

Original

Cirugía del anillo vascular: ¿cuándo intervenir? Revisión de nuestra casuística y presentación de un algoritmo de manejo



Carlos Nieto-Moral*, Enrique García-Torres, Francisco Javier Arias-Dachary y Lorenzo Boni

Cirugía Cardiovascular Infantil, Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de mayo de 2024

Aceptado el 24 de junio de 2024

On-line el 23 de julio de 2024

Palabras clave:

Anillo vascular

Cirugía cardíaca

Infantil

Diagnóstico prenatal

Toracoscopia

RESUMEN

Introducción y objetivos: El término anillo vascular engloba diferentes variantes anatómicas, resultado del desarrollo embrionario anómalo de los primitivos arcos aórticos, con potencial para causar lesiones en vía aérea y/o tracto digestivo. Pese a un diagnóstico más frecuente, precoz y/o prenatal, no existen recomendaciones claras de manejo en guías clínicas.

Presentamos el algoritmo de manejo de este centro, apoyado en la literatura y en una revisión de resultados de pacientes intervenidos en el mismo.

Métodos: Revisión retrospectiva de intervenciones de anillo vascular en el Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid, entre enero de 2014 y marzo de 2023, y análisis de la literatura.

Resultados: Entre enero de 2014 y marzo de 2023 se intervinieron un total de 31 pacientes sin que se registrase ninguna muerte. En el 67,7% de los casos el abordaje fue toracoscópico, y se realizó diagnóstico prenatal en el 82,7% de los casos susceptibles.

Conclusiones: Se plantea cirugía temprana para evitar secuelas de esta patología, sin presentar diferencias significativas en complicaciones quirúrgicas ni asociadas al tipo de abordaje, toracoscópico o mediante toracotomía/esternotomía.

Cumplen criterios de indicación quirúrgica: pacientes afectados de anillo vascular sintomáticos cuando debuten, los anillos vasculares completos asintomáticos con una disminución de la luz de la vía aérea $\geq 50\%$ en prueba de imagen dinámica y todos los dobles arcos aórticos de forma electiva en torno a los seis meses de edad, independientemente de clínica y grado de compresión de vía aérea.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Vascular ring surgery: when to intervene? Review of our cases and presentation of a management algorithm

ABSTRACT

Keywords:

Vascular ring

Cardiac surgery

Children

Prenatal diagnosis

Thoracoscopy

Introduction and objectives: The term vascular ring encompasses different anatomical variants, the result of anomalous embryonic development of the primitive aortic arches, with the potential to cause injuries to the airway and/or digestive tract. Despite a more frequent, early and/or prenatal diagnosis, there are no clear management recommendations in clinical guidelines.

We present the management algorithm of this center, supported by the literature and a review of the results of patients operated on there.

Methods: Retrospective review of vascular ring interventions at the Hospital Universitario 12 de Octubre in Madrid, between January 2014 and March 2023, and analysis of the literature.

Results: Between January 2014 and March 2023, a total of 31 patients were operated on without any deaths being recorded. In 67.7% of cases the approach was thoracoscopic, and prenatal diagnosis was performed in 82.7% of susceptible cases.

Conclusions: Early surgery is considered to avoid sequelae of this pathology, without significant differences in surgical complications or associated with the type of approach, thoracoscopic or thoracotomy/sternotomy.

They meet the criteria for surgical indication: patients with symptomatic vascular rings when they first appear, asymptomatic complete vascular rings with a decrease in the airway lumen $\geq 50\%$ in dynamic imaging tests, and all elective double aortic arches around 6 months of age, regardless of clinical symptoms and degree of airway compression.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. 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/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manceraysalmoral@hotmail.com (C. Nieto-Moral).

Introducción

El anillo vascular es una acepción que engloba un conjunto amplio de anomalías cardiovasculares y/o ligamentosas derivadas de un desarrollo anormal de los primitivos arcos aórticos teniendo en común el potencial desarrollo de sintomatología compresiva de tráquea y/o esófago¹.

Gracias al desarrollo en los últimos años de la ecografía fetal, el diagnóstico prenatal de los anillos vasculares es cada vez más frecuente², merced al establecimiento del plano tres vasos tráquea dentro del *screening* obstétrico³ reglado.

Sin embargo, el manejo más idóneo para estos pacientes no está aun claramente determinado². Clásicamente estos enfermos se sometían a reparación quirúrgica cuando presentaban síntomas, pero la tendencia actual es hacerlo de forma precoz⁴ una vez diagnosticado y sin basarse exclusivamente en la clínica. Para esta patología no existen guías clínicas específicas.

Por ello, aunando el diagnóstico prenatal cada vez más frecuente, la tendencia en la literatura^{2–5} y reforzándonos en la revisión de los datos de nuestro centro, se presentan una serie de recomendaciones para optimizar el manejo e intentar cambiar el curso natural de la enfermedad.

Es conocido que cuando los síntomas debutan, como por ejemplo la clínica respiratoria, y pese a que la cirugía libere la tráquea comprimida, la traqueomalacia ya podría estar establecida provocando que los pacientes pasen por una intervención que no sería resolutoria por sí misma, precisando una cirugía asociada sobre la vía aérea (traqueopexia, bronquiopexia, prótesis endotraqueal, traqueostomía, etc.) con mayor impacto sobre la calidad de vida. En otro momento más precoz podría haber sido preventiva y curativa. Por esto se utilizan para caracterizar las lesiones asociadas, como las de la vía aérea, pruebas de imagen dinámica que consisten en un estudio, ya sea fibrobroncoscopia¹, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM), durante el cual el paciente se mantiene en respiración espontánea.

Material y métodos

Para el análisis en nuestro centro, se realizó una revisión retrospectiva de los datos recogidos en el Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid de los pacientes intervenidos de anillo vascular entre enero de 2014 y marzo de 2023. Se seleccionaron pacientes pediátricos de cualquier rango de edad, intervenidos mediante toracotomía, esternotomía o toracoscopia con o sin diagnóstico prenatal.

Las variables cualitativas se presentan como porcentaje (número) y las diferencias entre grupos se valoraron con χ^2 . Testamos la normalidad de las cuantitativas edad y estancia en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con el test de Kolmogorov-Smirnov. Ambas variables eran no normales, se presentan como mediana (Cuartil 1 – Cuartil 3) y las comparaciones entre grupos se realizaron con la *U* de Mann-Whitney.

Consideraciones éticas

Los autores confirman que el artículo original presentado cumple con los requisitos y recomendaciones de los organismos competentes en materia de responsabilidades éticas necesarios para la investigación científica empleando datos de pacientes, manteniendo su información y confidencialidad.

Resultados

Durante el periodo de tiempo estudiado se intervinieron 31 pacientes. Las variantes anatómicas más frecuentes fueron

Tabla 1

Pacientes intervenidos desglosados por categoría anatómica

Pacientes intervenidos por categorías anatómicas	
Doble arco aórtico (dominancia derecha y arco izquierdo hipoplásico)	18
Doble arco aórtico (ambos bien desarrollados y ligamento ductal)	1
Arco aórtico derecho con ALSA y ligamento ductal izquierdo	9
Arco aórtico izquierdo con ARSA retroesofágica	1
<i>Sling</i> de la pulmonar	2
TOTAL	31

ALSA: arteria subclavia izquierda aberrante; ARSA: arteria subclavia derecha aberrante.

el doble arco aórtico con dominancia derecha y arco izquierdo hipoplásico (58%), y el arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante (ALSA) y ligamento ductal izquierdo (29%). Se muestran todas las variantes anatómicas en la [tabla 1](#).

Abordaje quirúrgico

Para analizar el apartado de abordaje quirúrgico (toracoscópico frente a no toracoscópico, ya fuese toracotomía o esternotomía media) se han incluido la categoría de los dobles arcos y los arcos aórticos derechos con ALSA y ductus izquierdo posterior, que sumaron 28 pacientes. No se han tenido en cuenta el arco aórtico izquierdo con ARSA retroesofágica ni los *sling* de la pulmonar, ya que su abordaje no se iba a realizar por toracoscopia de ninguna manera. De esta forma se contabilizaron 21 procedimientos toracoscópicos (67,7% del total, 75% de los seleccionados) y siete no toracoscópicos. En la [tabla 2](#) comparamos ambos grupos.

Se observa un aumento de las torascopias a lo largo del periodo de estudio. Encontramos una relación entre la toracoscopia como abordaje y la ausencia de afectación traqueal/respiratoria.

Diagnóstico prenatal

Con relación al diagnóstico prenatal, del total de pacientes se excluyeron los *sling* de la arteria pulmonar, pero si se incluyeron dobles arcos aórticos, arcos aórticos derechos con ALSA y arco aórtico izquierdo con ARSA, contando con un total de 29 pacientes susceptibles del mismo. En 24 casos (82,7%) se obtuvo diagnóstico prenatal, no lográndose en otros cinco. En la [tabla 3](#) podemos observar cómo aumenta el diagnóstico prenatal en los pacientes operados a partir del 2021. Sin embargo, no se encontraron diferencias significativas en la edad de la intervención entre los casos que el diagnóstico fue prenatal y los que no se consiguió.

Afectación y sintomatología de la vía aérea

Se estudió, en casi la totalidad de los pacientes, la compresión de la vía aérea mediante pruebas de imagen dinámica, principalmente mediante broncoscopia, excepto en tres arcos aórticos derechos con ALSA y ligamento ductal, donde la indicación quirúrgica la sentó otro tipo de sintomatología (digestiva).

Se encontró implicación de la vía aérea con traqueomalacia, estenosis o compresión en ocho pacientes (25,8% del total). En la [tabla 4](#) comparamos los casos que presentaron dicha afectación con los que no. Se observa una disminución de la frecuencia de la misma a lo largo del tiempo. Los pacientes con afectación recibieron intervenciones más invasivas y permanecieron más días en la UCI.

Tabla 2

Comparación entre pacientes intervenidos mediante toracoscopia y toracotomía o esternotomía longitudinal media

		Toracoscopia (21)	No toracoscopia (7)	p
Año de intervención	Hasta 2020	50,0% (5)	50,0% (5)	0,023
	2021 o posterior	88,9% (16)	11,1% (2)	
Diagnóstico prenatal	No	75,0% (3)	25,0% (1)	1
	Sí	75,0% (18)	25,0% (6)	
Afectación traqueal/respiratoria	No	95,2% (20)	4,8% (1)	<0,001
	Sí	14,3% (1)	85,7% (6)	
Estancia en UCI	0 o 1 día	81,0% (17)	19,0% (4)	0,318
	2 días o más	57,1% (4)	42,9% (3)	
Estancia en UCI (días)		1 (1-1)	1 (1-6)	0,208
Edad	Antes del año	62,5% (5)	37,5% (3)	0,334
	Año o más	80,0% (16)	20,0% (4)	
Edad (meses)		25 (12-83)	16 (2-51)	0,321

UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

Tabla 3

Comparación entre pacientes con diagnóstico prenatal y los que el diagnóstico se produjo después del nacimiento

		Diagnóstico postnatal (5)	Diagnóstico prenatal (24)	p
Año de nacimiento	Hasta 2016	23,1% (3)	76,9% (10)	0,453
	2017 o posterior	12,5% (2)	87,5% (14)	
Año de intervención	Hasta 2020	36,4% (4)	63,6% (7)	0,033
	2021 o posterior	5,6% (1)	94,4% (17)	
Abordaje	Toracoscopia	14,3% (3)	85,7% (18)	0,705
	Toracotomía	20,0% (1)	80,0% (4)	
	EML	33,3% (1)	66,7% (2)	
Afectación traqueal/respiratoria	No	9,5% (2)	90,5% (19)	0,075
	Sí	37,5% (3)	62,5% (5)	
Estancia en UCI	0 o 1 día	14,3% (3)	85,7% (18)	0,495
	2 días o más	25,0% (2)	75,0% (6)	
Estancia en UCI (días)		1 (1-17)	1 (1-2)	0,247
Edad	Antes del año	22,2% (2)	77,8% (7)	0,634
	Año o más	15,0% (3)	85,0% (17)	
Edad (meses)		82 (2-145)	25 (9-56)	0,564

EML: esternotomía longitudinal media; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

Tabla 4

Comparación entre pacientes con afectación de la vía aérea (traqueomalacia, estenosis o compresión) vs. no afectación

		No afectación de la vía aérea (23)	Afectación de la vía aérea (8)	p
Año de nacimiento	Hasta 2016	69,2% (9)	30,8% (4)	0,592
	2017 o posterior	77,8% (14)	22,2% (4)	
Año de intervención	Hasta 2020	53,8% (7)	46,2% (6)	0,028
	2021 o posterior	88,9% (16)	11,1% (2)	
Abordaje	Toracoscopia	95,2% (20)	4,8% (1)	<0,001
	Toracotomía	20,0% (1)	80,0% (4)	
	EML	40,0% (2)	60,0% (3)	
Estancia en UCI	0 o 1 día	85,7% (18)	14,3% (3)	0,034
	2 días o más	50,0% (5)	50,0% (5)	
Estancia en UCI (días)		1 (1-1)	4,5 (1-12)	0,021
Edad	Antes del año	63,6% (7)	36,4% (4)	0,319
	Año o más	80,0% (16)	20,0% (4)	
Edad (meses)		25 (8-83)	11 (1,5-45)	0,206

EML: esternotomía longitudinal media; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

Descripción general de los pacientes

Finalmente, en la [tabla 5](#) se presentan los datos clínicos y de filiación más relevantes de los pacientes intervenidos.

Protocolo de manejo para los anillos vasculares

Con estos resultados y basados en recomendaciones de otros grupos recogidas en la literatura, en nuestro centro existe un

protocolo de manejo para estos pacientes, que desarrollamos a continuación. Las recomendaciones las vamos a desglosar con base en los diferentes grupos anatómicos y finalmente disponemos unas pautas comunes.

En primer lugar, establecer dos grupos según formen o no un anillo vascular completo:

- *Anillos completos*: doble arco aórtico (DAA); arco aórtico derecho con ALSA y ligamento ductal izquierdo; arco aórtico derecho

Tabla 5
Pacientes intervenidos

Paciente	Edad (meses)	Peso (kg)	Sintomático	Clínica	Forma anatómica	Abordaje	Procedimiento asociado	Mortalidad	Morbilidad	Estancia UCI (días)
1	15,8	9	S	Respiratoria. Compresión traqueal secundaria	DAA con hipoplasia del arco izquierdo	TT	N	N	Quilotórax	3
2	172,93	35	S	Respiratoria. Compresión traqueal secundaria	DAA con hipoplasia del arco izquierdo	TT	N	N	Desgarro subclavia izquierda	1
3	25,1	10,8	S	Digestiva	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	2
4	81,53	23	S	Digestiva	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	1
5	4,67	5	S	Estenosis traqueal congénita	Sling AP	EML	Traqueoplastia deslizante (CEC)	N	Salida en ECMO. Sangrado postquirúrgico	> 5
6	7,2	5	S	Compresión traqueal	DAA arco izquierdo hipoplásico	TT	N	N	N	1
7	4,03	4,3	N	N	Sling AP izquierda. Sin clínica obstructiva de la vía aérea	EML	N	N	N	7
8	25,3	6,6	S	Compresión traqueal	DAA arco izquierdo hipoplásico	TT	N	N	Quilotórax	6
9	20,4	9	S	Compresión esofágica	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	1
10	1,97	4	S	Estenosis traqueal	ARSA	EML	Traqueopexia anterior	N	Ventilación mecánica > 48 horas	24
11	51,1	5,5	S	Compresión traqueal	DAA	EML	N	N	N	1
12	102,07	23	S	Respiratoria	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	Enfisema subcutáneo izquierdo	1
13	118,33	26,8	S	Respiratoria	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	1
14	57,63	17	S	Digestiva / Respiratoria	AAD + ALSA + ligamento ductal + divertículo Kommerell	TCS	N	N	Afonía leve	0
15	10,37	10	S	Digestiva / Respiratoria	DAA arco izquierdo atrético	TCS	N	N	Enfisema subcutáneo izquierdo. Afonía. Exantema	0
16	2,43	5,8	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	Quilotórax. Síndrome de Horner	16
17	8,1	7,8	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	N	0
18	21,77	11	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	N	1
19	1,93	3	S	Respiratoria	AAD + ALSA + ligamento ductal + divertículo de Kommerell	TT	N	N	N	1
20	14	9	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	N	1
21	4,5	6,7	N	No	DAA	TCS	N	N	N	1
22	25,73	12	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	N	2
23	82,87	20	S	Respiratoria	DAA. Hipoplasia de arco izquierdo	TCS	N	N	N	1
24	24,07	13,5	S	Respiratoria	DAA	TCS	N	N	N	1
25	25,4	10	S	Respiratoria	DAA. Hipoplasia del arco izquierdo	TCS	N	N	N	1
26	84,9	15	S	Respiratoria	DAA con atresia de arco izquierdo	TCS	N	N	N	1
27	84,2	40	S	Respiratoria	DAA con atresia de arco izquierdo	TCS	N	N	N	1
28	45,63	16,5	S	Respiratoria	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	1
29	83	18,2	S	Digestiva. Disfagia	AAD + ALSA + ligamento ductal	TCS	N	N	N	1
30	1,23	3,5	S	Respiratoria. Traqueomalacia.	DAA hipoplasia de arco izquierdo	TCS	N	N	Quilotórax. Traqueomalacia	10
31	0,8	3,7	S	Estenosis traqueal Respiratoria.	DAA. Arco izquierdo atrético	EML	Aortopexia lateral derecha	N	N	13

AAD: arco aórtico derecho; ALSA: arteria subclavia izquierda aberrante; ARSA: arteria subclavia derecha aberrante; CEC: circulación extracorpórea; DAA: doble arco aórtico; ECMO: membrana oxigenación extracorpórea; EML: esternotomía longitudinal media; N: No; S: Sí; TCS: toracoscopia; TT: toracotomía; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

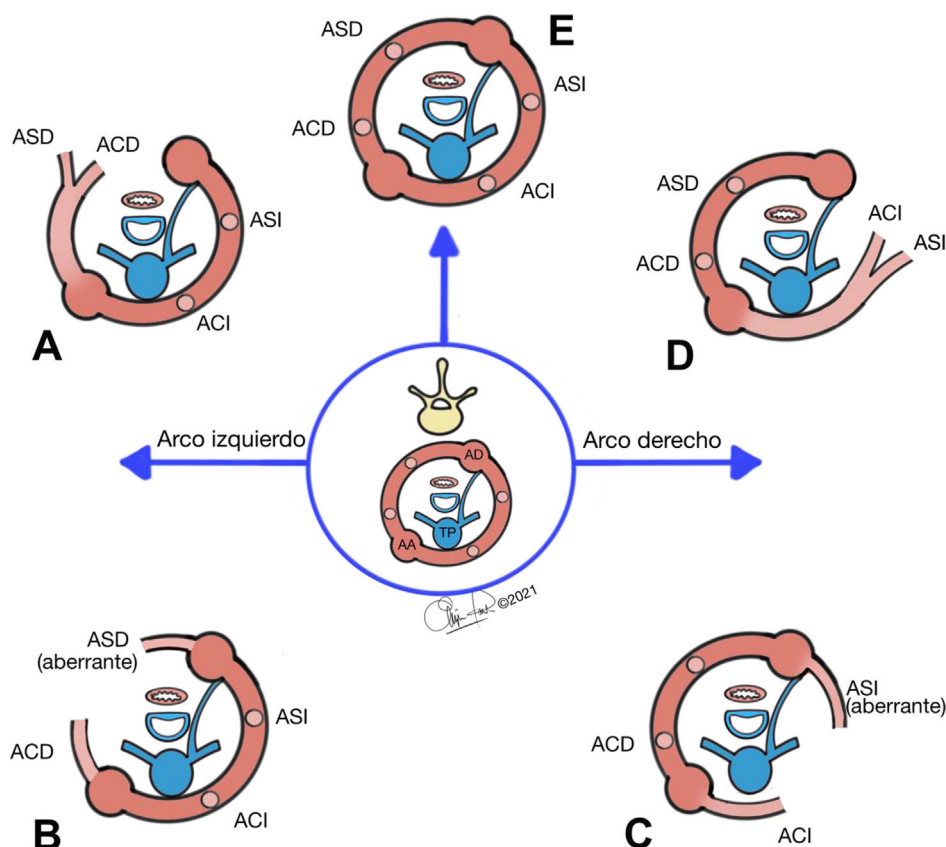


Figura 1. Ilustración de la evolución normal y patológica del arco aórtico clásico de Edwards (imagen dentro del círculo azul). A) Arco aórtico izquierdo normal, no forma anillo vascular. B) Arco aórtico izquierdo con ARSA retroesofágica. Se trata de un anillo vascular incompleto. Anillo laxo. C) Arco aórtico derecho con ALSA. El ligamento ductal cierra el anillo. Se trata de un anillo completo. D) Arco aórtico derecho en imagen en espejo con ductus posterior e izquierdo. Se trata de un anillo completo. E) Doble arco aórtico. Se trata de un anillo completo. Anillo tenso.

AA: aorta ascendente; ACD: arteria carótida derecha; ACI: arteria carótida izquierda; AD: aorta descendente; ASD: arteria subclavia derecha; ASI: arteria subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar.

Ilustraciones cedidas por el Dr. García Torres.

con ligamento ductal posterior e izquierdo; aorta descendente contralateral al arco aórtico con ligamento ductal contralateral.

- **Anillos incompletos:** arco aórtico izquierdo con ARSA; arteria pulmonar izquierda aberrante o *sling* de la pulmonar; síndrome de compresión por tronco arterial innominado prominente.

A continuación nos centramos en cada uno de los principales grupos anatómicos:

1. **Arco aórtico izquierdo con ARSA (fig. 1):** Es el anillo vascular más frecuente y se trata de un anillo incompleto. El diagnóstico prenatal (forma de «c» en el plano *tres vasos tráquea*) de ARSA precisa descartar cromosomopatías (trisomía 21) y otras cardiopatías congénitas. El 20% asocia defectos septales, coartación de aorta, tetralogía de Fallot (TOF) y persistencia de vena cava superior izquierda. Tras el nacimiento, son valorados de manera preferente en consulta de cardiología para descartar otras lesiones y dar indicaciones de síntomas a vigilar. El 95% de los pacientes son asintomáticos y no precisan cirugía, pero cuando presentan síntomas suelen ser digestivos como la disfagia (disfagia lusoria). Si la clínica aparece en menores de dos años la ligadura y sección de la arteria subclavia derecha es suficiente, sin ser necesario por regla general reimplantarla gracias a la circulación colateral. En mayores de esta edad o adultos es recomendable reimplantarla, en aorta o carótida derecha, para evitar la claudicación del miembro.

2. **Arco aórtico derecho (fig. 1):** en función de la disposición de los troncos supraaórticos se establecen dos grupos.

- **Arco aórtico derecho con ALSA y ductus arterioso izquierdo:** Constituye el 65% de los arcos derechos. Forma un anillo completo con el ligamento ductal izquierdo. En la ecografía fetal presenta forma de «u» y su diagnóstico precisa descartar otras cardiopatías congénitas (asociadas entre el 6-20%). Es menos tenso que el doble arco y el 96% son asintomáticos. Es remitido a consulta para confirmar el diagnóstico y dar indicaciones de síntomas a vigilar.
- **Arco aórtico derecho con troncos supra-aórticos en imagen en espejo y ductus arterioso posterior e izquierdo:** Constituye el 35% de este tipo de arco. Es un anillo vascular completo y se asocia en un 90% con cardiopatías congénitas cianóticas (TOF, truncus, ventrículo derecho de doble salida (VDDS), transposición de grandes arterias, atresia tricúspide). Es posible diagnosticarlo en periodo prenatal y tras el nacimiento precisa valoración cardiológica antes del alta hospitalaria por su gran tasa de asociación a tales cardiopatías, además de seguimiento en consulta. Los síntomas compresivos suelen aparecer a partir de los seis meses porque se trata de un anillo más laxo, sentando indicación quirúrgica.

El arco aórtico derecho presenta indicación quirúrgica si padecen clínica o si desarrollan compresión igual o superior al 50% de la luz traqueal en una prueba de imagen dinámica (fig. 2).

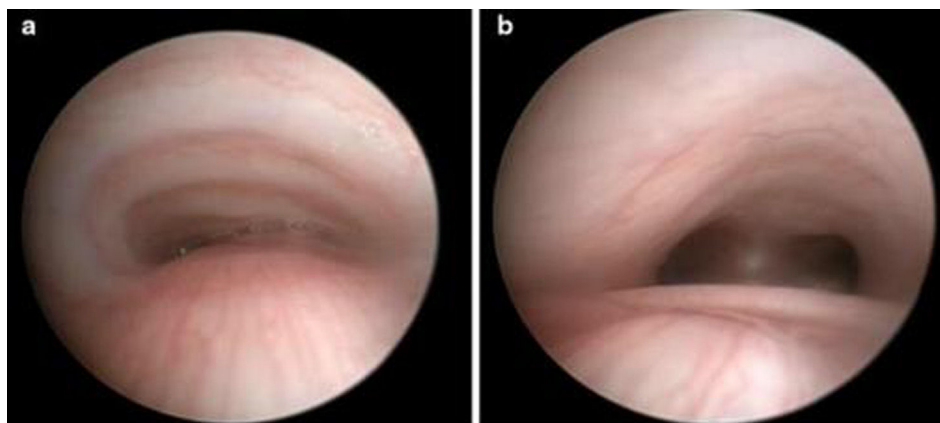


Figura 2. Imágenes de fibrobroncoscopia dinámica. A) Compresión traqueal > 50%. B) Carina traqueal no colapsada. Imágenes cedidas por el Dr. García Torres.

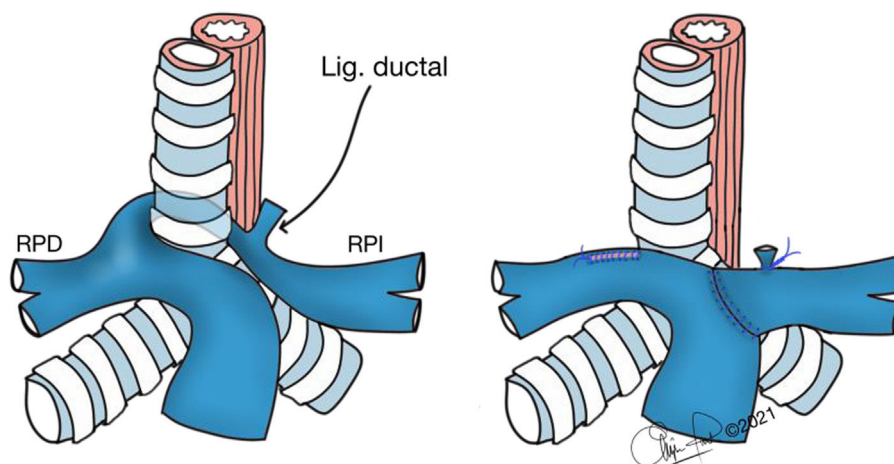


Figura 3. Ilustración de sling de la arteria pulmonar, a la izquierda. A la derecha, resultado tras reparación quirúrgica. Lig.: ligamento; RPD: rama pulmonar derecha; RPI: rama pulmonar izquierda. Ilustraciones cedidas por el Dr. García Torres.

3. **Doble arco aórtico** (fig. 1): Anillo completo, el más *tenso* y se asocia menos que otros anillos a otras cardiopatías (15% a comunicación interventricular o VDDS). En el diagnóstico prenatal aparece en forma de «o». El paciente al nacer es remitido a consulta de cardiología para confirmar el diagnóstico y dar indicaciones de síntomas a vigilar. La presencia de síntomas es indicación de cirugía (el 75% tendrá clínica antes de los tres meses y el 90% antes del primer año) como en el resto de anillos vasculares, pero todos los pacientes asintomáticos con doble arco (independientemente de la clínica y del grado de compresión de la vía aérea) son intervenidos de forma electiva en torno a los seis meses de edad. Necesario estudio con prueba de imagen tipo TC y fibrobroncoscopia.
4. **Sling de la pulmonar** (fig. 3): Es un anillo vascular incompleto y muy rara vez hay diagnóstico prenatal. Más de la mitad se relaciona con clínica respiratoria, y estenosis traqueales, ocasionando síntomas en el 90% de los pacientes durante el primer año de vida. En el 30-50% de los casos se asocian otras cardiopatías congénitas como persistencia de vena cava superior izquierda, defectos septales (comunicación interauricular, comunicación interventricular), ductus arterioso persistente, TOF, conexiones venosas pulmonares anómalas e hipoplasia de rama pulmonar izquierda. Al no ser diagnosticado habitualmente intraútero, el escenario más frecuente es que sea remitido a consulta de

cardiología desde atención primaria u otros especialistas por la presencia de síntomas. Precisa intervención quirúrgica para desconectar la rama pulmonar izquierda de la rama derecha y reimplantarla en el tronco pulmonar, con o sin circulación extracorpórea. Muchas veces precisa actuación sobre la tráquea ya que se asocia a estenosis secundaria a anillo traqueal completo, siendo mandatorio el estudio con fibrobroncoscopia.

5. En este punto citamos otras anomalías anatómicas menos frecuentes:

- Arco aórtico derecho con aorta torácica descendente izquierda y ductus que se origina del lado derecho/posterior de la aorta descendente dirigiéndose hacia la izquierda. Anillo completo.
- Arco aórtico izquierdo con aorta descendente derecha y ductus derecho. Anillo completo.
- Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aislada y conectada al ductus arterioso. Anillo incompleto.
- Compresión extrínseca por tronco innominado.

En resumen se elabora el siguiente algoritmo (fig. 4) para los grupos más frecuentes estableciendo pautas de manejo e indicaciones de cirugía para la práctica habitual:

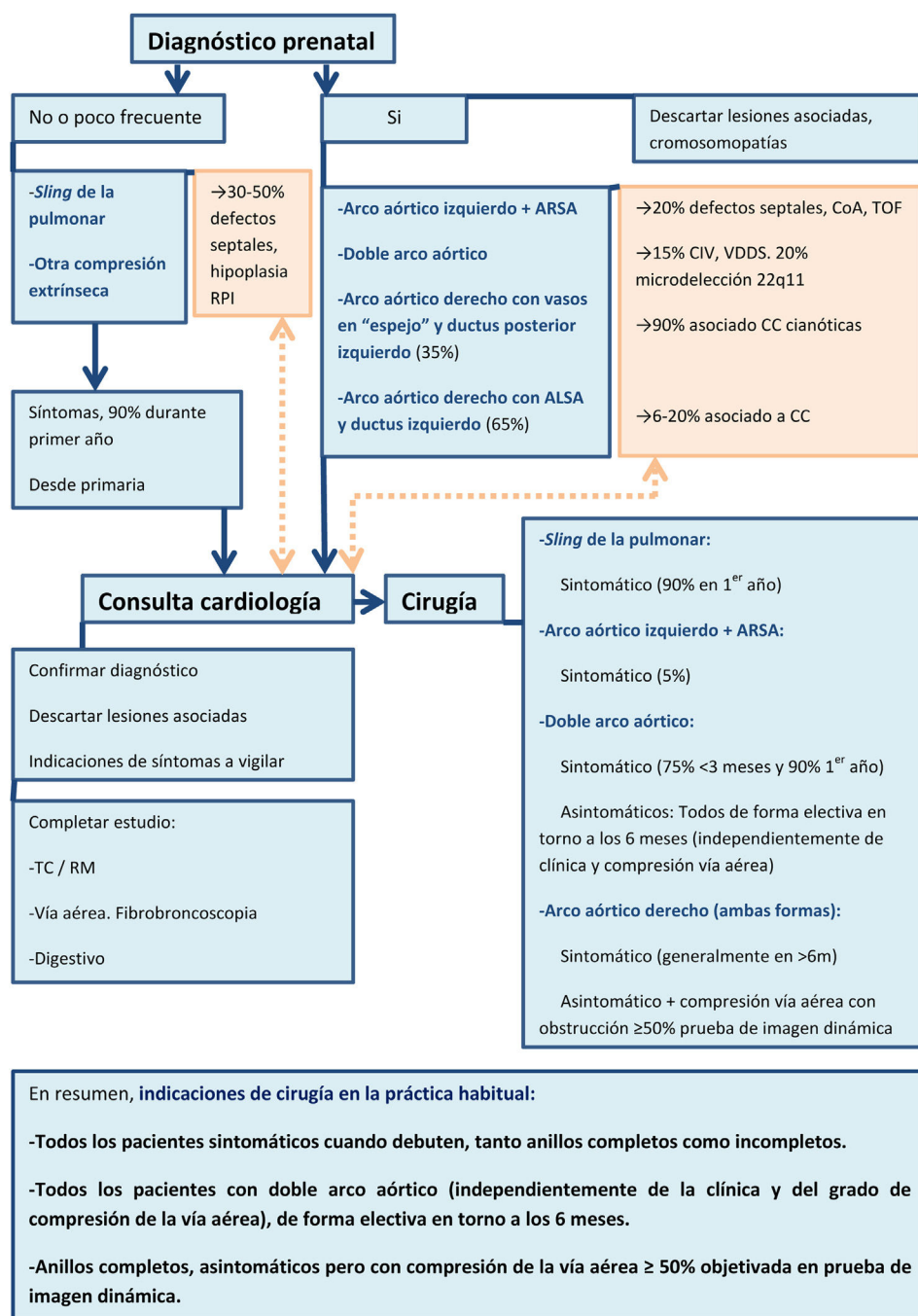


Figura 4. Algoritmo de seguimiento / tratamiento de anillos vasculares.

ARSA: arteria subclavia derecha aberrante; CC: cardiopatía congénita; CIV: comunicación interventricular; CoA: coartación de aorta; RM: resonancia magnética; RPI: rama pulmonar izquierda; TC: tomografía computarizada; TOF: tetralogía de Fallot; VDDS: ventrículo derecho de doble salida.

Comentario y discusión

Para llevar a cabo este trabajo, se realizó una revisión de estudios y casos publicados en la literatura. En general, en los artículos se remarcan principalmente tres aspectos:

Por un lado, que en los últimos años se ha experimentado un incremento en el diagnóstico de anillos vasculares gracias al diagnóstico prenatal por utilización sistemática del plano tres vasos-tráquea^{2,3} en la rutina obstétrica. En general se recomienda un diagnóstico prenatal con confirmación postnatal, adecuando a cada patología; en ocasiones incluso es más sencillo establecerlo en periodo fetal³ porque en ciertos tipos de anillos los vasos pasan a ser ligamentos tras el nacimiento. Por otro lado, con relación

al abordaje quirúrgico, que la división de los anillos vasculares se realiza con baja tasa de complicaciones y de reintervenciones¹ tanto por toracotomía como por toracoscopia. En la literatura no se recogen diferencias estadísticamente significativas entre ambas, a excepción de un menor tiempo quirúrgico y una menor estancia hospitalaria en favor a la toracoscopia⁶. Y finalmente, también se recomienda una intervención quirúrgica temprana para cambiar el curso de esta patología; concretamente Stephens et al.² concluyen en su artículo que las intervenciones a temprana edad de los anillos vasculares consiguen buenos resultados y pueden cambiar la historia natural de estos pacientes al prevenir potenciales lesiones en vía aérea y/o esófago. Presentan como estrategias de manejo establecer la compresión traqueal externa significativa, objetivada en pruebas

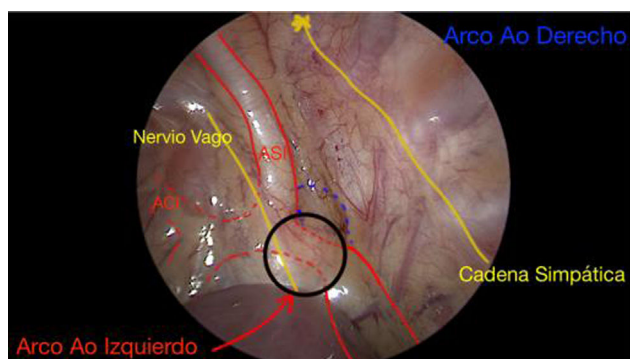


Figura 5. Imagen toracoscópica de doble arco aórtico.

Arco aórtico (Ao) derecho, punteado azul. Arco aórtico (Ao) izquierdo hipoplásico, punteado rojo dentro de círculo negro. Aorta descendente, línea roja continua inferior. Nervio vago y cadena simpática, líneas amarillas correspondientes.

ACI: arteria carótida izquierda; ASI: arteria subclavia izquierda; Ao: aórtico. Imagen cedida por el Dr. García Torres.

de imagen, como indicación quirúrgica incluso en asintomáticos y la reparación electiva de los DAA en torno a los 6-9 meses de edad independientemente de la clínica. También Yoshimura et al.⁵ reportan que la división quirúrgica temprana de los anillos vasculares obtiene buenos resultados y previene complicaciones importantes de la vía aérea. Nosotros estamos de acuerdo con tales consideraciones por lo cual establecemos estrategias similares de manejo quirúrgico precoz.

Comparando los aspectos mencionados relacionados a los resultados de nuestro centro también se siguen estas tendencias. El diagnóstico prenatal se ha incrementado en los últimos años siendo raro el paciente que no se diagnostica en periodo fetal. De acuerdo con el tipo de abordaje quirúrgico, particularmente en la categoría de dobles arcos y en los arcos aórticos derechos con ALSA y ductus izquierdo posterior, los que en líneas generales con más normalidad se abordan por toracoscopia, la tendencia durante los últimos años ha sido a intervenirlos preferentemente por este abordaje con resultados favorables, y donde además la exposición de la anatomía quirúrgica es buena (fig. 5). Asimismo, cabe mencionar que la relación encontrada entre la toracoscopia y la ausencia de afectación traqueal/respiratoria, puede ser explicable por la selección negativa de pacientes con afectación de vía respiratoria para el abordaje toracoscópico.

Se está abriendo una puerta para cambiar el manejo de los anillos vasculares y la historia de la enfermedad, ya que de forma clásica el diagnóstico se establecía con pruebas diagnósticas que se solicitaban con base en una sintomatología clínica, algo que podía tardar en aparecer, retrasando el momento de la cirugía. Así algunos pacientes desarrollaban complicaciones a nivel de vía aérea o digestiva cuya resolución era compleja y donde una intervención más temprana del anillo vascular habría ayudado a prevenir el desarrollo de tales lesiones. Además, el plantear cirugía temprana no está relacionado con mayor morbilidad¹, al contrario, ya que los tiempos quirúrgicos y morbilidades suelen ser menores que en pacientes de más edad; en nuestra experiencia consideramos mejor operar a niños pequeños frente a los de mayor edad, en términos de disección, ligadura de estructuras pequeñas y a baja presión, control del pulmón, etc.

Por todo ello, para evitar riesgos, futuras complicaciones/lesiones de vía aérea o esofágicas, y por la escasa morbilidad del tratamiento quirúrgico, en especial del abordaje toracoscópico en centros con la adecuada experiencia que aunque precise entrenamiento en cierto número de habilidades técnicas de cirugía endoscópica y presente una curva de aprendizaje hasta estandarizar la técnica (corta en torno a los 10 casos), creemos reco-

mendable para el manejo de los anillos vasculares implementar un diagnóstico precoz, mediado por el diagnóstico prenatal, mantener un seguimiento estrecho y establecer un tratamiento quirúrgico temprano.

Conclusiones

- Incremento en el número total de casos diagnosticados y en la precocidad gracias al diagnóstico prenatal.
- No se recogen diferencias estadísticamente significativas en términos de morbilidad entre abordaje toracoscópico y convencional, a excepción de un menor tiempo quirúrgico y una menor estancia hospitalaria en favor de la toracoscopia.
- El abordaje quirúrgico temprano de los anillos vasculares en centros con experiencia es seguro y permite prevenir y evitar el desarrollo de complicaciones futuras esofágicas y/o de vía aérea.
- No existen guías clínicas de manejo de estos pacientes. Nosotros aportamos el presente algoritmo simple, que se resume en las siguientes indicaciones quirúrgicas:

- Todos los pacientes sintomáticos cuando debuten, tanto anillos completos como incompletos.
- Todos los pacientes afectados de doble arco, independientemente de la clínica y del grado de compresión de la vía aérea, de forma electiva en torno a los 6 meses de edad.
- Anillos completos, asintomáticos, pero con compresión de la vía aérea $\geq 50\%$ objetivada en prueba de imagen dinámica.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al equipo de Cirugía Cardíaca Infantil y de Cardiología Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid, por su ayuda y apoyo para la realización de este artículo.

Bibliografía

1. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:165–75.
2. Stephens EH, Eltayeb O, Kennedy C, Rigsby CK, Rastatter JC, Carr MR, et al. Influence of Fetal Diagnosis on Management of Vascular Rings. *Ann Thorac Surg.* 2022;113:630–6.
3. Young AA, Hornberger LK, Haberer K, Fruitman D, Mills L, Noga M, et al. Prenatal Detection, Comorbidities, and Management of Vascular Rings. *Am J Cardiol.* 2019;123:1703–8.
4. Evans WN, Acherman RJ, Ciccolo ML, Carrillo SA, Mayman GA, Luna CF, et al. Vascular Ring Diagnosis and Management: Notable Trends Over 25 Years. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2016;7:717–20.
5. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doi T, Yamashita S, Homma T, et al. Congenital Vascular Ring. *Surg Today.* 2020;50:1151–8.
6. Herrin MA, Zurakowski D, Fynn-Thompson F, Baird CW, del Nido PJ, Emani SM. Outcomes following thoracotomy or thoracoscopic vascular ring division in children and young adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;154:607–15.

Referencias adicionales

Bakhr S, Koneti NR, Patil S, Dhulipudi B, Dash T, Kolar G, et al. Prenatal diagnosis of vascular rings and outcome. *Ann Pediatr Card.* 2021;14:359–65.

- Flores M, Mendoza A. Protocolo: Anillos Vasculares y Slings. Aprobado por Asamblea Instituto Pediátrico del Corazón. Madrid: Hospital Universitario 12 de Octubre; 2018. Versión 1. Código: PRO-IPC-03.
- Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yilmaz N, Çakmakçı H, Uzuner N, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:607–17.
- Riggle KM, Rice-Townsend SE, Waldhausen JHT. Thoracoscopic division of vascular rings. *J Pediatr Surg*. 2017;52:1113–6.
- Sahni D, Franklin WH. Vascular Ring Double Aortic Arch. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. [consultado Feb 2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558938/>
- Suh YJ, Kim B, 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.
- Umapathi KK, John W. Bokowski. Vascular Aortic Arch Ring. NCBI Bookshelf. A service of the National Library of Medicine, National Institutes of Health. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. [consultado Feb 2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560919/>
- Vigneswaran TV, Kapravelou E, Bell AJ, Nyman A, Pushparajah K, Simpson JM, et al. Correlation of Symptoms with Bronchoscopic Findings in Children with a Prenatal Diagnosis of a Right Aortic Arch and Left Arterial Duct. *Pediatr Cardiol*. 2018;39:665–73.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es