



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI  
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR SILVESTRE FRENK FREUND”**

---

Tesis para obtener el grado de especialista en Pediatría

**Características de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular en Hospital  
de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI**

**Presenta**

**María del Pilar Santos Salgado**

Residente de tercer año de Pediatría

**Tutores**

César Iván Ramírez Portillo

Médico adscrito del servicio de Cardiología,

Miguel Ángel Villasís Keever

Unidad de Investigación en Análisis y Síntesis de la Evidencia

Ciudad de México, Agosto 2021



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## ÍNDICE

|   |    |
|---|----|
| Resumen   | 3  |
| Antecedentes  | 4  |
| Justificación   | 11 |
| Planteamiento del Problema<br>Pregunta de investigación | 12 |
| Objetivos (Objetivo general y objetivos específicos)    | 13 |
| Hipótesis   | 14 |
| Material y Métodos                                      | 15 |
| Resultados  | 19 |
| Discusión   | 24 |
| Conclusiones  | 27 |
| Referencias Bibliográficas                              | 28 |
| Anexos  | 30 |

## Resumen

*Antecedentes.* Un anillo vascular es una anomalía del desarrollo de los arcos aórticos que da como resultado una compresión de la tráquea y/o del esófago por estructuras vasculares. Representan aproximadamente 1-3% de las anomalías cardiovasculares congénitas. Se clasifican de tipo completo e incompleto. La presentación clínica es muy variable, las manifestaciones más frecuentes se deben a compresión traqueal, seguido de la compresión esofágica. Pueden ocurrir asociado a otras enfermedades cardíacas congénitas, o no cardíacas. La tomografía computarizada y angiografía por resonancia magnética realizan con precisión el diagnóstico. El resultado clínico es bueno después de la corrección quirúrgica.

*Objetivos.* Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo 2014 - 2019.

*Descripción general del estudio.* 1.-Aprobación del protocolo de tesis por el comité de Ética de la Investigación. 2.-La selección de muestra se obtuvo del listado de pacientes del servicio de cardiología. Se recolectaron los datos de los expedientes. 3. Síntesis de la información.

*Análisis estadístico.* Solo es necesario emplear estadística descriptiva. La mayoría de las escalas de medición de las variables son cualitativas, por lo que los datos fueron resumidos en frecuencias simples o relativas en porcentaje. Los datos se mostraron en tablas o cuadros y gráficas.

*Resultados:* Se analizaron 23 pacientes. Los síntomas y signos más frecuentes fueron los respiratorios (antecedente de infecciones respiratorias de repetición, tos y estridor); seguido de pacientes con soplo o cianosis; y por último datos digestivos (reflujo, dificultades inespecíficas en la alimentación y vómito). El estudio más útil para el diagnóstico fue la angiotomografía. El tipo de anillo vascular más frecuente fue arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante. 17 pacientes presentaron malformaciones cardíacas asociadas. Se realizó corrección quirúrgica en 19 pacientes.

*Conclusiones:* El tipo de anillo vascular más frecuente es de tipo incompleto. El cuadro clínico de los pacientes está caracterizado principalmente por síntomas y signos de tipo respiratorio, seguidos de problemas digestivos. La mayoría de los pacientes con anillo vascular presentan malformaciones cardíacas asociadas. El tratamiento quirúrgico de los pacientes con anillo vascular, en general, resulta en mejoría o resolución completa de las manifestaciones clínicas.

## **Antecedentes**

### **Definición**

Un anillo vascular es una anomalía del desarrollo de los arcos aórticos que da como resultado una compresión de la tráquea y/o del esófago por estructuras vasculares, causando manifestaciones respiratorias y/o gastrointestinales. Algunos de los componentes vasculares del anillo puede que no sean permeables, sino que consten de restos fibrosos como el ligamento ductal o un segmento atrésico de la aorta. Se clasifican como completos, cuando tanto la tráquea como el esófago están completamente rodeados por una anomalía vascular, o incompletos cuando la compresión es parcial en alguna de estas estructuras [1].

### **Etiología**

La etiología de la mayoría de los anillos vasculares no se conoce. Las deleciones del cromosoma 22q11 se asocian con anomalías aisladas del arco aórtico, incluidos los anillos vasculares, y también con defectos cardíacos conotruncales y anomalías no cardíacas.

### **Epidemiología**

Debido a que algunos anillos vasculares pueden ser asintomáticos, su verdadera frecuencia es difícil de determinar, sin embargo se sabe que su presentación es rara y la mayoría de las series indican que representan aproximadamente 1-3% de las anomalías cardiovasculares congénitas. Los hombres tienen un riesgo 1,4 a 2 veces mayor de tener un anillo vascular que las mujeres [2].

La subclavia derecha aberrante es la anomalía congénita más frecuente del arco aórtico, presente en el 0.5 a 2% de la población general y en el 38% de los paciente con Síndrome de Down con cardiopatía congénita, por lo que podría considerarse el anillo vascular más frecuente, siendo éste de tipo incompleto [3], sin embargo, los informes publicados son principalmente series de pacientes con anillos vasculares tratados mediante corrección quirúrgica en centros de tercer nivel, como resultado, los anillos vasculares completos, que se presentan más comúnmente con síntomas y signos significativos, representan la mayoría de los casos. En la mayoría de estas series se reporta un doble arco aórtico como el anillo vascular más común, seguido de un arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento ductal izquierdo. Por lo general, los anillos vasculares se presentan como patología aislada, aunque pueden ocurrir asociado a otras enfermedades cardíacas congénitas, más comúnmente un defecto septal ventricular y tetralogía de Fallot [4].

### **Morfología y clasificación**

El conocimiento de la morfogénesis del sistema del arco aórtico proporciona una base para comprender y clasificar la amplia variedad de anillos vasculares. En el embrión temprano, seis pares de arcos se forman para conectar el truncus arterioso del tubo cardíaco embrionario a la aorta dorsal, los cuales se fusionan para formar la aorta descendente. Los arcos se desarrollan secuencialmente y persisten o involucionan, pero nunca están todos presentes simultáneamente. En el desarrollo normal, los primeros arcos dan lugar a las arterias carótidas externas. Los segundos arcos involucionan rápidamente y solo queda una porción para formar las arterias hioides y estapedial. Los terceros arcos se vuelven arterias carótidas comunes y la porción proximal de las arterias carótidas internas. El cuarto arco

izquierdo persiste como el arco transversal. El quinto arco desaparece. Para el sexto arco, las partes proximales forman las ramas de las arterias pulmonares y las porciones distales se unen al árbol vascular pulmonar hacia la aorta descendente a través del ductus bilateral, el derecho generalmente tiene una regresión completa para dejar un ductus arterioso izquierdo. Las séptimas arterias intersegmentarias surgen de la aorta dorsal y se convierten en la arteria subclavia izquierda y la arteria subclavia derecha distal. Cuando la aorta dorsal derecha involucre, como es habitual, se forma el arco aórtico izquierdo. El desarrollo anormal de este complejo proceso de remodelación vascular produce malformaciones, que conducen a las diferentes formas de anillos vasculares, cabestrillos y otras anomalías.

**Morfología normal. Arco aórtico izquierdo**

El arco aórtico izquierdo, que es lo normal, cruza el bronquio principal izquierdo, y desciende a lo largo del lado izquierdo de la columna vertebral. El arco aórtico da lugar a tres vasos:

- Arteria innominada (o braquiocefálica), que se bifurca en la arteria carótida común derecha y la arteria subclavia derecha.
- Arteria carótida común izquierda.
- Arteria subclavia izquierda.

El ductus arterioso se origina en la superficie inferior del arco, opuesto al origen de la arteria subclavia izquierda. Después del nacimiento, involucre en el ligamento arterioso.

**Tipos de Anillos vasculares**

Los anillos vasculares se pueden dividir en dos grupos: completos (o verdadero) e incompletos. En los anillos vasculares completos, las estructuras vasculares anormales forman un círculo completo alrededor de la tráquea y esófago; Estos incluyen doble arco aórtico y arco aórtico derecho con persistencia de conducto arterioso izquierdo, o con subclavia izquierda aberrante, ambos representan los tipos más comunes (95%) de los anillos vasculares, así mismo el arco aórtico circunflejo. Los anillos vasculares incompletos son anomalías vasculares que no forman un círculo completo alrededor la tráquea y/o el esófago pero los comprimen. Estos incluyen arteria innominada anómala, arteria subclavia derecha aberrante y sling de la arteria pulmonar [5].

Tabla 1

*Clasificación de los anillos vasculares, definida por la nomenclatura internacional de cirugía de cardiopatías congénitas*

| Clasificación | Anillos vasculares   |
|---------------|--|
| Completos     | Doble arco aórtico (DAA)   |
|               | Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA izquierdo con o sin divertículo de Kommerell (AAD + SIA + PCAI) |
|               | Arco aórtico circunflejo (AAC)   |
|               | Sling de la rama izquierda de la arteria pulmonar (SAP)  |
| Incompletos   | Síndrome de compresión por arteria innominada (SCAI)   |
|               | Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante (AAI + SDA)   |

Nota: Esta tabla ha sido adaptada de "la nomenclatura internacional de cirugía de cardiopatías congénitas"

**Doble arco aórtico**

Es el tipo de anillo vascular completo más común. Ambos arcos embrionarios derecho e izquierdo persisten, con predominio del arco derecho en 70-90% de los casos. Vienen de la aorta ascendente, pasan por ambos lados de la tráquea y el esófago y se unen posteriormente para formar la aorta descendente, rodeando por completo la tráquea y el

esófago [5].

#### *Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y conducto arterioso izquierdo*

La tráquea y el esófago están completamente rodeados por el arco aórtico del lado derecho, la base de la arteria subclavia izquierda y el conducto arterioso que se origina posterior en el mediastino, se va la izquierda de la tráquea y el esófago hacia la arteria pulmonar, lo que genera un anillo vascular completo.

En muchas ocasiones, la arteria subclavia izquierda y el ductus arterioso salen del divertículo de Kommerell, una estructura vascular con un diámetro similar a la aorta descendente. Esta estructura vascular puede contribuir a la compresión [5].

#### *Arco aórtico circunflejo*

Esto es cuando el arco pasa de un lado al otro rodeando completamente por detrás al esófago y la tráquea, ya sea por un arco aórtico derecho con aorta descendente izquierda y conducto arterioso izquierdo o un arco aórtico izquierdo con una aorta descendente derecha y ducto arterioso derecho.

#### *Sling de la arteria pulmonar*

Es un vaso anómalo en el que la arteria pulmonar izquierda surge aberrantemente de la parte proximal de la arteria pulmonar derecha y cursa sobre el bronquio principal derecho, posterior a la tráquea y anterior al esófago, para alcanzar el hilio izquierdo; con frecuencia comprime la tráquea, pero no el esófago y en 40-50% de las veces puede estar asociado a anillo cartilaginoso en la tráquea. Es una malformación congénita muy rara; no se han publicado datos confiables sobre su prevalencia [5].

#### *Síndrome de compresión por la arteria innominada*

Hay un estrechamiento traqueal anterior a nivel de donde pasa la arteria innominada, ocasionando síntomas de obstrucción de las vías respiratorias. Típicamente, se encuentra un estrechamiento dinámico de las vías respiratorias con traqueomalacia localizada, es controvertido si esto es principalmente un problema intrínseco de la vía aérea [5].

#### *Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante*

La arteria subclavia derecha aberrante es la anomalía más común (que representa el 0.5% de la población general, sin embargo rara vez es sintomático. Su incidencia es muy alta (38%) en el síndrome de Down con anomalías congénitas cardíacas [5].

#### **Cuadro clínico de pacientes con anillo vascular**

La presentación clínica de los anillos vasculares es muy variable, dependiendo del grado de obstrucción, desde la obstrucción crítica de las vías respiratorias en recién nacidos hasta el diagnóstico incidental en adultos asintomáticos. La literatura se basa en series de casos observacionales de los pacientes más gravemente afectados que requieren reparación quirúrgica. En estas revisiones retrospectivas, la mayoría de los pacientes tienen un año de edad y se presentan con síntomas traqueales y esofágicos significativos.

Las manifestaciones más frecuentes se deben a compresión traqueal y es más significativo

en los lactantes, los pacientes pueden presentar: estridor, dificultad respiratoria, sibilancias, tos, que empeoran durante la alimentación o el esfuerzo, síncope y antecedente de infecciones respiratorias de repetición. La apnea refleja que dura segundos o incluso minutos puede ser desencadenada durante la alimentación. Los niños mayores pueden tener antecedentes de tos crónica o sibilancias mal diagnosticadas como asma.

Manifestaciones relacionadas a la compresión esofágica son menos frecuentes y menos definidas, incluyen vómitos, reflujo, disfagia, asfixia y dificultades inespecíficas en la alimentación en los bebés; y una alimentación lenta en niños mayores [6]. Hay reportes de casos de presentación aguda posterior a obstrucción esofágica por un cuerpo extraño (bolo alimenticio) [7].

Los pacientes con anillos vasculares incompletos pueden ser asintomáticos.

### *Anomalías asociadas*

Las anomalías asociadas son comunes en niños con anillos vasculares, con una prevalencia de hasta el 50 por ciento. La mayoría de estas anomalías son una segunda lesión cardíaca, como un defecto del tabique ventricular, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, ductus arterioso permeable o CIA tipo ostium secundum.

Las anomalías asociadas no cardíacas incluyen fistula traqueoesofágica, labio paladar hendido, estenosis subglótica y síndromes genéticos o de malformaciones (por ejemplo síndrome Di George, síndrome de Down o asociación CHARGE). Se ha identificado una asociación genética de sling de la arteria pulmonar con síndrome de Mowat-Wilson.

En series de casos se han reportado sindactilia, leucomalacia periventricular; esclerodermia, ano imperforado y escoliosis [6].

### **Examen físico**

Los hallazgos físicos varían según el grado de compresión traqueal y esofágica. Los padres generalmente describen "respiración ruidosa" que resulta de la traqueobroncomalacia asociada. Se observa que estos bebés tienen estridor y roncus que empeoran la agitación. Los bebés severamente sintomáticos muestran signos de esfuerzo y / o dificultad respiratoria como aleteo nasal, retracción intercostal, taquipnea o cianosis intermitente. Algunos pacientes se acostarán con la espalda arqueada y el cuello extendido para minimizar la compresión traqueal. Durante la auscultación se pueden escuchar silbidos y / o estridor transmitidos de las vías respiratorias superiores.

### **Estudios de imagen**

El diagnóstico de anillos vasculares requiere un alto índice de sospecha. Se deben obtener estudios de diagnóstico de imagen con los objetivos de identificar la causa de los síntomas, demostrando la anatomía vascular y de la vía aérea, así como planificación preoperatoria.

Muchas modalidades de imágenes se usan para evaluar anillos vasculares, radiografías de tórax, esofagogramas de contraste con bario, broncoscopia, angiografía por cateterismo, ecocardiografía transtorácica, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (IRM)



[8].

Un algoritmo diagnóstico para todos los casos se complica por la variación de edades, modos de presentación y los numerosos especialistas involucrados. Como resultado, el enfoque de diagnóstico depende de la experiencia local, los costos médicos y tecnología disponible del centro médico.

Se propone un algoritmo diagnóstico en pacientes sintomáticos: si presenta síntomas respiratorios la evaluación normalmente comienza con la radiografía de tórax, son necesarias ambas vistas frontal y lateral para visualizar anomalías vasculares. En niños con dificultades de alimentación se puede realizar una esofagografía con bario; Aunque el diagnóstico de un anillo vascular puede ser establecido o sospechado con la radiografía de tórax y el esofagografía con bario, la configuración exacta de los vasos no se puede definir completamente con radiología convencional sola; la anatomía exacta de una malformación del arco aórtico y su relación con estructuras adyacentes se pueden definir con precisión sólo mediante técnicas de imagen transversal, como la TAC y la RM

Es importante tener en cuenta que no hay modalidad de imágenes, excepto la visualización directa que pueda mostrar confiablemente estructuras ligamentosas o atrésicas. Su presencia típicamente se infiere en base a patrones anatómicos, la posición de vasos, y la presencia de un divertículo o hoyuelo.

Una *radiografía de tórax* que incluya vistas posterior, anterior y lateral debe ser el estudio inicial para identificar la causa subyacente de los síntomas respiratorios. Las películas de vía aérea de alto kilovoltaje aumentadas pueden ser útiles para identificar una tráquea significativamente comprimida.

En radiografías frontales la presencia de arco aórtico bilateral, puede sugerir doble arco aórtico, también se puede encontrar disminución de la luz de la tráquea, lateralización o desplazamiento de la luz traqueal, o en ocasiones hiperinsuflación pulmonar debido a atrapamiento de aire. En la radiografía lateral, puede haber inclinación anterior de la tráquea [8].

*Ecocardiografía* puede proporcionar una buena descripción de la vasculatura y en muchas ocasiones es suficiente para hacer el diagnóstico y el plan quirúrgico. Otras ventajas son que puede definir anomalías cardiovasculares asociadas, es no invasivo, de fácil disponibilidad y no expone al niño a la radiación ionizante. Sin embargo, su principal debilidad es la visualización deficiente de las vías respiratorias y el esófago. Además en algunas ocasiones, ciertas porciones de la aorta del arco dorsal pueden estar oscurecidas por la tráquea y vasos posteriores, como arterias subclavias aberrantes, obstaculizando su visualización; debido a esto, la evaluación puede estar incompleta, y puede estar indicado obtener imágenes adicionales con CT o MRI [8].

*Tomografía computarizada (TAC) o angiografía por resonancia magnética (ARM)*: TAC ARM proporcionan una visualización tridimensional de la anatomía vascular, que realiza con precisión el diagnóstico de un anillo vascular y proporciona información anatómica detallada necesaria para planificar el procedimiento quirúrgico. Ya que permite ver directamente las

estructuras vasculares, segmentos atrésicos, divertículos aórticos, y el grado de disminución de la luz traqueal o esofágica por la compresión [8].

Hay ventajas y desventajas de cada modalidad. La TAC expone al niño a la radiación ionizante, pero con los modernos escáneres multidetectores, un estudio puede completarse en segundos, lo que limita la necesidad de sedación del paciente. La ARM no involucra la exposición a la radiación, pero la adquisición de la imagen es más prolongada (de 30 a 60 minutos) y es posible que se necesite sedación o anestesia, especialmente para pacientes no cooperadores.

Aunque cada método tiene sus ventajas y desventajas, en general la imagen por resonancia magnética sola podría ser superior a la angiografía, porque es no invasiva y porque hace posible determinar la relación de las estructuras anormales con la tráquea y el esófago, el grado de compresión y la visualización de un ligamento ductal que comprima, completando algunos tipos de anillo vascular que no podrían ser identificados por angiografía [8].

*Broncoscopia:* la broncoscopia se usa a menudo para determinar la causa de síntomas de la vía aérea superior. En niños con anillos vasculares, indicará el nivel de compresión pero no puede determinar la anatomía vascular o la presencia de otra anomalía cardíaca. Así mismo es un procedimiento invasivo y puede empeorar los síntomas del niño debido a edema traqueal [8].

*Esofagograma con contraste de bario (Ingestión de bario):* El trago de bario muestra una indentación posterior del esófago en todos los anillos vasculares, excepto en el sling pulmonar, en el que se observa una indentación anterior y un aumento del espacio entre la tráquea y el esófago. Sin embargo, la anatomía vascular precisa o la presencia de otra anomalía cardíaca no pueden determinarse por esofagograma [8].

### **Diagnósticos diferenciales**

Los anillos vasculares pueden confundirse con otras entidades que se presentan con síntomas respiratorios y digestivos similares. La evaluación diagnóstica inicial de la radiografía de tórax y el esofagograma de contraste de bario diferenciarán los anillos vasculares de muchas afecciones con presentaciones similares, que incluyen las siguientes: fístula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico, neumonía recidivante, asma, trastornos de la motilidad esofágica, otras causas de compresión externa de la tráquea o el esófago, como los tumores del mediastino. La visualización directa con una laringoscopia y / o broncoscopia rígida o flexible diferenciará los siguientes trastornos de la vía aérea que se presentan con estridor de los anillos vasculares: laringomalacia, quistes laríngeos, estenosis subglótica, traqueomalacia, parálisis del cordón vocal o pólipos [9].

### **Tratamiento**

El único tratamiento definitivo es la cirugía, que fue descrita por primera vez por Gross en 1945. El resultado clínico es excelente después de la corrección quirúrgica, con resolución de los síntomas en la mayoría de los pacientes con bajo riesgo de morbilidad e incluso menor riesgo de muerte. Como resultado, la intervención quirúrgica está indicada en pacientes sintomáticos [10].

### ***Evolución en anillos vasculares***

El resultado clínico en pacientes que se someten a corrección quirúrgica para anillos vasculares generalmente es excelente. Actualmente la mortalidad durante la cirugía para la división del anillo vascular es prácticamente nula; las pocas muertes reportadas en series de pacientes presentaban otros problemas médicos, incluida una malformación cardíaca congénita asociada o una enfermedad pulmonar significativa.

En niños con anillos vasculares, los síntomas y signos de compresión traqueal o esofágica típicamente mejoran después de la reparación quirúrgica. Los problemas médicos a largo plazo después de la reparación quirúrgica incluyen: los pacientes con traqueomalacia asociada y otras anomalías pueden continuar con sintomatología después de la reparación quirúrgica del anillo. Los pacientes con un divertículo prominente de Kommerell pueden tener síntomas persistentes de compresión de la vía aérea o del esófago, si el divertículo no fue resecado quirúrgicamente. En pacientes con sling de la arteria pulmonar, sometidos a reparación de una arteria pulmonar izquierda, tiene una alta incidencia de estenosis de la arteria pulmonar izquierda. Un estudio a largo plazo sugiere que en algunos pacientes asintomáticos, pueden tener anomalías en la función pulmonar. La tasa de reintervención suele ser baja.

### ***Series de casos de pacientes con anillo vascular***

Se comentan algunas series de casos de pacientes con diagnóstico de anillo vascular, 7 de estos estudios fueron realizados en países extranjeros y 6 fueron realizados en México; cada serie con diferentes objetivos de estudio y particularidades, sin embargo en todos se describen las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular. Estos estudios fueron realizados analizando datos obtenidos en diferentes periodos de tiempo, en rangos desde 10 a 30 años de duración, los años en los que se obtuvieron datos comprenden desde el año 1968 a 2017. Se analizan cantidad variable de pacientes, el de mayor tamaño de muestra describe 92 casos y algunos otros son reporte de 1 caso.

En general algunas de las características encontradas fueron que el tipo de anillo vascular más frecuente son los completos como doble arco aórtico y arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y persistencia de conducto arterioso izquierdo. Los síntomas y signos más frecuentes son los respiratorios de estos los más comunes son estridor, antecedente de infecciones recurrentes de vías respiratorias, tos y dificultad respiratoria; también se presentan manifestaciones digestivas siendo el más frecuente disfagia. Desde 12 hasta el 50% de los pacientes tienen anomalías asociadas, la mayoría son cardíacas, en un estudio realizado en México se reporta un 95% de pacientes con anomalías asociadas. Los estudios más usados y de diagnóstico más preciso fueron esofagograma con bario, resonancia magnética y tomografía computarizada. En promedio un 60% de los pacientes fueron sometidos a corrección quirúrgica, de estos el 75% presentó mejoría o resolución de los síntomas y signos posterior al procedimiento. En anexo 1 se describen las principales características clínicas descritas en estos estudios [1][2][1][12][13][6][14][15][16][17][18][19][20].

*Anexo 1*

## ***Justificación***

El anillo vascular es una patología poco frecuente, sin embargo, constituye una causa importante de sintomatología respiratoria y digestiva en el niño, y en ocasiones puede poner en peligro la vida de los afectados. Por lo anterior es importante conocer las manifestaciones clínicas en nuestra población a fin de difundir la información y lograr que el Pediatra o médico general la incluya en el análisis del diagnóstico diferencial en pacientes con obstrucción de la vía aérea y/o esofágica.

Los anillos vasculares se pueden encontrar de forma aislada, o asociada a otras malformaciones cardíacas o no cardíacas, por lo que se debe tener un alto grado de sospecha para dirigir el diagnóstico y realizar los estudios pertinentes. Este hospital es centro de referencia de la Ciudad de México y otros estados del país recibiendo gran cantidad de pacientes con cardiopatías congénitas y síndromes genéticos que pueden estar asociados con anillos vasculares.

Un tratamiento oportuno evita la morbimortalidad, minimiza el daño a la vía aérea, permitiendo un crecimiento normal de la tráquea, ya que aunque se realice la descompresión quirúrgica exitosa la obstrucción de la vía aérea dinámica secundaria a inestabilidad de la pared, puede, en algunos casos, persistir y comprometer la vida principalmente en aquellos casos con diagnóstico tardío.

### ***Planteamiento de problema***

Dado que para el diagnóstico de anillo vascular se necesita un alto grado de sospecha y la sintomatología es muy diversa o incluso puede no causar síntomas, sus características clínicas son difíciles de determinar, llevando a un retraso en el diagnóstico.

Actualmente contamos con métodos diagnósticos no invasivos como el ecocardiograma para el estudio de estos pacientes y se buscan anillos vasculares de manera intencionada durante la revisión cardiológica en todos los pacientes, llegando a complementarse de acuerdo a la complejidad del mismo con estudios de angiografía con la que se obtiene un diagnóstico preciso de la anatomía de los mismos. Lo anterior ha permitido detectar anillos vasculares que cursan con poca sintomatología por lo que es posible que encontremos una distribución distinta a los reportados en la mayoría de las series.

### ***Pregunta de investigación***

¿Cuáles son las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular atendidos en Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI?

### ***Objetivo general***

Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo 2014 - 2019.

### ***Objetivos específicos***

- 1.-Describir la frecuencia de cada tipo de anillo vascular
- 2.-Identificar los signos y síntomas que presentan los pacientes pediátricos con anillo vascular
- 3.-Describir las malformaciones asociadas en pacientes con anillo vascular
- 4.-Describir la evolución clínica postquirúrgica de los pacientes con anillo vascular

## ***Hipótesis***

1.-Los anillos vasculares incompletos pueden ser más frecuentes que los completos, en relación a que la subclavia derecha aberrante es la malformación más común del arco aórtico, y al generar menor sintomatología puede estar subdiagnosticado en relación a los anillos completos.

2.-En pacientes con anillo vascular los signos y síntomas respiratorios más frecuentes son estridor, dificultad respiratoria, sibilancias, tos, tos seca, síncope y antecedente de infecciones respiratorias de repetición. Los síntomas y signos digestivos son menos frecuentes y menos definidos, incluyen vómitos, reflujo, disfagia, asfixia y dificultades inespecíficas en la alimentación.

3.-En pacientes con anillo vascular las anomalías asociadas más comunes son malformaciones cardíacas. Además de fístula traqueoesofágica, labio paladar hendido, estenosis subglótica.

4.- Los pacientes con anillo vascular después de la corrección quirúrgica, tienen mejoría o resolución de los síntomas en la mayoría de los pacientes.

## **Material y métodos**

Lugar: el estudio se realizó en el servicio de Cardiología del Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Diseño del estudio: se trata de un estudio observacional, transversal, descriptivo, retrolectivo.

Población de estudio: Pacientes pediátricos con diagnóstico de anillo vascular atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo de 2014 - 2019.

Selección de muestra: el marco de muestreo se obtuvo del listado de pacientes con este diagnóstico obtenido en el servicio de Cardiología.

### Criterios de selección

Criterios de inclusión:

- 1.-Pacientes con diagnóstico confirmado de anillo vascular
- 2.-Hombres y mujeres
- 3.-Desde recién nacidos hasta 17 años

Criterios de exclusión:

- 1.-Pacientes en los que no se encuentre la información necesaria completa en su expediente clínico

### Variables

| <b>Variable</b>         | <b>Definición conceptual</b>   | <b>Definición operacional</b>  | <b>Escala de medición</b> | <b>Unidad de medición</b>  |
|-------------------------|--|--|---------------------------|--|
| Edad                    | Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento                                 | Años y meses cumplidos reportado al realizarse el diagnóstico de anillo vascular | Cuantitativa continua     | -Años y meses  |
| Sexo                    | Condición de un organismo que distingue entre masculino y femenino                   | Sexo del paciente reportado en el expediente                                     | Cualitativa nominal       | -Femenino<br>-Masculino  |
| Tipo de anillo vascular | Malformaciones en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos, en las | Diagnostico descrito en la nota del servicio de cardiología                      | Cualitativa nominal       | -Doble arco aórtico<br>-Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA |



|   |  |  |                     |   |
|---|--|--|---------------------|---|
|   | cuales la vía respiratoria (tráquea) y/o la vía digestiva (esófago) quedan rodeados y comprimidos total o parcialmente |  |                     | izquierdo.<br>-Arco aórtico circunflejo<br>-Sling de la rama izquierda de la arteria pulmonar<br>-Síndrome de compresión por arteria innominada.<br>-Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante |
| Manifestaciones respiratorias                     | Conjunto de síntomas y signos a nivel del aparato respiratorio que caracterizan una enfermedad                         | Síntomas y signos respiratorios reportados en el expediente        | Cualitativa nominal | -Estridor<br>-Dificultad respiratoria<br>-Sibilancias<br>-Tos<br>-Antecedente de infecciones respiratorias de repetición<br>-Apnea<br>-Síncope  |
| Manifestaciones digestivas                        | Conjunto de síntomas y signos a nivel del sistema digestivo que caracterizan una enfermedad                            | Síntomas y signos digestivos reportados en el expediente           | Cualitativa nominal | -Vómito<br>-Reflujo<br>-Disfagia<br>-Asfixia<br>-Dificultades inespecíficas en la alimentación  |
| Otras manifestaciones                             | Conjunto de síntomas y signos que caracterizan una enfermedad  | Otros síntomas y signos reportados en el expediente                | Cualitativa nominal | -Soplo<br>-Cianosis   |
| Malformaciones cardíacas asociadas                | Alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento                                      | Malformaciones cardíacas asociadas, reportado en el expediente     | Cualitativa nominal | -Defecto de tabique interventricular<br>-Tetralogía de Fallot<br>-Coartación de la aorta<br>-Conducto arterioso permeable<br>-Comunicación interauricular<br>-Transposición de grandes vasos                |
| Malformaciones o anomalías no cardíacas asociadas | Deformidad o defecto congénito de alguna parte del organismo   | Malformaciones o anomalías no cardíacas asociadas, reportado en el | Cualitativa nominal | -Fístula traqueoesofágica<br>-Labio paladar hendido<br>-Estenosis subglótica<br>-Síndrome Di George<br>-Síndrome de Down  |

|                          |  |   |                     |  |
|--------------------------|--|---|---------------------|--|
|                          |  | expediente  |                     | -Asociación CHARGE<br>-Tetrasomía<br>-Sindactilia<br>-Leucomalacia periventricular<br>-Esclerodermia<br>-Año imperforado<br>-Escoliosis  |
| Método diagnóstico       | Tipo de método o prueba que se usa como ayuda para diagnosticar una enfermedad o afección  | Método diagnóstico realizado, reportado en el expediente  | Cualitativa nominal | -Radiografía de tórax<br>-Esofagograma con contraste de bario<br>-Broncoscopia<br>-Endoscopia<br>-Electrocardiograma<br>-Cateterismo<br>-Ecocardiografía<br>-Tomografía computarizada<br>-Angiografía por resonancia magnética |
| Corrección quirúrgica    | La práctica que implica la manipulación mecánica de las estructuras anatómicas con un fin médico, bien sea diagnóstico, terapéutico o pronóstico   | Realización o no de corrección quirúrgica y método realizado, reportado en el expediente  | Cualitativa nominal | -No se realizó corrección quirúrgica<br>-Corrección quirúrgica por toracoscopia<br>-Corrección quirúrgica abierta  |
| Evolución postquirúrgica | Proceso en el período que transcurre entre el final de una operación y la completa recuperación del paciente, o la recuperación parcial del mismo, con secuelas. Pudiendo, en caso de fracasar la terapéutica finalizar con la muerte. | Reporte en el expediente de persistencia de los síntomas y signos, mejoría de los síntomas y signos, resolución de los síntomas y signos o muerte dentro del primer año posterior al procedimiento quirúrgico | Cualitativa nominal | -Persistencia de las manifestaciones<br>-Mejoría de las manifestaciones<br>-Resolución de las manifestaciones<br>-Muerte   |

### *Descripción general del estudio*

- 1.-Revisión y posterior aprobación del protocolo de tesis por el comité de Ética de la Investigación
- 2.-Se revisarán los expedientes de pacientes con diagnóstico de anillo vascular atendidos en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, la selección de muestra se obtendrá del listado de pacientes con este diagnóstico del servicio de cardiología. Se recolectarán los datos de los expedientes del archivo clínico y se capturarán en las hojas de recolección de datos con posterior depósito en una base de datos electrónica. No se incluirán los expedientes que no estén completos. Los datos a recolectar serán sobre las manifestaciones clínicas, malformaciones cardiacas asociadas, malformaciones o anomalías no cardiacas asociadas, métodos de diagnóstico realizados, si se realizó corrección quirúrgica y su evolución postquirúrgica.
- 3.-Finalmente se hará una síntesis de la información.

### *Análisis estadístico*

Para la realización de este estudio solo es necesario emplear estadística descriptiva. La mayoría de las escalas de medición de las variables son cualitativas, por lo que los datos serán resumidos en frecuencias simples o relativas en porcentaje. Los datos se mostrarán en tablas o cuadros y gráficas.

### *Aspectos éticos*

Según establece el artículo 17 del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud publicado en el DOF. Se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Para efectos de este Reglamento, las investigaciones se clasifican en categorías, siendo este estudio del tipo I el cual se menciona como:

I. Investigación sin riesgo: Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta.

Asimismo como se establece en el artículo 16 de la misma ley, se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo sólo cuando los resultados lo requieran y éste lo autorice; en este estudio se mantendrá la privacidad del individuo ya que en la hoja de recolección de datos no se incluyen los datos personales del participante.

## Resultados

Durante el periodo de 2014 a 2019, en los registros del servicio de Cardiología Pediátrica se identificaron 39 pacientes con diagnóstico de anillo vascular; sin embargo, solamente se encontraron los expedientes de 23 pacientes (n=23, 59%). Las características generales de los 23 pacientes se muestran en la Tabla 2; como se observa, no hubo diferencia de acuerdo al sexo ya que 12 pacientes fueron hombres (n=12, 52%) y 11 mujeres (n=11, 47%). Sobre la edad del inicio del cuadro clínico, la mayoría iniciaron en la etapa de recién nacido (14 pacientes, 60.8%), seguido de siete en etapa de lactantes (30.4%), uno en la etapa preescolar y otro en la etapa escolar (4.3%). Sobre la edad a la que fueron diagnosticados, la mediana fue a los 12 meses; pero hubo gran variación ya que tres pacientes se detectaron desde el primer mes de vida, y uno que se diagnosticó hasta los 11 años de edad. Del total de pacientes, nueve presentaban síndrome de Down (39%).

**Tabla 2.** Características generales de 23 pacientes con anillo vascular.

| Característica                        | n  | %    |
|---------------------------------------|----|------|
| <b>Edad al diagnóstico</b>            |    |      |
| Recién nacidos                        | 3  | 13.0 |
| Lactantes                             | 15 | 65.2 |
| Preescolares                          | 4  | 17.3 |
| Escolares                             | 1  | 4.1  |
| <b>Sexo</b>                           |    |      |
| Masculino                             | 12 | 52.2 |
| Femenino                              | 11 | 47.8 |
| <b>Síntomas respiratorios</b>         | 17 | 73.9 |
| <b>Tipo de síntomas respiratorios</b> |    |      |
| Infección de vías respiratorias       | 7  | 41.2 |
| Tos                                   | 5  | 29.4 |
| Estridor                              | 4  | 23.5 |
| Dificultad respiratoria               | 3  | 17.5 |
| <b>Síntomas digestivos</b>            | 10 | 43.4 |
| <b>Tipo de síntomas digestivos</b>    |    |      |
| Reflujo gastroesofágico               | 6  | 46.1 |
| Dificultad para la alimentación       | 6  | 46.1 |
| Vómitos                               | 1  | 7.7  |
| <b>Soplo</b>                          | 11 | 84.6 |

### *Cuadro clínico de los pacientes con anillo vascular*

Como también se muestra en la Tabla 1, todos los pacientes tuvieron signos o síntomas de tipo respiratorios, digestivos u otros. Los más frecuentes fueron los respiratorios, presentándose en 17 pacientes (73%); además 13 pacientes (56%) tenían soplo o cianosis, de los cuales ocho pacientes únicamente tenían soplo (61%) y dos solo cianosis (15%), pero tres presentaban tanto soplo como cianosis (23%). Los datos respiratorios más frecuentes fueron antecedente de infecciones respiratorias de repetición, tos y estridor. Mientras que los datos digestivos más frecuentes fueron reflujo, dificultades inespecíficas en la alimentación y un paciente con vómito.

Cabe resaltar que hubo tres pacientes con diagnóstico de traqueobroncomalacia, condición que ocasiona problemas respiratorios, por lo cual en estos pacientes no es posible atribuir la sintomatología únicamente al anillo vascular.

Así mismo de los 5 pacientes con cianosis, los 5 presentaban una cardiopatía congénita cianógena asociada, y de los 11 pacientes con soplo todos tenían alguna cardiopatía congénita asociada; por lo que sería difícil atribuir estas manifestaciones a anillo vascular.

### *Estado de nutrición*

Se evaluó el estado de nutrición de los pacientes con anillo vascular de acuerdo con las tablas de OMS y CDC; y en los nueve pacientes con síndrome de Down con las gráficas correspondientes. De esta forma, la mayoría tenía un estado de nutrición adecuado (n=11, 47.8%), siete presentaron desnutrición (30.4%), cuatro con sobrepeso (17.3%) y uno con obesidad (4.3%).

### *Estudios de protocolo diagnóstico*

Como se observa en la Tabla 3, para llegar al diagnóstico se realizaron diferentes estudios en cada uno de los pacientes. El estudio que se realizó con más frecuencia fue el ecocardiograma en 21 pacientes (91%), seguido de radiografía de tórax en 19 pacientes (82%), angiotomografía en 16 pacientes (69%) y electrocardiograma en 14 pacientes (60%). Para la confirmación diagnóstica, el estudio que más ayudó fue la angiotomografía en 15 pacientes (65%), seguido de cateterismo en seis (26%). Mientras que un paciente se diagnosticó mediante ecocardiografía y otro con angioresonancia.

Por otro lado, es de señalar que, no a todos los pacientes se les hizo todos los estudios, en general el protocolo de estudio se orientaba con las manifestaciones clínicas de cada paciente, los pacientes que presentaban predominio de manifestaciones respiratorias fueron a quienes se les realizó broncoscopia; por su parte, los pacientes que tenían predominio de manifestaciones digestivas se les realizó endoscopia y esofagograma; mientras que hubo algunos pacientes que presentaban infecciones respiratorias de repetición, por lo que se sospechó ERGE y se les realizó tanto broncoscopia como endoscopia y esofagograma. Esto se siguió de manera un tanto similar a lo indicado por el algoritmo diagnóstico propuesto por Licari para pacientes sintomáticos quien sugiere que si presenta síntomas respiratorios comenzar la evaluación con la radiografía de tórax y si presenta dificultades digestivas se puede realizar una esofagografía con bario, finalmente declara que la anatomía exacta y su relación con estructuras adyacentes se pueden definir con precisión sólo mediante técnicas de imagen transversal, como la TAC y la RM [5].

A nueve pacientes que presentaban datos clínicos de alguna otra cardiopatía ya sea por presencia de soplo, cianosis o ambos, se les realizó cateterismo, encontrándose en cuatro la presencia de otra cardiopatía simultánea. Por último, un paciente que presentaba crisis de hipoxia se le realizó angiorresonancia.

**Tabla 3.** Estudios de gabinete realizados en 23 pacientes con anillo vascular.

| <b>Estudio</b>              | <b>n</b> | <b>%</b> |
|-----------------------------|----------|----------|
| <b>Ecocardiograma</b>       | 21       | 91.3     |
| <b>Radiografía de tórax</b> | 19       | 82.6     |
| <b>Angiotomografía</b>      | 16       | 69.5     |
| <b>Electrocardiograma</b>   | 14       | 60.9     |
| <b>Cateterismo</b>          | 9        | 39.1     |
| <b>Broncoscopia</b>         | 9        | 39.1     |
| <b>Endoscopia</b>           | 6        | 26.1     |
| <b>Esofagograma</b>         | 5        | 21.7     |
| <b>Angioresonancia</b>      | 1        | 4.3      |

### *Tipo de anillo vascular*

El tipo de anillo vascular más frecuente fue arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante con 14 casos (60%), seguido de arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA izquierdo (n=4, 17%). Del resto de tipos de anillo vascular sólo se presentó en uno o dos casos (Tabla 3).

Cabe resaltar que, en ocho de los nueve pacientes con síndrome de Down, el tipo de anillo vascular más frecuente fue arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante, y que un sólo paciente correspondió a doble arco aórtico.

**Tabla 4.** Tipo de anillo vascular en los 23 pacientes estudiados.

| <b>Tipo de anillo</b>   | <b>n</b> | <b>%</b> |
|---|----------|----------|
| <b>Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante</b>   | 14       | 60.9     |
| <b>Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA izquierdo</b>                               | 4        | 17.4     |
| <b>Doble arco aórtico</b>   | 2        | 8.7      |
| <b>Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA izquierdo, más divertículo de Kommerell</b> | 2        | 8.7      |
| <b>Sling de rama izquierda de arteria pulmonar</b>  | 1        | 4.3      |

### *Malformaciones cardíacas asociadas*

De total de los 23 pacientes, 17 presentaron malformaciones cardíacas asociadas (73%), pero varios contaban con varias malformaciones simultáneamente (Tabla 5). Las más frecuentes fueron defecto de tabique interventricular (n=9, 52%), seguido de comunicación interauricular n=6, 35%) y conducto arterioso permeable (n=4, 23%).

**Tabla 5.** Tipo de malformaciones cardíacas asociadas en 17 de 23 pacientes con anillo vascular.

| <b>Tipo de malformación cardíaca asociada</b> | <b>n</b> | <b>%</b> |
|---|----------|----------|
| <b>Comunicación inter-ventricular</b>         | 9        | 52.9     |
| <b>Comunicación inter-auricular</b>           | 6        | 35.2     |
| <b>Conducto arterioso permeable</b>           | 4        | 23.5     |
| <b>Tetralogía de Fallot</b>                   | 2        | 11.8     |
| <b>Coartación de aorta</b>                    | 2        | 11.8     |
| <b>Atresia pulmonar</b>                       | 2        | 11.8     |
| <b>Conexión anómala de venas pulmonares</b>   | 1        | 5.9      |
| <b>Estenosis arteria pulmonar</b>             | 1        | 5.9      |
| <b>Doble vía salida ventrículo derecho</b>    | 1        | 5.9      |
| <b>Hipoplasia arteria pulmonar</b>            | 1        | 5.9      |

#### *Tratamiento / evolución*

Se realizó corrección quirúrgica en 19 pacientes (82%). Sobre la evolución postquirúrgica, 11 de los pacientes operados (57%) presentó mejoría de las manifestaciones clínicas dentro del primer año posterior a la cirugía. En el resto, hubo resolución total de las manifestaciones clínicas dentro del primer año posterior a la cirugía.

A cuatro pacientes no se les realizó corrección quirúrgica de anillo vascular. Un paciente porque presentaba cardiopatía con hipertensión arterial pulmonar no susceptible de cirugía. Otro paciente se le realizó fístula sistémico pulmonar por cardiopatía, sin embargo no se le realizó corrección del anillo vascular debido a que era asintomático. Al tercer paciente no se logró realizar la corrección del anillo vascular debido a que durante el procedimiento para la corrección al ligar el conducto arterioso, el paciente presentó desaturación y se suspendió la cirugía. Al cuarto paciente se le realizó fístula sistémico pulmonar, y se difirió la corrección del anillo vascular a un segundo tiempo quirúrgico; en el momento de la recolección de datos aún no se había programado dicha cirugía.



## ***Discusión***

En años recientes en el servicio de Cardiología se realiza búsqueda intencionada de anillo vascular por lo cual se consideró que era probable que los datos encontrados pudieran ser diferentes a los reportados en otras series de casos.

### *Cuadro clínico en los pacientes con anillo vascular*

El anillo vascular es una condición poco frecuente, sus manifestaciones clínicas son muy diversas o incluso los pacientes pueden no presentar manifestaciones. En el presente estudio, observamos que todos los pacientes presentaron algún tipo de manifestación clínica, siendo en la mayoría de los casos la combinación de diferentes síntomas y signos, la mayoría del tipo respiratorios, pero también más de la mitad presentan otros signos y síntomas como soplo y cianosis, y casi la mitad presentan síntomas o signos digestivos.

En otros informes de la literatura se refiere que los pacientes con anillos vasculares incompletos pueden ser asintomáticos, sin embargo los estudios clínicos reportados son series de casos de los pacientes más gravemente afectados que requieren reparación quirúrgica, presentándose con síntomas y signos respiratorios y digestivos significativos [1]; en estos estudios clínicos, al igual que los hallazgos del nuestro, la mayoría de los pacientes se reportan sintomáticos y se refiere que los síntomas más frecuentes se deben a compresión de la vía aérea. En general, las manifestaciones respiratorias (estridor, dificultad respiratoria, sibilancias, tos, apnea refleja y antecedente de infecciones respiratorias de repetición,) y digestivas (vómitos, reflujo, disfagia, asfixia y dificultades inespecíficas en la alimentación) reportadas en estas series no difieren de los encontrados en nuestro estudio, sin embargo, cabe destacar que en nuestro estudio se reportan otros signos no descritos previamente, los cuáles fueron cianosis y soplo [6].

Sobre lo anterior, se debe tomar en cuenta que en la presente serie de casos, hubo pacientes que no sólo tenían el anillo vascular como una única enfermedad, sino que había casos como cardiopatía congénitas tanto cianógenas como no cianógenas, o traqueobroncomalacia, en quienes el cuadro clínico no puede atribuirse específicamente al anillo vascular.

### *Síndromes y otras malformaciones asociadas*

En gran parte de los pacientes incluidos el anillo vascular no fue la única alteración encontrada. La gran mayoría tenía algún tipo de cardiopatía congénita (17, 73.9%) y nueve con síndrome de Down (39.1%). Es muy posible que esta situación se deba a que los médicos del servicio de Cardiología buscan de manera intencionada los anillos vasculares.

Los anillos vasculares se presentan con frecuencia en pacientes con síndrome de Down, lo cual ya ha sido reportado previamente. En cambio, un dato que no se ha descrito es la traqueobroncomalacia, nosotros tuvimos tres pacientes [6].

Sobre los tipos de malformaciones cardíacas asociadas encontradas en nuestro estudio, la información se asemeja a otras publicaciones, en las que se comenta que las más frecuentes son defecto del tabique ventricular, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, ductus arterioso permeable y comunicación interauricular. Sin embargo, en estudios previos se comenta la presencia de anomalías cardíacas asociadas en hasta 50%, lo cual es menor al 73.1% que encontramos nosotros [6].

#### *Estudios como protocolo diagnóstico de anillo vascular*

En el presente estudio se pudo documentar que no parece haber un protocolo para identificar pacientes con anillo vascular, ya que son múltiples los estudios de gabinete que se realizan. Sin embargo, se determinó que cada paciente se maneja de manera individual, dado la situación clínica de cada paciente.

Prácticamente en todos los pacientes a los que se les realiza angiotomografía computarizada en nuestro hospital se logra confirmar el diagnóstico. La literatura menciona que la angiotomografía computarizada o angiografía por resonancia magnética realizan con precisión el diagnóstico de un anillo vascular [2].

Existen algoritmos diagnósticos propuestos por autores, por ejemplo el propuesto por Licari [5], sin embargo no contamos con ninguno establecido de manera universal, esto se complica por la variación de edades, modos de presentación y los numerosos especialistas involucrados.

#### *Tipo de anillo vascular*

El tipo de anillo vascular más frecuente en la población estudiada es de tipo incompleto siendo el arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante (n=14, 60%) lo cual coincide con la literatura que reporta que este podría ser el anillo vascular más frecuente [3]. Sin embargo, difiere de los informes clínicos publicados, ya que son principalmente series de pacientes con anillos vasculares tratados mediante corrección quirúrgica en centros de tercer nivel, dando como resultado mayor frecuencia de los anillos vasculares completos que se presentan con manifestaciones clínicas significativas y representan la mayoría de los casos [4, 5].

Es decir, en este estudio la mayoría de los casos de anillo vascular son de tipo incompleto, a diferencia de los otros informes clínicos publicados en los que la mayoría son de tipo

completo, esto podría ser debido a que en el servicio de Cardiología actualmente se buscan anillos vasculares de manera intencionada, permitiendo detectar mas frecuentemente anillos vasculares de tipo incompleto que cursan con pocas manifestaciones.

En los pacientes con síndrome de Down el tipo de anillo vascular más frecuente también es arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante, presente en ocho pacientes, coincidiendo con lo que se reporta en la literatura donde reportan una incidencia de 38% en el paciente con este síndrome y anomalías congénitas cardiacas. [5]

### *Tratamiento*

La resolución del anillo vascular en casi todos los pacientes estudiados fue mediante la corrección quirúrgica, observando que, en general, todos tuvieron una buena evolución postquirúrgica, tanto por mejoría de los síntomas en más de la mitad de los pacientes, como por la resolución total de los síntomas en el resto. Esto es similar a lo ya reportado en la literatura donde se menciona que el resultado clínico es excelente de la cirugía, con resolución de los síntomas, con baja morbilidad y mortalidad [3].

Es posible que en los pacientes que se reporta mejoría de los síntomas y no resolución total pudiera ser debido a la patología concomitante y no tanto secundario al anillo vascular, sin embargo, es difícil determinarlo.

### *Limitaciones del estudio*

Si bien, la contribución más importante de este estudio es dar a conocer las manifestaciones clínicas presentes en nuestra población, a fin que ayude en la práctica clínica, como parte del diagnóstico diferencial en pacientes con obstrucción de la vía aérea o digestiva, también es necesario reconocer las limitaciones.

La principal limitación en nuestro estudio es que debido a que es una patología poco frecuente, la muestra obtenida es pequeña. Otra es que las patologías asociadas pueden causar confusión respecto a las manifestaciones clínicas.

### *Perspectivas*

Los resultados de este estudio pudieran ayudar a elaborar un algoritmo diagnóstico, basado en nuestra experiencia, pero ajustado a los recursos y tecnología con los que contamos. Dado que la detección de casos de anillo vascular ya se hace de manera dirigida, entonces al contar con un algoritmo podríamos de manera más rápida confirmar el diagnóstico con estudios más dirigidos, sin necesidad de realizar otros estudios o mayor tiempo de evolución.

## **Conclusiones**

1. El tipo de anillo vascular más frecuente es de tipo incompleto, siendo arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante.
2. El cuadro clínico de los pacientes está caracterizado principalmente por síntomas y signos de tipo respiratorio, seguidos de problemas digestivos.
3. La mayoría de los pacientes con anillo vascular presentan malformaciones cardíacas asociadas.
4. El tratamiento quirúrgico de los pacientes con anillo vascular, en general, resulta en mejoría o resolución completa de las manifestaciones clínicas.

## Referencias bibliográficas

1. Shah RK, Mora BN, Bacha E, et al. The presentation and management of vascular rings: an otolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2007 [cited 2018 junio 01]; 71:57. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17034866>
2. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* [internet]. 2001 [cited 2018 junio 01]; 72:434. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11515879>
3. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America* [Internet]. Feb. 2017; 37(1). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27860551>
4. McElhinney DB, Clark BJ, III, Weinberg PM, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2001 [cited 2018 junio 01] ;37:2114–9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11419896>
5. Licari A, Manca E, Rispoli G, et al. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr. Pulmonol* [Internet]. 2015; 50(5): 511–524. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25604054>
6. Kir M, Saylam GS, Karadas U, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol* [Internet]. 2012 [cited 2019 abril 01]; 33(4):607-617. Available from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22314366>
7. Robson EA, Scott A, Chetcuti P, Crabbe D. Vascular ring diagnosis following respiratory arrest. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2014 [cited 2019 mayo 02]; bcr2013202164. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4054334/>
8. Dillman JR, Attili AK, Agarwal PP, et al. Common and uncommon vascular rings and slings: a multi-modality review. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2011 [cited 2019 mayo 15]; 41(11):1440-54. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21594540>
9. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, et al. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 1989 [cited 2018 septiembre 14]; 97(5):725–731. available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2651808>
10. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2005 [cited 2018 noviembre 22]; 129(6):1339-47. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15942575>
11. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA. Diagnosis and management of congenital vascular rings: A 22-years experience. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 1992 [cited

2018 junio 08]; 53: 597-603. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1554267>

12. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings—presentation, investigation and outcome. *European Journal of Pediatrics* [Internet]. 2005 [cited 2018 agosto 20]; 164 (5), 266-270. Available from: doi:10.1007/s00431-004-1607-6

13. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* [Internet]. 2006 [cited 2018 junio 10]; 117:e903-8. Available from: <https://pediatrics.aappublications.org/content/117/5/e903>

14. Evans WN, Acheman RJ, Ciccolo ML, et al. Vascular Ring Diagnosis and Management: Notable Trends Over 25 Years. *WJPCHS* [Internet]. 2016 [cited 2018 junio 10]; 7(6): 717-720. Available from: <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/2150135116661279>

15. Pérez V. Experiencia de 30 años de anillo vascular en el Instituto Nacional de Pediatría [dissertation]. México DF: INP; 2003.

16. Vazquez CA, Munoz L, Kuri M, Vargas J. Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. *Archivos de cardiología de México* [Internet]. 2005 [cited 2018 noviembre 10]; 75 (2), 178 – 181. Available from: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402005000200009](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402005000200009)

17. Felix JL, Furuya ME. Congruencia entre el diagnostico endoscopico y quirurgico de compresiones traqueoesofagicas secundarias a anillos vasculares. [Tesis]. México DF: HPCMNSXXI; 2008.

18. 11. Macias M, Duran MA. Arco aórtico derecho: Informe de dos casos. *Rev Med Hosp Gen Mex* [Internet]. 2009 [cited 2018 noviembre 25]; 72 (1): 37-40. Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/h-gral/hg-2009/hg091g.pdf>

19. Torres JM, Izaguirre G, Ramirez CI. Divertículo de Kommerell (DK). *Gaceta medica de México* [Internet]. 2015 [cited 2018 noviembre 15]; 152: 424 – 8. Available from: [https://www.anmm.org.mx/GMM/2016/n3/GMM\\_152\\_2016\\_3\\_424-428.pdf](https://www.anmm.org.mx/GMM/2016/n3/GMM_152_2016_3_424-428.pdf)

20. Tamayo T, Erdmenger J, Becerra R, et al. Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y divertículo de Kommerell: Una causa de anillo vascular. *Archivos de cardiología de México*[Internet]. 2017 [cited 2018 noviembre 29]; 87(4): 345 - 8. Available from: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402017000400345](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402017000400345)

## Anexos

### Anexo 1. Cuadro de series de casos de pacientes con anillo vascular

| Lugar y año de publicación  | Número de pacientes y tipo de anillo vascular más frecuente  | Manifestaciones más frecuentes  | Anomalías y síndromes asociados   | Método diagnóstico  | Corrección quirúrgica y resolución de síntomas y signos   |
|---|--|---|---|---|---|
| (1968-1990) publicado 1992, en Johns Hopkins Children's Medical and Surgical Center, Baltimore, Maryland [11] | 39 casos.<br>DAA (46%), AAD + SIA (28%), AAD con imagen en espejo (10%), SCAI (7%), AAI + SDA (5%)           | 37 pacientes (95%) tenían síntomas y signos respiratorios, que consistía en estridor, tos, sibilancias o una combinación de estos síntomas. 13 (35%) también tenían disfagia o evidencia de dificultad para la alimentación | 6 pacientes (15%), uno con anomalía cardíaca de tipo doble vía de salida de ventrículo derecho y estenosis pulmonar, las otras fueron síndrome Rubinstein-Taybi, ano imperforado, riñón en herradura y reflujo vesicoureteral | El esofagograma con bario y cateterismo fueron los más usados y certeros para el diagnóstico en el 95%                    | Corrección en 19 pacientes (48%). 97% quedaron completamente o casi completamente libres de síntomas y signos                             |
| (1974 a 2000), publicado 2001, en el Children's Mercy Hospital, University of Missouri, Kansas City [2]       | 82 pacientes.<br>DAA (37%), AAD + PCA izquierdo (26%), SCAI (24%), AAI + SDA (5%), SAP (4%) y AAD + SIA (2%) | Estridor y antecedente de infecciones recurrentes de las vías respiratorias superiores, que ocurrieron en 38 (46%) y 29 (35%), respectivamente.   | 10 pacientes (12%) con anomalías cardíacas asociadas entre ellas CIV, CIA, Coartación Aórtica, Tetralogía de Fallot   | El estudio preferido fue esofagrama de bario, junto con la ecocardiografía  | Corrección en 6 pacientes (7%). 70% estuvieron libres de los síntomas y signos compresivos dentro del primer año posterior a la operación |
| (1991 a 2002), publicado 2007, en el Children's Hospital Boston [1]   | 64 pacientes.<br>AAD + SIA + PCAI (53%), DAA (42%) y AAD + SIA + PCA izquierdo (5%)                          | 91% de los pacientes tenían manifestaciones respiratorias y el 47% tenían manifestaciones digestivas. Las respiratorias incluyeron estridor (63%), antecedente de infecciones respiratorias                                 | Sin información   | Los estudios preoperatorios incluyeron ecocardiograma (96%), Radiografía de tórax (93%), esofagograma con bario (75%), RM | Corrección de tipo abierto (25 pacientes) y toracoscópico (39 pacientes). No se comenta la evolución posterior                            |

|   |  |  |  |   |   |
|---|--|--|--|---|---|
|   |  | recurrentes (47%), dificultad respiratoria (19%) y tos (17%). La manifestación digestiva más frecuente fue disfagia (27%). |  | (60%) y TAC de tórax (59%)  |   |
| (1989 a 2002), publicado 2005, en el Royal Hospital for Sick Children, Yorkhill, Glasgow, UK [12] | 24 pacientes.<br>AAD + PCA izquierdo (33%), DAA (37%), SAP (15%), AAI + SDA (15%)        | Estridor, y sibilancias seguidos de vómito y dificultad para alimentarse   | 12 pacientes (50%) con anomalías asociadas, estos incluyeron trisomía 21, del22q11, atresia anal, estenosis traqueal y enfisema lobular congénito. Cardiopatía congénita se identificó en 10/24 pacientes, no se comenta cuáles.   | El cateterismo, la TAC de tórax y la RM fueron los más precisos (100%)              | Corrección a los 24 pacientes. En el seguimiento 7 (29%) todavía experimentaban estridor tres meses después de la operación |
| (1993 a 2003), publicado 2006, en un hospital de tercer nivel en Omaha, Nebraska [13]             | 38 pacientes.<br>AAD + SIA + PCA izquierdo (63%), DAA (31%), AAI + SDA (3%), y SCAI (3%) | Estridor inspiratorio, disnea, tos, sibilancias, disfagia y antecedente de infecciones recurrentes del tracto respiratorio | Anomalías asociadas en 18 (47%) de las cuales la mayoría eran anomalías cardíacas entre ellas CIV, Tetralogía de Fallot, Coartación aórtica, CIA, PCA, Transposición de grandes arterias. Las anomalías no cardíacas incluyeron fístula traqueoesofágica, síndromes y asociaciones como DiGeorge, CHARGE, PHACE y velocardiofacial | Los más usados fueron Angio RM (75%) y esofagograma con bario (58%).                | Corrección en 35 (92%) pacientes. No se comenta la evolución posterior.   |
| (2000 a 2010), publicado 2012, Izmir, Turquía [6]   | 44 pacientes.<br>AAI + SDA (56%), AAD + SIA + PCA con divertículo de Kommerell           | Los síntomas y signos respiratorios se encontraron en 25 pacientes (56%) y disfagia en 6 pacientes (13%)                   | Se detectaron defectos cardíacos congénitos asociados en 18 pacientes (41%), tales como tronco arterioso, atresia pulmonar, CIV,   | El rendimiento diagnóstico fue del 95% para la esofagografía con bario, el 54% para | Corrección en 30 (68%) pacientes. El 80% con resolución de las manifestaciones durante un                                   |



|   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|
|   | (29%), AAD + SIA (2%), DAA (8%) y SAP (5%)  |   | tetralogía de Fallot, coartación aórtica, PCA, canal AV y conexión anómala de venas pulmonares. Y anomalías no cardíacas en 8 (18%) de los pacientes siendo Síndrome de Di George, hernia umbilical, riñón en herradura, tetrazomia p, labio leporino-paladar hendido, sindactilia, leucomalacia periventricular, esclerodermia, ano imperforado y escoliosis | la ecocardiografía y 66% para TAC                                   | seguimiento de 25 ± 33.5 meses.   |
| (1990 a 2015), publicado 2016, en el Children's Heart Center Nevada, Las Vegas, Nevada [14] | 92 pacientes, AAD + SIA + PCA izquierdo (79%), DAA (19%), y SAP (2%)                        | Sin información   | 17 (18%) tenían una enfermedad congénita del corazón adicional como CIV, canal AV, transposición de grandes arterias, Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, corazón univentricular. Y 22 (23%) tenía algún síndrome como Síndrome de Down, Síndrome Di George u otra malformación no cardíaca reportado como misceláneos.                                   | 47 (90%) tenían un RM o TAC y 5 (10%) solo tenían un ecocardiograma | Corrección en 52 pacientes (56%). No se comenta la evolución posterior a cirugía.                         |
| (1971 a 2001), publicado 2003, en el Instituto Nacional de Pediatría, México [15]           | 89 casos AAD (40%), AAI+ SDA (28%), DAA 19%, AAD + SIA (6%) y otros anillos complejos (6%). | Predominaron las manifestaciones respiratorias, como antecedente de neumonías de repetición, tos crónica, disnea, estridor y respiración ruidosa; En segundo lugar las manifestaciones digestivas como detención de | 33 pacientes (37%) tenían alguna cardiopatía congénita asociada siendo estas persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular, comunicación interauricular. De las enfermedades  | El más certero fue el cateterismo cardíaco.                         | Corrección en 64 pacientes (71%). La evolución postquirúrgica fue satisfactoria en 62 de los 64 pacientes |

|   |  |   |  |  |  |
|---|--|---|--|--|--|
|   |  | crecimiento y desarrollo, vómito, enfermedad por reflujo gastroesofágico, disfagia  | no cardíacas asociadas las más frecuentes fueron enfermedad de reflujo gastroesofágico, retraso psicomotor, estenosis de tráquea, estenosis de bronquio izquierdo, síndrome de Down y asociación VACTERL   |  |  |
| (2005), publicado 2004, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México [16]             | Describen un paciente de 6 meses de edad con doble arco aórtico simétrico            | Antecedente de infecciones respiratorias recurrentes, broncoespasmo, estridor laríngeo y reflujo gastroesofágico                    | Sin información  | Se confirmó el diagnóstico con estudio ecocardiográfico  | Se hizo corrección quirúrgica con adecuada evolución postoperatoria y remisión de los síntomas   |
| (1994-2007), publicado 2008, Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, México [17] | 20 pacientes<br><br>AAI + SDA (35%), DAA (25%), AAD + SIA (10%), SAP (5%), SCAI (5%) | Cianosis en el 55% de los pacientes, antecedente de cuadros de neumonía de repetición en el 50%, estridor en el 50% y tos en el 45% | 19 (95%) tuvieron malformaciones congénitas, de estos 18 (94%) fueron cardíacas, como PCA, CIA, CIV, estenosis aórtica, estenosis pulmonar; coartación aórtica, atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, doble vía de salida de ventrículo derecho. 13 pacientes con anomalías no cardíacas como laringomalacia, MARA, divertículo de Meckel, síndrome Down, agenesia de cuerpo calloso, hidronefrosis, asociación VACTERL. 12 pacientes presentaban | En este estudio solo se analizó la realización de endoscopia digestiva y broncoscopia encontrando que entre ambos procedimientos se diagnosticó anillo vascular en el 90% de los pacientes | Corrección en los 20 pacientes, de ellos en 7 (35%) remitieron las manifestaciones, 5 (25%) presentaron mejoría, 6 (30%) persistieron con síntomas o signos respiratorios y 2 (10%) con síntomas o signos digestivos |

|   |   |  |   |  |  |
|---|---|--|---|--|--|
|   |   |  | enfermedades concomitantes como hipertensión arterial pulmonar, ERGE, alteración de la mecánica de la deglución y parálisis cerebral infantil.  |  |  |
| (2009), Hospital General de México, México [18]                                   | Dos casos postmortem, arco derecho con conducto arterioso izquierdo y arteria subclavia aberrante izquierda.  | Sin información  | Un caso de RN 39 sdg presentaba malformaciones congénitas en sistema nervioso central, esqueléticas, urogenitales y secuencia Potter. El otro caso un RN de 33.3 sdg con diagnóstico de trisomía 13 | Casos postmortem, se identificó durante la autopsia  | Sin información  |
| (2015), UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, México [19] | Reportan los casos consecutivos de 3 pacientes con presencia de Divertículo de Kommerell con una arteria subclavia izquierda aberrante y arco aórtico derecho                         | Estridor laríngeo desde el nacimiento, tos crónica, antecedente de infecciones de vías respiratorias de repetición | 1 caso con cardiopatía congénita asociada del tipo comunicación interauricular  | En los 3 casos se confirma diagnóstico con Angio TAC | Corrección en 1 paciente, con adecuada evolución                               |
| (2017), Hospital General Infantil de México Federico Gómez, México [20]           | Se presentan 2 casos de anillo vascular formado por un arco aórtico derecho, subclavia izquierda anómala con divertículo de Kommerell y persistencia del conducto arterioso izquierdo | Falla de medro y soplo cardiaco  | Sin información   | En ambos casos diagnóstico por Angio TAC             | Corrección en los 2 pacientes. No se comenta la evolución posterior a cirugía. |

Anexo 2. Hoja de recolección de datos

---

**PROTOCOLO:** Características de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular en Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI

---

**FICHA DE IDENTIFICACIÓN**

Número de folio \_\_\_\_\_  
Edad al diagnóstico \_\_\_\_\_ Sexo \_\_\_\_\_  
Peso \_\_\_\_\_ Talla \_\_\_\_\_  
Fecha de nacimiento \_\_\_\_\_ Lugar de nacimiento \_\_\_\_\_  
Lugar de residencia \_\_\_\_\_

---

**DIAGNÓSTICO**

**Anillo vascular y tipo de anillo vascular:**

Doble arco aórtico ( )  
Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y PCA izquierdo.( ). Divertículo de Kommerell( )  
Arco aórtico circunflejo ( )  
Sling de la rama izquierda de la arteria pulmonar ( )  
Síndrome de compresión por arteria innominada ( )  
Arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante ( )  
Otros ( ) Especificar

---

**Malformaciones cardíacas asociadas:**

Defecto de tabique interventricular ( )  
Tetralogía de Fallot ( )  
Coartación de la aorta ( )  
Conducto arterioso permeable ( )  
Comunicación interauricular ( )  
Transposición de grandes vasos ( )  
Otros ( ) Especificar

---

**Malformaciones o anomalías no cardíacas asociadas**

Fistula traqueoesofágica ( )  
Labio paladar hendido ( )  
Estenosis subglótica ( )  
Síndrome Di George ( )  
Síndrome de Down ( )  
Asociación CHARGE ( )  
Tetrasomía ( )  
Sindactilia ( )  
Leucomalacia periventricular ( )  
Esclerodermia ( )  
Ano imperforado ( )  
Escoliosis ( )  
Otros ( ) Especificar

---

## Otras enfermedades

---

---

---

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

#### Manifestaciones respiratorias

Estridor ( )

Dificultad respiratoria ( )

Sibilancias ( )

Tos ( )

Antecedente de infecciones respiratorias de repetición ( )

Apnea ( )

Síncope ( )

Otros ( ) Especificar

---

#### Manifestaciones digestivas

Vómitos ( )

Reflujo ( )

Disfagia ( )

Asfixia ( )

Dificultades inespecíficas en la alimentación ( )

Otros ( ) Especificar

---

#### Otras manifestaciones

Soplo ( )

Cianosis ( )

Otros ( ) Especificar

---

Edad de inicio de manifestaciones \_\_\_\_\_

Predominio de manifestaciones: Respiratorias \_\_\_\_\_ Digestivas \_\_\_\_\_ Otros \_\_\_\_\_

---

### MÉTODO DIAGNÓSTICO

Fecha de diagnóstico \_\_\_\_\_ Edad al diagnóstico \_\_\_\_\_

---

Estudios realizados como protocolo diagnóstico y estudio de diagnóstico definitivo:

Radiografía de tórax ( )

Esofagograma con contraste de bario ( )

Broncoscopia ( )

Endoscopia ( )

Electrocardiograma ( )

Cateterismo ( )

Ecocardiografía ( )

Tomografía computarizada ( )

Angiografía por resonancia magnética ( )

Estudio de confirmación diagnóstica \_\_\_\_\_

---

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Tratamiento quirúrgico: si\_\_\_\_, no\_\_\_\_

Cirugía realizada\_\_\_\_\_

Edad al procedimiento quirúrgico \_\_\_\_\_

**Evolución postquirúrgica**

Mejoría de las manifestaciones dentro del primer año posterior a la cirugía ( )

Resolución de las manifestaciones dentro del primer año posterior a la cirugía ( )

Persistencia de manifestaciones dentro del primer año posterior a la cirugía ( )

Muerte dentro del primer año posterior a la cirugía ( )