortopexia por toracotomía izquierda. Como en series similares^{18,19}, aquellos casos que precisaron cirugía combinada de la vía aérea y del anillo vascular se trataron por esternotomía media y, en los casos de *sling* pulmonar, se realizaron mediante circulación extracorpórea.

Con respecto a la técnica quirúrgica tras la sección y liberación del anillo vascular, algunos autores aconsejan no cerrar la pleura, debido a que hay descritos casos de reintervención por la implicación de la cicatriz del cierre de la pleura en el anillo vascular. Los casos publicados son aislados y todos en doble arcos aórticos²⁰. En nuestra serie, aunque no hemos encontrado asociación de dicha variable con reintervención, no se realiza de manera rutinaria el cierre pleural.

Sabemos que la cirugía de liberación de anillo vascular y de la vía aérea en el periodo neonatal tiene un pronóstico variable, especialmente incierto en el *sling* pulmonar^{21,22}. En nuestra serie, en uno de los casos de *sling* pulmonar se realizó al mes de vida cirugía de reimplantación de arteria pulmonar izquierda y broncoplastia por deslizamiento derecho, y en el postoperatorio inmediato se observó una importante friabilidad e hiperreactividad de la mucosa traqueobronquial que prolongó los días de ventilación mecánica y la estancia en cuidados intensivos.

La afección que en nuestro estudio tiene un pronóstico más incierto y que más se relacionó con reoperación y persistencia de algún síntoma respiratorio, aunque de grado leve y que en muchas ocasiones es difícil concretar el tratamiento quirúrgico, es el doble arco con predominio izquierdo o balanceado. La técnica estándar en esta enfermedad es la sección del arco más hipoplásico y del ductus. A veces, en dobles arcos aórticos con similar tamaño, es difícil decidir cuál de los 2 arcos seccionar; incluso puede ser necesario realizar intraoperatoriamente el pinzado de cada arco, estudiando el arco más hipoplásico, donde no haya, durante el pinzado, compromiso de flujo de los troncos braquiocefálicos y de la aorta descendente²¹. Si el resultado en el campo quirúrgico es dudoso, en muchas ocasiones hay que añadir una pexia/suspensión aórtica para asegurar

que la vía aérea queda libre de obstrucción^{23,24}. En nuestra serie, de aquellos dobles arcos aórticos con predominio derecho, en un caso hubo que reintervenir para realizar aortopexia por persistencia de compresión de la vía aérea y en otro caso hubo que realizar una angioplastia percutánea para dilatación del arco izquierdo no seccionado.

Algunos autores abogan por la idoneidad de reseca los divertículos de Kommerell²⁵, no hay una evidencia clara en la literatura de la actitud a seguir^{26,27}. Nosotros, en los divertículos de Kommerell que podrían estar implicados en la compresión de la vía aérea, fijamos o resecamos el divertículo. Se realizaron resecciones en 4 casos y una fijación en otro. Se trataron quirúrgicamente un 25,8% de los divertículos diagnosticados. En nuestra serie no tenemos en la actualidad reintervención o aumento de la sintomatología relacionadas con divertículo de Kommerell residual.

Con respecto a la apertura de la pared torácica hemos utilizado en los últimos 3 casos técnicas de preservación muscular, con las que se desinsertan los músculos dorsal ancho y serrato mayor, sin seccionarlos, porque creemos que facilita la recuperación y la movilidad articular, y así se refleja en la escasa literatura al respecto en pediatría²⁷.

En nuestro centro, en los últimos 15 años no hubo mortalidad inmediata. Los 2 casos que fallecieron asociaban malformaciones cardíacas y traqueales severas y, tras la cirugía del anillo vascular, fueron dados de alta hospitalaria. Un caso que asociaba hipoplasia traqueal falleció a los 12 meses de la cirugía inicial tras dilatación traqueal y otro caso con ventrículo único falleció a los 20 meses por causa cardíaca.

Conclusión

El diagnóstico precoz del anillo vascular es importante para determinar y realizar el tratamiento quirúrgico adecuado y minimizar los efectos negativos de una prolongada compresión de la vía aérea.

El principal método diagnóstico del anillo vascular es la TC. También destacamos la importancia como método diagnóstico de la broncoscopia antes y después del tratamiento quirúrgico, la cual nos permite evaluar el resultado de la cirugía y, en algunos casos, nos ayuda a valorar la necesidad de ampliar la técnica quirúrgica realizando una pexia aórtica.

En el doble arco aórtico balanceado es importante la valoración intraoperatoria de la funcionalidad de cada arco: con el pinzamiento selectivo se aporta información para decidir qué arco hay que seccionar.

El anillo vascular puede causar complejas obstrucciones de la vía aérea intratorácica, en la que factores como la presencia de traqueobronquiomalacia, defectos estructurales en la vía aérea y cardiopatías congénitas intracardiacas marcan el pronóstico.

En nuestro centro la apertura quirúrgica del anillo vascular se realiza con baja morbilidad hospitalaria.

Responsabilidades 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 de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

No hemos recibido fuentes de financiación para este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A Fernando Villagrà por crear escuela y a Erika Meyer por su ayuda.

Bibliografía

- Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. *N Engl J Med.* 1945;233:586–90.
- Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:S308–18.
- Sebening C, Jakob H, Tochtermann U, Lange R, Vahl CF, Bodegom P, et al. Tracheobronchial compression syndromes—experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:164–74.
- Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW, 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.
- 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.
- Singhal M, Gupta P, Singh RS, Rohit MK, Sodhi KS, Khandelwal N. Cardiovascular causes of pediatric airway compression: A pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2015;44:505–10.
- Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: A 22-year experience. *Ann Thorac Surg.* 1992;53:597–603.
- Shinkawa T, Greenberg SB, Jaquiss RD, Imamura M. Primary translocation of aberrant left subclavian artery for children with symptomatic vascular ring. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:1262–5.
- Hunter L, Callaghan N, Patel K, Rinaldi L, Bellsham-Revell H, Sharland G. Prenatal echocardiographic diagnosis of double aortic arch. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45:483–5.
- Miranda JO, Callaghan N, Miller O, Simpson J, Sharland G. Right aortic arch diagnosed antenatally: Associations and outcome in 98 fetuses. *Heart.* 2014;100:54–9.
- Coloquhoun IW, Pollock JCS. Distal tracheal stenosis in 2 children with double aortic arch and associated tracheomalacia. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1990;4:287–9.
- Döhlemann C, Mantel K, Schneider K, Güntner M, Keruzer E, Hecker WC. Deviated trachea in hypoplasia and aplasia of the right lung: Airway obstruction and its release by aortopexy. *J Pediatr Surg.* 1990;25:290–3.
- Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:1339–41.
- Calkoen EE, Gabra HO, Roebuck DJ, Kiely E, Elliott MJ. Aortopexy as treatment for tracheo-bronchomalacia in children: An 18-year single-center experience. *Pediatr Crit Care Med.* 2011;12:545–51.
- Binet JP, Langlois J. Aortic arch anomalies in children and infants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977;73:248–52.
- McFaul R, Millard P, Nowicki E. Vascular rings necessitating right thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82:306–9.
- Filler RM, de Fraga JC. Tracheomalacia. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery.* 1994;6:211–5.
- Herbert J, Guzmán-Pruneda FA, Sumner EE, McKenzie ED. Simultaneous repair of right-sided coarctation and vascular ring. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:334–6.
- Louhimo I, Leijala M. Cardiopulmonary bypass in tracheal surgery in infants and small children. *Prog Pediatr Surg.* 1987;21:58–63.
- Backer CL, Mongé MC, Russell HM, Popescu AR, Rastatter JC, Costello JM. Reoperation after vascular ring repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2014;17:48–55.
- Sebening C, Jakob H, Tochtermann U, Lange R, Vahl CF, Bodegom P, et al. Vascular tracheobronchial compression syndromes—experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:164–74.
- Backer CL, Idriss FS, Hollinger LD, Mavroudis C. Pulmonary artery sling: Results of surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103:683–91.
- Torre M, Carlucci M, Speggorin S, Elliott MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: Review of the literature. *J Pediatr.* 2012;38:62.
- Torre M, Carlucci M, Speggorin S, Elliott MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: Review of the literature. *Ital J Pediatr.* 2012;38:62.
- Van Son JA, Konstantinov IE, Burckhard F. Kommerell and Kommerell's diverticulum. *Tex Heart Inst J.* 2002;29:109–12.
- Backer CL, Russell HM, Wurlitzer KC, Rastatter JC, Rigsby CK. Primary resection of Kommerell diverticulum and left subclavian artery transfer. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:1612–7.
- Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:1339–47.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es