

CIRUGIA PEDIATRICA

Malformaciones de los arcos aórticos. Diagnóstico y tratamiento

F. RIVILLA PARRA y G. CORDOVILLA ZORITA

RESUMEN: Revisamos 30 pacientes portadores de anillos vasculares, derivados de malformaciones de los arcos aórticos embrionarios. Estos pacientes han sido controlados y tratados en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil La Paz, entre 1966 y 1985. Estudiamos la edad, el sexo, la sintomatología de comienzo, las malformaciones asociadas a dichos anillos, las indicaciones operatorias, las técnicas quirúrgicas empleadas y la evolución a corto y largo plazo de los pacientes revisados. Las malformaciones de los arcos aórticos constituyen una patología mediastínica cuyo pronóstico dependerá fundamentalmente del diagnóstico precoz y la rapidez en la aplicación de la técnica quirúrgica adecuada. PALABRAS CLAVE: ANILLO VASCULAR, TRÁQUEA, ESÓFAGO, DISNEA, DISFAGIA.

AORTIC ARCH MALFORMATIONS. DIAGNOSIS AND TREATMENT. (SUMMARY): 30 patients with vascular ring are described. We study the age, sex, symptomatology, related, malformations, surgical - techniques and evolution of each one. The aortic arc malformations have a good prognosis with early diagnosis and surgical treatment. KEY WORDS: VASCULAR RING, TRACHEA, ESOPHAGUS, RESPIRATORY DISTRESS, DYSPHAGIA.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías de los arcos aórticos constituyen el 1 % de las malformaciones congénitas del corazón, que son operables (1). Desde la primera observación clínica y terapéutica de un anillo vascular por Gross en 1945 (2), diferentes autores han descrito varias malformaciones de los grandes vasos, que pueden originar compresiones esofágicas y del árbol traqueobronquial, así como la metodología quirúrgica empleada para su descompresión (3, 4). Recientes trabajos demuestran la baja mortalidad operatoria tras el tratamiento quirúr-

gico específico para cada uno de los tipos de malformación, así como una excelente resolución de los síntomas más frecuentes, como el estridor, la disnea, la insuficiencia respiratoria y la disfagia, que aparecerán secundarios a la compresión extrínseca del esófago y del sistema traqueobronquial por dichos anillos vasculares (5).

El propósito de nuestro trabajo es el de estudiar 30 pacientes portadores de estas malformaciones que han sido revisados en nuestro Centro, con especial atención sobre las malformaciones asociadas, el tratamiento quirúrgico efectuado y la evolución desarrollada por los mismos.

MATERIAL Y MÉTODOS

De un total de 4.000 cardiopatías congénitas intervenidas, se revisaron 30 pacientes portadores de anillos vasculares en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil «La Paz» desde 1966 hasta 1985.

Analizamos en cada paciente la edad, el sexo, la sintomatología de presentación y el momento de la vida en la que se inició. Los métodos diagnósticos empleados para determinar el tipo de malformación fueron la radiología simple de tórax, el esofagograma y el cateterismo. Así mismo, estudiamos las malformaciones cardíacas y sistémicas asociadas a cada uno de los defectos del desarrollo vascular.

Revisamos el tratamiento quirúrgico empleado, las complicaciones del mismo y la evolución final de los pacientes.

RESULTADOS

De los 30 pacientes estudiados encontramos 19 hembras (63 %) y 11 varones (37 %), con un rango de edad entre 1 mes y 5 años, siendo la media de edad de 11 meses. La sintomatología clínica de comienzo más frecuente fue la respiratoria, que se presentó en forma de estridor en 16 pacientes, infecciones respiratorias de repetición en 2 e insuficiencia respiratoria en 3. Así mismo, la sintomatología digestiva se inició en forma de náuseas y vómitos en 14 pacientes. Dichas formas de presentación clínica se mezclaron en el mismo caso según fue evolucionando la enfermedad, sin la aplicación del tratamiento quirúrgico, observándose la persistencia de los síntomas respiratorios en dos niños, incluso tras el tratamiento quirúrgico efectuado. La edad más frecuente a la que comenzaron dichos síntomas fue entre los 0 y 6 meses en 15 pacientes (50 %) siendo

el resto de la distribución por edades entre 6 meses y 1 año, 10 casos (33 %); entre 1 y 3 años, 4 pacientes (13 %) y un solo niño (4 %) de 5 años.

Los tipos anatómicos de anomalías encontrados se especifican a continuación, así como las malformaciones asociadas a cada una de ellas, el método diagnóstico, el tratamiento efectuado y la evolución conseguida.

Doble arco aórtico

Trece pacientes (43 %) tuvieron un doble arco aórtico, 7 varones y 6 hembras, y los síntomas de comienzo más frecuentes fueron los respiratorios (90 %), aunque una minoría asoció también disfagia y vómitos. El diagnóstico se realizó en todos los pacientes mediante esofagograma. En ninguno de los casos se encontró malformación cardíaca o sistémica. El tratamiento quirúrgico efectuado fue la sección del arco menos desarrollado, que casi siempre fue el anterior (12 casos), a través de una toracotomía izquierda. La evolución clínica fue favorable en todos los casos, con desaparición de los síntomas desencadenantes, a excepción de un paciente de 5 meses de edad que persistió con insuficiencia respiratoria postoperatoria a causa de una broncomalacia, falleciendo a los 5 días de la intervención.

Arteria subclavia derecha anómala

Con esta malformación se presentaron 9 casos (30 %); tres varones y seis hembras, cuya sintomatología de comienzo fue la de disfagia en todos ellos. El diagnóstico se realizó mediante esofagograma y cateterismo. Se observaron unas asociaciones con malformaciones en 5 casos (55 %); del tipo de la comunicación interventricular (CIV) en dos casos, coartación aórtica en 1 paciente, hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda en uno y relajación diafragmática en otro caso. El tratamiento

quirúrgico efectuado debido a la importante comprensión extrínseca en la pared posterior esofágica, fue la de sección y ligadura de la misma en los 4 pacientes sin malformación asociada, así como en uno que presentó además una hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda. Se realizó sección y ligadura asociando un Banding en tronco de arteria pulmonar en los dos casos con CIV, y una aortoplastia de Wadhausen en el paciente que presentó coartación aórtica asociada. También se efectuó sección y ligadura de la arteria subclavia derecha más la plicatura del diafragma izquierdo en el caso portador de una relajación diafragmática izquierda. Dichas técnicas se realizaron mediante una toracotomía izquierda. La evolución de todos los pacientes fue hacia la normalidad sin recurrencia de los síntomas en ninguno de ellos.

Arco aórtico derecho más ductus izquierdo

Seis pacientes (20 %) presentaron un arco aórtico derecho con ductus izquierdo, de los cuales fueron un varón y 5 hembras. El estridor respiratorio y la disnea a grandes esfuerzos fueron los síntomas predominantes en todos ellos. El diagnóstico se confirmó por esofagograma así como por cateterismo. Observamos 3 pacientes con malformaciones asociadas, un caso con comunicación interauricular (CIA) y dos pacientes con CIV. La técnica quirúrgica empleada consistió en la ligadura del ligamento o ductus izquierdo por toracotomía del mismo lado y disección de tráquea y esófago a la altura del arco aórtico derecho. Todos los pacientes permanecieron libres de síntomas tras la Cirugía, encontrándose como única complicación postoperatoria un caso de quilotorax que se resolvió con tratamiento sintomático.

Arco aórtico derecho más ligamento o ductus izquierdo y subclavia derecha anómala

Encontramos sólo un paciente (3,5 %) con esta malformación, de sexo hembra y cuya sintomatología comenzó a los 13 meses de vida, caracterizándose por disfagia, vómitos y estridor respiratorio. El diagnóstico se hizo por esofagograma y cateterismo. No presentó malformaciones asociadas. El tratamiento quirúrgico consistió en toracotomía izquierda para realizar sección y ligadura de la arteria subclavia derecha anómala, evitando su comprensión sobre la pared posterior de esófago, así como ligadura del ductus o ligamento izquierdo y aortopexia a la pared torácica anterior. La evolución del paciente fue favorable permaneciendo libre de síntomas hasta la actualidad.

Arteria pulmonar izquierda aberrante

Esta malformación fue observada en un paciente (3,5 %), hembra, cuya sinto-

TABLA I. FRECUENCIA DE LAS ANOMALIAS DEL ARCO AORTICO

| Tipos anatómicos de anillos vasculares | Casos |
|---|--------------|
| Doble arco aórtico | 13 (43,0 %) |
| Arteria subclavia dcha. anómala | 9 (30,0 %) |
| Arco aórtico derecho mas Ductus o ligamento izquierdo | 6 (20,0 %) |
| Arteria pulmonar izda. anómala | 1 (3,5 %) |
| Arco aórtico derecho mas Ductus izquierdo mas arteria subclavia derecha anómala | 1 (3,5 %) |
| TOTAL | 30 (100,0 %) |

sintomatología caracterizada por estridor respiratorio, disnea e insuficiencia respiratoria, comenzó a los 4 meses de vida. No presentó malformaciones asociadas. El diagnóstico se realizó por esofagograma y cateterismo. El tratamiento quirúrgico realizado fue la sección y anastomosis término-terminal de la arteria pulmonar izquierda, que comprimía la pared posterior lateral derecha de la tráquea. Dicha maniobra fue realizada por toracotomía derecha. La evolución del paciente fue desfavorable al persistir los síntomas después de la intervención, debido a la existencia de una broncomalacia, falleciendo a las 24 horas por perforación traqueal.

DISCUSIÓN

Los arcos aórticos derivados del mesodermo comienzan a regresar hacia la tercera semana de vida embrionaria persistiendo posteriormente segmentos de las raíces dorsales y ventrales del tercero, cuarto y sexto arco, que formarán finalmente la anatomía madura de los grandes vasos aórticos y pulmonares (6). El desarrollo anormal o la persistencia inapropiada de segmentos de los arcos primitivos, provocará la existencia de unos vasos mediastínicos anormales. La incidencia de este tipo de anomalías ha sido estimada en el 3 % de la población general, aunque sólo 1/3 de todos ellos producirán síntomas tan significativos que requieran tratamiento quirúrgico (7). La asociación de otras malformaciones congénitas a estos defectos, es rara en el doble arco aórtico y relativamente frecuente en pacientes portadores de subclavia derecha anómala tal y como encontramos en cinco de nuestros casos, aunque también pueden asociarse en similar proporción a la arteria pulmonar izquierda aberrante y el arco aórtico derecho con ductus o ligamento izquierdo (8).

Cuando los vasos anormales están próximos o adheridos a vísceras huecas como tráquea o esófago, darán una sintomatología cuya intensidad dependerá del tiempo de evolución de dicha compresión. Los síntomas típicos serán la disfagia y los vómitos cuando la compresión sea esofágica y estridor respiratorio, disnea, insuficiencia respiratoria, episodios de apnea e infecciones respiratorias frecuentes, probablemente derivadas de la retención de secreciones bronquiales y/o a la aspiración secundaria a defectos de la motilidad esofágica, cuando la compresión sea sobre el árbol traqueobronquial (9). En nuestro grupo de estudio los síntomas más frecuentes fueron los respiratorios probablemente debidos a la mayor frecuencia del doble arco aórtico derecho, que afectarán preferentemente al árbol broncotraqueal.

El diagnóstico de la compresión u obstrucción de la vía aérea por los anillos vasculares, puede realizarse tras la sospecha clínica mediante la radiología posteroanterior y lateral del tórax que podrá demostrar estrechamientos traqueales, atelectasias, hiperinsuflaciones y neumonitis. Sin embargo la principal medida diagnóstica es el esofagograma (10), el cual fue diagnóstico en la mayoría de nuestros pacientes revisados. También puede emplearse la broncoscopia para confirmar la localización y severidad de la obstrucción, así como el cateterismo que permitirá demostrar las relaciones del anillo vascular con las estructuras vecinas (9), y confirmar las sospechas de malformaciones asociadas, como encontramos en nuestros casos. Otros autores han empleado los estudios funcionales respiratorios de espirometría para confirmar la afectación funcional respiratoria secundaria a la compresión traqueal (10).

El doble arco aórtico es la anomalía más frecuente, resultando de la persistencia del cuarto arco aórtico dorsal, provo-

cando un verdadero anillo vascular que rodea la tráquea y el esófago (Fig. 1) (11). El arco posterior o derecho es el vaso dominante en el 90 % de los casos y con frecuencia cruza por detrás del esófago para descender por el lado izquierdo de la columna vertebral hacia el tórax (3). El esofagograma demostrará, en la proyección anterior, una comprensión extrínseca en el borde derecho esofágico a nivel de la tercera vértebra torácica y otra comprensión en el lado izquierdo ligeramente inferior a la anterior, en la proyección lateral existirá una comprensión en la cara posterior esofágica (12). La técnica quirúrgica empleada fue la ligadura y sección del arco menos desarrollado, que era el anterior en 12 de nuestros 13 pacientes, tal y como ha sido descrito por otros autores (3).

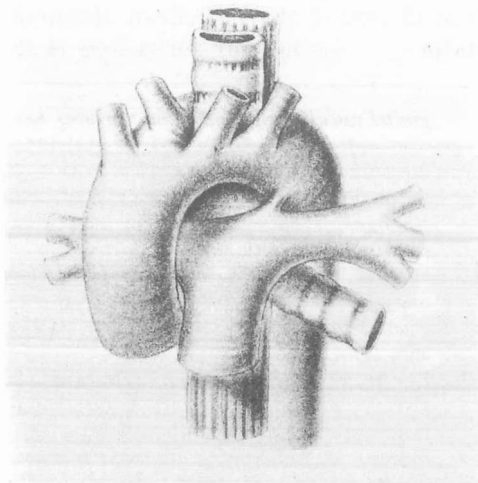


FIGURA 1. Dibujo de las relaciones anatómicas que conserva el doble arco aórtico rodeando la tráquea y el esófago.

El arco aórtico derecho con ductus arterioso izquierdo se forma de la persistencia del cuarto arco derecho y la desaparición del arco aórtico izquierdo entre la subclavia izquierda y el ductus arterio-

so (12). La aorta cruza por detrás del esófago y la tráquea, con un ductus o ligamento izquierdo que cierra el anillo. La radiología simple de tórax puede mostrar atelectasias o hiperinsuflaciones, pero fue el esofagograma la medida diagnóstica más útil en nuestros pacientes, de modo que se evidenció una única comprensión en el borde posterior derecho del esófago (12). El tratamiento consistió en la ligadura y sección del ductus o ligamento residual por toracotomía izquierda (3).

La arteria subclavia anómala se forma de la involución anormal del cuarto arco aórtico derecho, entre la salida de la carótida y la subclavia derechas, provocando una salida de dicha arteria distal a la salida de la arteria subclavia izquierda en el cayado aórtico, comprimiendo en su reco-

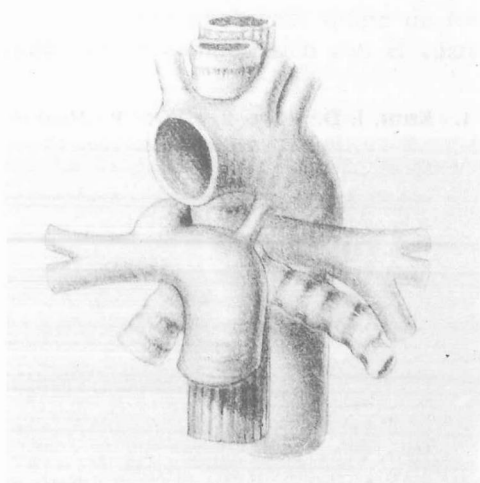


FIGURA 2. Dibujo de las relaciones anatómicas de una arteria pulmonar izquierda aberrante con la tráquea y el esófago.

rrido la pared posterior esofágica (13), que se evidenciará en el esofagograma tal y como ocurrió en todos nuestros pacientes portadores de esta lesión. El tratamiento efectuado fue la sección y ligadura de la

teria subclavia derecha, previa liberación de sus adherencias a la pared esofágica mediante toracotomía izquierda.

Se habla de arteria pulmonar izquierda anómala cuando se origina de la rama derecha de la arteria pulmonar, discurriendo entre la tráquea y el esófago hacia el hemitórax izquierdo (Fig. 2), ocasionando una compresión severa de la tráquea distal y del bronquio principal derecho (10). La radiología simple de tórax podrá mostrar atelectasias e imágenes de atrapamiento de aire, así como desplazamiento de la carina traqueal. El esofagograma revelará una impronta esofágica en su cara anterior a nivel de la cuarta o quinta vértebra torácica (12). La técnica quirúrgica empleada debe ser la división de la arteria pulmonar izquierda, que en nuestro caso se realizó por toracotomía derecha, con reimplantación en el tronco pulmonar. Es-

ta lesión se asocia frecuentemente con traqueomalacia en el bronquio comprimido, así como otras anomalías endotraqueales, como membranas y estenosis, por lo que el pronóstico de esta anomalía suele ser peor que el del resto de las malformaciones ya descritas (14, 15).

Los resultados a largo plazo de nuestros pacientes operados por anillos vasculares han sido gratificantes al desaparecer los síntomas en la mayoría después de realizar el tratamiento, y persistiendo sólo en aquellos en los que la larga evolución ocasionó lesiones irreversibles en las estructuras comprimidas.

Por ello, es necesario el diagnóstico precoz de este tipo de anomalías y el despistaje de las malformaciones asociadas, lo que permitirá mejorar aún más en el futuro el pronóstico de estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. KEITH, J. D.; ROWE, R. y VLAD, P.: *Heart disease in infancy and childhood*. New York, Macmillan, 1967, págs. 856-881.
2. GROSS, R. E.: *Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring*. N. Engl. J. Med., 1945, 233: 586-590.
3. ARCINIEGAS, E.; HAKIMI, M.; HERTZLER, J. H. y cols.: *Surgical management of congenital vascular rings*. J. Thorac. Cardiovasc. 1979, 77: 721-727.
4. WYCHULIS, A. R.; KINCAID, D. W.; WEIDMAN, W. H. y cols.: *Congenital vascular rings. Surgical considerations and results of operation*. Mayo. Clin. Proc. 1971, 46: 182 - 188.
5. ROESLER, M.; DE LEVAL, M.; CHRISPIN, A. y cols.: *Surgical management of vascular rings*. Ann. Surg. 1983, 197: 139-146.
6. LANGMAN, J.: *Medical Embriology* (Ed. 3) Baltimore, Williams and Wilkins, eds., 1975, págs. 233-242.
7. ASHCRAFT, K. W. y HOLDER, T.: *Airway malformations and obstructions, in Holder, T. Ashcraft, K. W.* (Eds.). Pediatric surgery. Philadelphia, W. B. Saunders, 1980, págs. 190-192.
8. ZDEBSKA, E.; SMOISKA, I.; MARKOW, M. y cols.: *Early diagnosis and surgical treatment of congenital vascular rings and accompanying heart disease*. J. Pediatr. Surg. 1973, 12: 121-124.
9. PRICE, D. A.; SLAUGHTER, R. E.; y FRASER, D. K. B.: *Abnormalities of the aortic arch system compressing the cesophagus and trachea*. Aust. pediatr. J., 1982, 18: 46-52.
10. MARMON, L. M.; BYE, M. R.; HAAS, J. M. y cols.: *Vascular rings and slings: long term follow up of function pulmonary*. J. Pediatr. Surg. 1984, 19: 683-690.
11. HEWITT, R. L.; BREWER, P. L.; DRAPAMAS, T. y cols.: *Aortic arch anomalies*. J. thorac. Cardiovasc. Surg. 1970, 60: 746-753.
12. BINET, J. P.; LANGLOIS, J.: *Aortic arch anomalies in children and infants*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1977, 73: 248-252.
13. RICHARDSON, J. V.; DOTY, D. B. y ROSSI, N. P.: *Operation for aortic arch anomalies*. Ann. Thorac. Surg. 1981, 31: 426-431.
14. SADE, R. N.; ROSENTHAL, A.; FELLOWS, K. y cols.: *Pulmonary artery sling*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1975, 69: 333-346.
15. FIDALGO, I.; VIGIL, E.; SOTA, L. y cols.: *Arteria pulmonar izquierda*. An. Esp. Pediatr. 1980, 13: 397-404.