



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ



TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

**CARACTERIZACION DIAGNOSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES
MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022**

PRESENTA:

DR. JOSÉ LEONARDO CASTRO MACHUCA

DIRECTOR DE ENSEÑANZA:

DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

DIRECTOR DE TESIS:

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ



Dirección de Enseñanza

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, 11 DE AGOSTO DE 2023.



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.



SALUD
SECRETARÍA DE SALUD



Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez
Renacimiento de la Excelencia

Ciudad de México, a 10 de agosto 2023

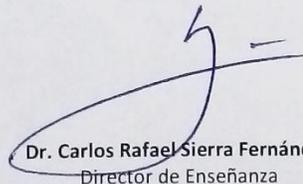
Dr. Gerhard Heinze Martin

Jefe de la Subdivisión de Especializaciones Médicas de Posgrado
Facultad de Medicina
Universidad Nacional Autónoma de México
Presente.

Por medio de la presente hago constar que el Protocolo de Investigación titulado: **CARACTERIZACIÓN DIAGNOSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022**, presentado por el Dr. José Leonardo Castro Machuca, Médico Residente de la Especialidad en Cardiología Pediátrica, ha sido revisado y aprobado por el Comité de Investigación de la Dirección de Enseñanza de este Instituto, cumpliendo con los requisitos para la titulación.

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

Atentamente



Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza



Dirección de Enseñanza

CRSF/mmhm

Juan Badiano No1, Col. Sección XVI, CP. 14080, Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México.
Tel: (55) 5573-2911 www.cardiologia.org.mx



2023
Francisco VILLA

TITULO DE TESIS:

CARACTERIZACION DIAGNOSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES
MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022

Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández

Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dirección de Enseñanza

Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero

Profesor Titular del Curso de Especialización en Cardiología Pediátrica
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Dr. Alfonso Buendía Hernández

Director de Tesis
Editor en Jefe de la Revista Archivos de Cardiología de México
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Dr. José Leonardo Castro Machuca

Autor de Tesis
Médico Residente de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

AGRADECIMIENTOS

A Dios: por todas las enseñanzas de la vida, por todas las puertas que cerraron y las muchas que se abrieron, por su amor y misericordia.

A mis padres y hermanos: Han sido pilares fundamentales en mi vida **Papá.** Por ser mi amigo, mi brazo derecho, por estar ahí siempre y evitar que me tropezará; **Mamá.** Por qué siempre fuiste una luz y me enseñaste que yo también podía brillar; **Hermanos.** Por su apoyo y buen ejemplo de vida que han sido para mí.

A mi esposa: por su siempre sí y acompañarme en mis sueños. **A mis hijos:** Matías y Lucas por ser mi más grande tesoro, mi felicidad, mi lugar seguro por inspirarme a ser cada día un mejor hombre que sirva de ejemplo en sus vidas.

A mis jefes y amigos del Hospital Bloom: Dr. Alvarado y Dr. Castillo por creer en mí y darme una oportunidad única, nunca les podré pagar.

A mis maestros: Por guiarme en el camino de las ciencias médicas de la cardiología pediátrica y ayudarme a conocer de la mejor manera esta amplia rama de la medicina

A mis compañeros: por ser como mis hermanos, por todas las risas y buenos momentos que me ayudaron a sobre llevar esta difícil meta.

A mis pacientes: Porque en sus miradas vi a Dios, y me permitieron servirles de la mejor manera al mismo tiempo que me permitieron aprender lo necesario para estar hoy aquí.

Al equipo de la Oficina de Apoyo Sistemático para la Investigación Superior del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez: por su apoyo en el análisis las variables de este estudio

TEMA

“CARACTERIZACION DIAGNOSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022”

GLOSARIO DE SIGLAS

AV: ANILLOS VASCULARES

RAA: ARCO AORTICO DERECHO

DAA: DOBLE ARCO AORTICO

ASIA: ARTERIA SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE

ASDA: ARTERIA SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE

TC: TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA

TCDM: TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA MULTICORTE O MULTIDECTOR

RMN: RESONANCIA MAGNETICA

CC: CARDIOPATIA CONGENITA

Rx: RADIOGRAFIA DE TORAX

TB: TRAGO DE BARIO

ECO: ECOCARDIOGRAFIA

SAP: SLING DE LA ARTERIA PULMONAR

LLA: ARCO AORTICO IZQUIERDO

VATS: TECNICAS QUIRURGICAS TORACOSCOPICA

INDICE

I. RESUMEN	1
II. ANTECEDENTES	3
III. JUSTIFICACION.....	32
IV. OBJETIVOS.....	34
VI. METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION.....	36
VI.I MATERIALES Y METODOS	37
VI.I.I Tipo de Estudio.....	37
VI.I.II Universo de estudio	37
VI.I.III Población y Muestra	37
VI.I.IV Método de Muestreo.....	37
VI.I.V Procedencia	38
VI.I.VI Criterios de Inclusión y Exclusión.....	38
VI.I.VII Operacionalización de las Variables	38
VI.II ENTRADA, GESTIÓN INFORMÁTICA, ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN.....	39
VI.II.I Registro de los valores de las variables.....	39
VI.II.II Procesamiento y análisis de la Información.....	39
VII. PRESENTACION DE RESULTADOS.....	40
VIII. DISCUSION DE LOS RESULTADOS	46
IX. CONCLUSIONES	53
X. BIBLIOGRAFIA	56
XI. ANEXOS	60
XI.I ANEXO 1. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.....	61
XI.II ANEXO 2. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN.	63
XI.III ANEXO 3. PRESENTACION DE RESULTADOS.....	66

I. RESUMEN

RESUMEN

Antecedentes: Los anillos vasculares resultan del trastorno embriológico de los arcos aórticos pares. Los síntomas y signos producidos están relacionados con la(s) estructura(s) que rodean: tráquea, esófago o ambos.

Objetivo de estudio: Realizar la caracterización diagnóstica y la morbi-mortalidad de los pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de 2014 a 2022

Metodología: Estudio tipo retrospectivo, descriptivo transversal. El universo de estudio fue de 110 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México de 2014 a 2022.

Resultados: La relación entre el sexo femenino y masculino fue de 1.2:1. El 18% de los casos se asocia con síndromes genéticos principalmente síndrome de Down. El 45% de los anillos vasculares producen compresión de estructuras (esófago (98%), tráquea (33%) o ambas (31%). El diagnóstico es en promedio a los 47 meses de vida. El 77% de los pacientes son asintomáticos, las manifestaciones clínicas fueron principalmente: soplos (12%), infecciones de vías aéreas a repetición (8.2%) dificultad respiratoria (8.2%), disfagia (7.3%).

Los anillos vasculares encontrados fueron: arteria subclavia aberrante (82.8%), aorta circunfleja (8.1%), doble arco aórtico (6,3%), sling de la arteria pulmonar izquierda (1.8%). El 90% de los casos está relacionado con cardiopatía congénita, principalmente: Tetralogía de Fallot (20 %), Atresia de la Válvula Pulmonar (10%), Comunicación interventricular (8.2%).

El 21% de los pacientes reciben tratamiento quirúrgico, sin embargo, solo el 16% tiene indicación de tratamiento quirúrgico, el 35% de los pacientes intervenidos tienen complicaciones posquirúrgicas estas fueron: sepsis (26%), mediastinitis (4.3%), choque cardiogénico (4.3%). La mortalidad posquirúrgica se presenta en el 17% de los casos. El 93% de los pacientes resuelven los síntomas y el resto (7%) puede no hacerlo posterior al manejo médico y quirúrgico.

Conclusiones: En el anillo vascular el diagnóstico es tardío por la inespecificidad de sus síntomas, siendo principalmente respiratorios; el principal es el ocasionado por arteria subclavia aberrante, están asociados a cardiopatías complejas principalmente troncoconales. Los resultados posquirúrgicos son satisfactorios, sin embargo, en la mayoría de los casos la afección de los síntomas es ligera con resolución espontánea de los mismos, asociado al crecimiento de las estructuras afectadas y la laxitud de los anillos vasculares.

II. ANTECEDENTES

ANILLOS VASCULARES

Los anillos vasculares son anomalías congénitas raras que resultan principalmente de un trastorno embriológico de los arcos aórticos pares o de las arterias pulmonares ramificadas. Los síntomas y hallazgos físicos producidos por los anillos vasculares están relacionados con la(s) estructura(s) que rodean: la tráquea, el esófago o ambos¹. Un anillo vascular completo o verdadero contiene tanto la tráquea como el esófago, mientras que un anillo incompleto no contiene ambas estructuras². Estas anomalías representan del 1% al 3% de todas las cardiopatías congénitas, aunque esta cifra puede ser una subestimación de su verdadera prevalencia³.

La clasificación del anillo vascular según lo recomendado por el Comité Internacional de Nomenclatura y Base de Datos de Cirugía Congénita del Corazón, clasifica los anillos vasculares como completos en 4 tipos principales: arco aórtico doble, arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo más arteria subclavia izquierda aberrante; arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo y ramificaciones en espejo; y arco aórtico izquierdo con aorta descendente del lado derecho y ligamento arterioso derecho. El anillo vascular incompleto incluye 3 tipos principales: sling de la arteria pulmonar, arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante y síndrome de compresión de la arteria innominada⁴.

La principal preocupación clínica de esta anomalía son los diversos grados de severidad de síntomas que pueden producir alteraciones en la calidad de vida de los pacientes. Los síntomas pueden ser gastrointestinales y respiratorios o ambos. El síntoma gastrointestinal más común es la dificultad para alimentarse. El síntoma respiratorio más frecuente fue la dificultad respiratoria. El diagnóstico a menudo se dificulta por el hecho de que los síntomas a menudo imitan patologías más comunes y benignas, encontrándose el diagnóstico en muchas ocasiones de forma tardía.

Es importante realizar un abordaje integral para diagnosticar la etiología exacta de los síntomas del paciente, enfocándose en las causas más probables, doble arco aórtico y

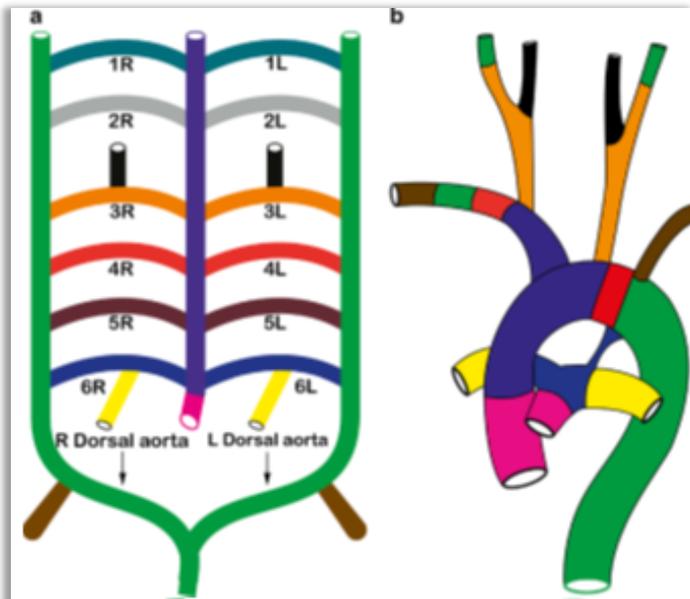


Figura 1. Desarrollo de la aorta y ramas vasculares. Ilustración que muestra el desarrollo esquemático de la aorta y los vasos de las ramas del arco a partir de seis pares de arcos aórticos. Tenga en cuenta que los seis arcos nunca se ven juntos en el feto, ya que se desarrollan y retroceden en una dirección craneocaudal. Además, el quinto arco no está presente en la mayoría de los fetos. Ilustración que muestra el arco aórtico izquierdo normal completamente desarrollado y las ramas de los vasos, con los códigos de color correspondientes: El arco izquierdo entre la carótida común izquierda y la subclavia izquierda (rojo) se deriva del cuarto arco izquierdo (rojo). La aorta ventral (púrpura) forma la aorta ascendente y el tronco braquiocefálico derecho mientras que la aorta dorsal (verde) forma la aorta torácica descendente. La arteria subclavia izquierda se deriva de la séptima arteria intersegmentaria izquierda (marrón), mientras que la subclavia derecha se deriva proximalmente del cuarto arco derecho (rojo), en la porción media de la aorta dorsal derecha (verde) y la porción distal de la séptima arteria intersegmentaria derecha (marrón). La raíz aórtica y la arteria pulmonar principal se derivan de la división del tronco arterioso (rosa). El conducto arterioso (azul) se forma a partir de la porción dorsal del sexto arco izquierdo, mientras que las arterias pulmonares derecha e izquierda se derivan de las porciones ventrales de los sextos arcos derecho e izquierdo amarillo respectivamente. Las arterias carótidas comunes se derivan de los terceros arcos (naranja), mientras que las arterias carótidas internas se forman a partir de los terceros arcos (naranja) y la aorta dorsal (verde). Las arterias carótidas externas se derivan de las ramas del tercer arco (negro).

Fuente: Etesami M. (2014). Fig. 1 Development of the aorta and branch vessels (figura). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings (DOI 10.1007/s13244-014-0343-3)

arteria subclavia izquierda o derecha, con divertículo de Kommerell, son las más comunes y juntas representan aproximadamente el 90% de todos los anillos vasculares.

Embriología Normal

El corazón en desarrollo se forma dentro del mesodermo faríngeo, en la región que se desarrolla en el cuello, y migra hacia el tórax con el tiempo. El tubo cardíaco se encuentra ventral a las bolsas faríngeas, es inmediatamente ventral al tubo intestinal en desarrollo, que da origen al árbol bronquial y las yemas pulmonares. El tronco arterioso es un canal que conecta la masa ventricular con el saco aórtico. se desarrolla en los tractos de salida ventricular, y el saco aórtico se desarrolla en las grandes arterias proximales. Dorsalmente hay dos arterias paralelas, las aortas dorsales, que discurren caudalmente, a cada lado del tubo neural, antes de unirse medialmente para formar la aorta descendente. El saco aórtico está

conectado a cada aorta dorsal a través de una serie de arcos aórticos emparejados que

discurren a lo largo de la cara izquierda y derecha del tubo digestivo en dirección de ventral a dorsal.

Se forma un par de arcos aórticos para cada bolsa faríngea (figura 1). No todos los pares de arcos aórticos existen al mismo tiempo. Más bien, se forman secuencialmente antes de retroceder o desarrollarse en sus estructuras finales. Estos arcos aórticos dan origen a las grandes arterias y sus ramas. En cada nivel segmentario, las aortas dorsales emiten arterias Inter segmentarias que se conectan con la arteria vertebral ipsilateral. La más importante de las arterias Inter segmentarias es la séptima arteria Inter segmentaria a medida que se desarrolla en la arteria subclavia. Esta es la razón por la que las arterias vertebrales se conectan con las arterias subclavias en el embrión maduro. El resto de las arterias intersegmentarias retroceden. El quinto arco no se representa porque suele retroceder por completo y no contribuye a la anatomía normal.

La región de la aorta dorsal distal a la séptima arteria intersegmentaria retrocede solo en el lado derecho, separando la aorta dorsal derecha junto con la séptima arteria intersegmentaria adjunta de la aorta descendente. En el lado izquierdo, la aorta dorsal permanece intacta. Esto es lo que hace que el arco se vuelva un arco aórtico izquierdo. Debido a que la aorta dorsal izquierda permanece intacta, la sangre puede fluir desde el tronco arterioso, a través del cuarto arco aórtico a la aorta dorsal izquierda y luego a la aorta descendente. En el lado derecho, la sangre fluye hacia el tercer arco derecho (arteria carótida derecha) y hacia el cuarto arco, continuando hacia la aorta dorsal derecha proximal y luego hacia la arteria intersegmentaria derecha (arteria subclavia derecha). La sangre ya no puede fluir desde el tronco arterioso a la aorta descendente a través de los arcos del lado derecho, excepto por el sexto arco aórtico, que luego retrocederá. El saco aórtico da origen a la aorta ascendente y la arteria braquiocefálica. Cada uno de los sextos arcos aórticos da lugar a una rama que entra en las yemas pulmonares y forma las arterias pulmonares derecha e izquierda. El sexto arco aórtico distal derecho retrocede, mientras que el sexto arco aórtico distal izquierdo se convierte en el conducto arterial. Esta es la razón por la que el extremo proximal del conducto arterial surge de la arteria pulmonar izquierda proximal. El sexto arco aórtico izquierdo distal se inserta en la aorta dorsal izquierda entre el punto de inserción del cuarto arco

aórtico izquierdo y el origen de la séptima arteria intersegmentaria izquierda. Con el tiempo, la séptima arteria intersegmentaria izquierda migra cranealmente de modo que surge del arco aórtico transverso distal, inmediatamente proximal a la inserción del sexto arco aórtico. Esta es la razón por la cual el conducto arterial generalmente se inserta en la aorta inmediatamente distal al origen de la arteria subclavia izquierda.

Anatomía Normal

La aorta normal se extiende superiormente desde el centro del corazón, posterior al tronco pulmonar. Debido a que los tractos de salida ventricular se cruzan, la válvula aórtica está a la derecha de la válvula pulmonar. La aorta ascendente continúa como el arco transverso, que discurre casi directamente hacia atrás y solo ligeramente hacia la izquierda, lindando con el lado izquierdo de la tráquea y discurrendo sobre el bronquio principal izquierdo. Luego gira hacia abajo para continuar como la aorta torácica descendente justo hacia la izquierda y anterior a la columna vertebral. El conducto arterial, se extiende desde el origen de la arteria pulmonar izquierda, se inserta en el istmo aórtico, en la unión de la aorta transversa y descendente. El arco aórtico transverso suele dar lugar a tres ramas. La primera rama es la arteria braquiocefálica, que discurre hacia la derecha y superior durante un corto trayecto antes de dividirse en la arteria subclavia derecha y la arteria carótida común derecha. La arteria subclavia derecha procede directamente hacia la derecha hacia el brazo derecho, mientras que la arteria carótida común derecha procede hacia arriba y ligeramente hacia la derecha, hacia el lado derecho del cuello. La segunda rama del arco aórtico es la arteria carótida común izquierda, que discurre superior y ligeramente hacia la izquierda, hacia el lado izquierdo del cuello. La tercera rama es la arteria subclavia izquierda, que avanza hacia arriba durante un corto trecho antes de hacer un giro brusco hacia la izquierda para continuar directamente hacia el brazo izquierdo. Las arterias subclavias dan lugar a dos ramas importantes en su extremo proximal. Las arterias vertebrales se originan en la cara superior de la arteria subclavia y se dirigen superiormente hacia la cabeza. La aorta torácica descendente da origen a las arterias intercostales posteriores en cada nivel vertebral.

El 10% de las personas tienen solo dos vasos que surgen del arco aórtico. La arteria braquiocefálica derecha surge junto con la arteria carótida común izquierda, a través de un tronco braquiocefálico común. El 10% de las personas tienen cuatro vasos que surgen del arco aórtico. Además de los vasos sanguíneos habituales, la arteria vertebral izquierda surge directamente del arco aórtico, entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda, en lugar de surgir de la arteria subclavia izquierda.

La lateralidad del arco se define por qué lado de la tráquea discurre el arco aórtico transverso. Un arco aórtico izquierdo discurre sobre el bronquio principal izquierdo, un arco aórtico derecho discurre sobre el bronquio principal derecho. Un arco aórtico doble es uno con dos, arcos aórticos transversales, cada uno de los cuales discurre a ambos lados de la tráquea.

El tronco pulmonar surge anterior a la aorta y avanza hacia la izquierda y posteriormente, en espiral a lo largo de la cara izquierda de la aorta ascendente. Luego se ramifica en las arterias pulmonares derecha e izquierda. La arteria pulmonar derecha discurre hacia la derecha, por debajo del arco aórtico, pero permanece anterior a la tráquea y los bronquios. La arteria pulmonar izquierda se dirige hacia la izquierda y posteriormente, hacia la línea medio-axilar. El conducto arterial se origina en el punto de ramificación, más cerca de la arteria pulmonar izquierda, y continúa en dirección posterosuperior y hacia la izquierda para insertarse en la aorta descendente proximal, inmediatamente distal al istmo aórtico.

Diagnostico

Diagnóstico Prenatal

Los anillos vasculares **(AV)** aislados suelen pasarse por alto durante la evaluación ecográfica prenatal de rutina. La incidencia de AV en ausencia de otros defectos cardíacos en un feto es de aproximadamente 1 en 1000 embarazos.⁵

La evaluación sistemática del corazón fetal, incluida la vista traqueal de tres vasos, brinda una pista vital para el diagnóstico de AV. Las principales vistas utilizadas son los

siguientes: I. Vista de cuatro cámaras para la posición de la aorta descendente II. La vista traqueal de tres vasos es para identificar la lateralidad del arco aórtico y la arteria subclavia III. Identificación de bifurcación de la aorta ascendente IV. Ubicación del arco en vista de bifurcación traqueal.⁶

En un estudio se encontraron un total de 26 fetos con anillos vasculares con los siguientes resultados: El arco aórtico derecho (**RAA**) asociado a AV fue el diagnóstico más común en la población de estudio, constituyendo el 88%. Se sospechó doble arco aórtico (**DAA**) en el 8% y aorta circunfleja en 2,8%. El diagnóstico de AV se confirmó en el 96% de los casos. El 69% de los pacientes tenían RAA con arteria subclavia izquierda aberrante (**ASIA**). Uno de los RAA tenía una arteria innominada aberrante en lugar de SIA. Se encontró DAA el 19% casos, de los cuales 3 fueron diagnosticados prenatalmente y 2 se pensaron como RAA durante la ecografía fetal, pero la tomografía computarizada (**TC**) confirmó doble arco. Se encontró que ambos casos tenían DAA incompleto.⁷

En el periodo posnatal el diagnóstico oportuno de anomalías del arco aórtico requiere un alto índice de sospecha ya que los pacientes a menudo presentan antecedentes prolongados de síntomas respiratorios o gastrointestinales que han sido mal diagnosticados. Pueden pasar meses sin un diagnóstico certero, retrasando una intervención adecuada. Es más probable que un arco aórtico doble se presente temprano, en el período neonatal o infantil, mientras que es probable que las arterias subclavas aberrantes se presenten más tarde, aunque hay mucha superposición entre las dos. El trabajo de diagnóstico debe comenzar con una historia clínica y un examen físico completos, más adelante de detallaran cada una de estas patologías.

Los síntomas son diversos estos pueden ser sibilancias, estridor, neumonía, infección del tracto respiratorio superior, dificultad respiratoria, tos, y en raras ocasiones cianosis, paro respiratorio, asfixia y bronquiolitis, son síntomas más infrecuentes: la apnea, la traqueomalacia y la aspiración. Los síntomas gastrointestinales pueden ser: vómitos, falta de aumento de peso adecuado, disfagia, atragantamiento con los alimentos. También se pueden encontrar soplos y datos de insuficiencia cardíaca en el 8% de los pacientes.⁸

En los AV las cardiopatías congénitas (**CC**) asociadas estuvieron presentes en el 42,9%, incluida vena cava superior izquierda persistente en (22,9%), comunicación interventricular (17,6%) y conducto arterioso permeable (14,3%). Las cardiopatías complejas estuvieron asociadas en menor número fueron: tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, atresia pulmonar y estenosis pulmonar grave con defecto de la tabicación atrio ventricular completo. Las anomalías no cardíacas asociadas incluyeron anomalías respiratorias (40,6%) entre ellos el 25,7% fueron diagnosticados de estenosis traqueal principalmente estaban asociados a sling de la arteria pulmonar, traqueomalacia y laringomalacia. El 17,1% tenían anomalías genéticas: síndrome CATCH 22, síndrome de Rubinstein-Taybi y síndrome de aberración cromosómica⁹. La delección 22q11 no está asociada directamente, pero juega un papel importante en la atención perioperatoria y se asocia con cuidados intensivos y estancia hospitalaria más prolongadas, mayor duración de la ventilación mecánica y reoperaciones más frecuentes. No esta descrita la relación en cuanto al sexo, pero las revisiones informan una predilección por el sexo masculino con una relación de 1.9:1¹⁰.

Los AV pueden ser difíciles de diagnosticar si contienen porciones atrésicas que no son opacificables. por el medio de contraste y, por lo tanto, no es fácilmente detectable en las imágenes transversales. Las características y signos que deben hacer sospechar la presencia de un AV completo por un componente atrésico opacificado sin medio de contraste incluyen: arteria subclavia distorsionada, divertículo de Kommerell retroesofágico, divertículo ductal contralateral al arco aórtico, y aorta descendente contralateral al arco o aorta circunfleja¹¹.

Modalidades de diagnóstico

Tradicionalmente, la radiografía de tórax (**Rx**), el trago de bario (**TB**) y la ecocardiografía (**ECO**) se utilizan para la evaluación inicial de los AV. Los síntomas normalmente se investigan primero realizando una Rx. Para identificar un arco aórtico del lado izquierdo o derecho, se debe examinar la tráquea en busca de hendiduras típicas. La tráquea se puede dislocar hacia el lado opuesto del arco aórtico o se puede fijar mediante un arco aórtico doble. Sin embargo, aunque son útiles para generar más imágenes, estos signos no permiten identificar el tipo específico de configuración del AV. La silueta mediastínica

de la Rx de cualquier niño con síntomas del tracto aerodigestivo siempre debe examinarse cuidadosamente a pesar de una etiología alternativa aparentemente obvia, como un cuerpo extraño.

El TB es útil para excluir la presencia de un AV, particularmente en pacientes con asma persistente o síntomas de aspiración que no responden al tratamiento estándar. Así mismo, es una modalidad diagnóstica útil para niños con dificultades de alimentación. La video esofagografía muestra indentaciones pulsátiles. En la vista frontal, una indentación bilateral persistente del esófago sugiere un arco AAD, mientras que una indentación posterior sugiere una arteria subclavia aberrante. Aunque el TB es un método de diagnóstico fiable, no permite la visualización directa del AV. La anatomía exacta de una malformación del arco aórtico y su relación con las estructuras adyacentes solo se puede definir con precisión mediante técnicas de imagen transversal, como la TC o la resonancia magnética nuclear (**RMN**).

La TC con contraste suele proporcionar una excelente imagen de las estructuras. Puede mostrar anomalías del arco aórtico y la anatomía relacionada, así como la patología traqueal. Con el desarrollo de nuevas tecnologías, la tomografía computarizada multidetector o multicorte (**TCMD**) se ha convertido en una buena modalidad diagnóstica para la evaluación pre y posoperatoria de los anillos vasculares. La TCMD puede ser una herramienta de diagnóstico alternativa para pacientes con AV porque puede proporcionar una excelente visualización de la anatomía vascular con imágenes tridimensionales reconstruidas desde cualquier ángulo, revelando información que puede ayudar a precisar el plan quirúrgico. Con las TC de fuente dual de nueva generación, la evaluación se puede completar en menos de 1 segundo sin necesidad de intubación y con una reducción considerable de dosis de radiación. La mayoría de las instituciones prefieren la TC a la RMN, porque la RMN toma más tiempo y, a menudo, requiere sedación e intubación. Además, la RMN no proporciona una imagen tan clara de la anatomía traqueal como la TC¹².

En un estudio realizado por Backer y Mavroudis definieron la estenosis traqueal como una reducción en el diámetro luminal anatómico de la tráquea en más del 50% de la

tráquea normal remanente. El AV rodea y comprime la tráquea y el esófago por completo o de forma incompleta, lo que lleva a un grado diferente de compresión traqueal. Se midieron algunos parámetros relacionados con la tráquea para evaluar la compresión traqueal y clasificamos la compresión en leve ($\leq 25\%$), moderada ($>25\%$, $\leq 50\%$) y grave ($>50\%$). Se encontró que la compresión traqueal coexistía en todos los pacientes con AV y otras CC. Así, propusimos la hipótesis de que el grado de estenosis traqueal puede ser un factor determinante para el tratamiento reparador de la AV. Se demostró que las mediciones traqueales, como el diámetro corto, el diámetro largo y el área traqueal en los cortes de estenosis traqueal, fueron significativamente más bajas que las de los controles. Se encontró que la compresión traqueal generalmente fue causada por AV con CC, y en el corte de estenosis traqueal en imágenes, la relación de diámetro corto / largo inferior a los controles normales manifestados luminal anatómico traqueal puede ocurrir deformación y presentarse como forma ovalada o irregular. Por el contrario, estos parámetros traqueales por encima del nivel del arco aórtico, además de la longitud traqueal total, no fueron significativamente diferentes entre sujetos con y sin AV, lo que indicó que el desarrollo traqueal en niños con AV congénita puede ser normal. Además, para la evaluación cuantitativa del grado de compresión traqueal se demostró una buena concordancia entre (relación de 1 diámetro largo) y (relación de 1 área) y (relación de 1 diámetro corto) y (relación de 1 área). Y en los pacientes con AV que se sometieron a una intervención quirúrgica vascular, se encontró que el grado de estenosis traqueal fue significativamente mayor que en los pacientes no quirúrgicos. Concluyeron que la relación del área traqueal puede ser un indicador disponible para la cirugía de reparación de AV. Hubo excelente correlación en el análisis cuantitativo de la compresión traqueal (correlación de Pearson, $r=0.84$, $P<0,001$) entre (razón de 1 área) y el grado de manifestación respiratoria en los pacientes concluyendo que los casos moderados a graves deben ser analizados detenidamente por la morbilidad que representan y ser considerados para tratamiento quirúrgico¹³.

La broncoscopia y endoscopia es una herramienta diagnóstica esencial para la evaluación directa y la evaluación dinámica de la tráquea y los bronquios. Muestra compresión pulsátil extrínseca, todos los pacientes sintomáticos que requieren tratamiento quirúrgico deben someterse a una broncoscopia para definir el nivel y la

extensión de la estenosis traqueal y establecer si existe un anillo traqueal completo o una malacia de las vías respiratorias. La broncoscopia también se puede repetir para evaluar el resultado de la cirugía. En un estudio se encontró congruencia quirúrgica importante entre los hallazgos de la broncoscopia y la endoscopia en pacientes con AV con los resultados siguientes: malformaciones estructurales en la vía aérea en un 30%, anomalías digestivas en el 100% de los casos, la congruencia broncoscópica quirúrgica fue del 89.5% y endoscópica-quirúrgica del 75% (congruencia global del 82.3%)¹⁴.

La ECO tiene la ventaja de permitir una evaluación completa de la anomalía intracardiaca y la función cardíaca. Aunque puede detectar anomalías del arco aórtico, su aplicación como herramienta de diagnóstico está limitada¹⁵.

Tratamiento

La cirugía a menudo se puede realizar a través de una toracotomía lateral. El resultado quirúrgico suele ser bastante bueno para los pacientes con una baja mortalidad morbilidad quirúrgica en pacientes que por lo demás están bien. La reparación temprana y apropiada evita complicaciones como muerte súbita, daño bronquial o esofágico significativo¹⁶.

El tratamiento quirúrgico es frecuente hasta en el 57.1% una mediana de edad de 6,5 meses (11 días a 8.9 años)¹⁷. En otro estudio multicéntrico de 371 pacientes se encontró que la mediana de edad de operación de los DAA fue de 10 meses y la mediana de peso fue de 9,0 kg. El arco izquierdo se dividió en el 85,7% de los pacientes y el arco derecho se dividió en el 14,3%. RAA con arco aórtico izquierdo (**LLA**) parece 'más flexible' que DAA. Por lo tanto, los pacientes con RAA con SIA fueron mayores (12 meses) y más pesado (10,0 kg) que los pacientes DAA en la operación. En la mayoría de los casos, el AV se liberó dividiendo el ligamento arterioso. Se realizó resección de divertículo de Kommerell e implantación de ASIA en la arteria carótida izquierda en el 26,5%. Los pacientes con sling de la arteria pulmonar (**SAP**) generalmente presentan síntomas antes que los pacientes con AV completos. La edad y el peso de los pacientes con VR incompleto y otras CC fueron de 10 meses y 8,5 kg y los de los pacientes con LAA con arteria subclavia derecha aberrante (**ASDA**) fueron de 6 meses y 5,9 kg. Se realizó traqueoplastia deslizante en 6 pacientes con SAP segmentario largo y 4 suspensión

traqueobronquial en 4 pacientes con traqueomalacia. La implantación de ASDA se realizó en 2 pacientes.¹⁸

Las técnicas quirúrgicas toracoscópicas (**VATS**) se han aplicado a la división de AV, gracias a la disponibilidad de instrumentos toracoscópicos y cámaras de alta resolución, y se ha demostrado que son factibles y seguras para la división de AV. Las principales desventajas del abordaje VATS para la división del AV incluyen la imposibilidad de reimplantar la arteria subclavia y el posible aumento del riesgo de hemorragia y otras complicaciones. En un estudio de 200 pacientes donde 115 casos se realizaron por toracotomía y 85 por toracosopia se concluyó que a división del AV por toracotomía o VATS se puede realizar con bajas tasas de complicaciones y necesidad de reintervención, en este sentido con resultados similares entre ambas técnicas. En comparación con la toracotomía, la VATS se asocia con una duración quirúrgica y una estancia hospitalaria más cortas entre los pacientes con RAA con ASIA.¹⁹

La traqueomalacia es un factor de riesgo de reoperación y síntomas residuales; por lo tanto, la fibrobroncoscopia preoperatoria para la evaluación de la traqueomalacia es importante y las férulas biorreabsorbibles impresas en 3D para las vías respiratorias pueden ser una opción para los pacientes con traqueomalacia grave.²⁰

Pronóstico

Los datos de la historia natural de los AV sintomáticos en las revisiones realizadas concluyen que en los pacientes con síntomas leves se puede brindar de forma segura manejo expectante, independientemente de la anatomía aórtica específica, es razonable y seguro. Los síntomas leves tienden a mejorar a medida que el niño se endurece y, a menudo, se resuelven por completo a la edad de cuatro años.^{21,22} En un estudio multicéntrico se concluyó que la tasa de supervivencia global posquirúrgica a 10 años fue del 96,8%.²³

Los síntomas recurrentes relacionados con la compresión de las vías respiratorias o esofágica se desarrollan en 5 a 10% de los pacientes y pueden requerir reoperación. Una causa importante de reintervención por obstrucción de las vías respiratorias en pacientes

después de la división del AV es la compresión por la aorta o el divertículo de Kommerell; muchos centros recomiendan realizar una resección diverticular por RAA y reimplantar la ASIA en la arteria carótida común izquierda²⁴, otras indicaciones son la aorta circunfleja, la cicatrización residual y la traqueobroncomalacia que requiere aortopexia. La mediana de estancia hospitalaria después de la cirugía fue de 17 días y la estancia en la UCI fue de 3,5 días. Las complicaciones postoperatorias incluyeron: quilotórax; parálisis de las cuerdas vocales; sepsis y neumotórax.^{25,26}

No hubo mortalidad intraoperatoria, fallecieron en esta revisión 2 pacientes después de la reparación quirúrgica de un defecto cardíaco complejo: uno por sepsis e insuficiencia respiratoria y el otro por mal funcionamiento de la derivación y quilotórax grave. Encontramos que solo la presencia de cardiopatía compleja influía significativamente, el intervalo entre el diagnóstico y la cirugía y la estancia en la UCI no parecieron estar significativamente relacionados con la mortalidad.²⁷

La tasa de ausencia de reoperación a los 10 años es del 95,9%. El 5,6% puede presentar síntomas residuales durante el seguimiento a largo plazo²⁸.

Anillos Poco Comunes

Hay varios tipos poco comunes de AV. Un arco aórtico cervical derecho con ASIA, una aorta descendente izquierda y un ductus/ligamento izquierdo es una anomalía rara en la que el arco aórtico se desarrolla a partir del tercer arco en lugar del cuarto. De manera similar, el arco aórtico cervical izquierdo con ASDA, la aorta torácica descendente derecha y el conducto o ligamento derechos también pueden producir un AV. Un LLA, y un origen común de las arterias carótidas anterior a la tráquea pueden causar compresión traqueal y esofágica entre los dos grandes vasos. La presencia de la aorta torácica ascendente y descendente en el mismo plano anteroposterior es una causa inusual de compresión traqueal. Una aorta a la izquierda arco cervical puede causar compresión traqueal anterior, incluso sin un ductus derecho, que se trata con una toracotomía derecha. Un SAP de conducto arterioso es una anomalía rara en la que el conducto arterioso se extiende desde la arteria pulmonar derecha hasta la aorta torácica descendente proximal entre la tráquea y el esófago, con ASDA asociada que comprime

la tráquea y el bronquio derecho (similar a una arteria pulmonar). Otros AV raros incluyen un RAA con un ligamento derecho y ausencia de la arteria pulmonar izquierda, situs inversus con arco izquierdo, ASDA y ligamento derecho y compresión por la arteria pulmonar después de la reparación del cambio arterial. Un quinto arco aórtico persistente es una anomalía extremadamente rara, que sin embargo no causa AV. Los arcos derivados del cuarto y quinto arcos fetales están presentes en diversos grados.²⁹

A continuación, se describen las variantes más frecuentes de los anillos vasculares:

Arco Aórtico Derecho Reflejado en Espejo.

Esta anomalía representa aproximadamente un tercio de los anillos vasculares del arco derecho. Un arco aórtico derecho es donde el arco aórtico transverso discurre sobre el bronquio principal derecho. En un verdadero arco aórtico derecho reflejado en un espejo, el conducto arterial discurre hacia la derecha de la tráquea y se inserta en la aorta inmediatamente distal al istmo aórtico.

Debido a que el conducto arterial se inserta en la base de la arteria braquiocefálica, permanece anterior y, por lo tanto, no une el lado izquierdo de la tráquea y el esófago, y no se forma ningún anillo vascular. Sin embargo, a veces el conducto arterial se inserta en la aorta descendente proximal, en cuyo caso discurrirá en sentido posterior y bordeará la cara izquierda de la tráquea y el esófago, creando un conducto vascular.

Las personas con un arco aórtico derecho y sin cardiopatía asociada suelen tener una ramificación anómala del arco o un anillo vascular. Aquellos pacientes con un arco aórtico derecho con ramificación en espejo y sin enfermedad intracardiaca asociada frecuentemente tienen estenosis o atresia de la arteria pulmonar izquierda. En un estudio de 11 pacientes con un arco aórtico derecho con ramificación reflejada, pero sin enfermedad intracardiaca asociada, 4 tenían estenosis atresia de la arteria pulmonar izquierda asociada, y 6 tenían un anillo vascular debido a un conducto -ligamento arterial que discurría desde la parte proximal de la arteria pulmonar izquierda. Arteria pulmonar a la aorta descendente. Solo una persona estudiada no tenía anomalía vascular asociada.

En un arco aórtico derecho con ramificación en espejo, el primer vaso es la arteria braquiocefálica del lado izquierdo. Por lo tanto, el primer barco visto se dirige hacia la izquierda y luego se divide. Finalmente, los arcos aórticos derechos con arterias subclavias aberrantes no demostrarán la ramificación esperada del primer vaso sanguíneo. Estos pacientes pueden ser difíciles de diferenciar de los pacientes con un arco aórtico doble con atresia del arco izquierdo entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda.

Subclavia de Origen y Trayecto Aberrante (figura 2).

Este tipo de anomalía del arco representa la persistencia del cuarto arco derecho con interrupción del arco izquierdo entre las arterias subclavia izquierda y carótida común izquierda³². Tiene una alta incidencia (1 de cada 200 personas), sin embargo, esta incidencia es subestimada ya que es principalmente asintomática. En un estudio realizado en la Ciudad de México, se analizaron 675 estudios Angiotomográficos para caracterización de variantes anatómicas vasculares torácicas en pacientes de forma aleatoria siguientes resultados: el 91.6% de los casos tenían variantes normales de la distribución de los vasos supraaórticos, el 5.6% presento arteria vertebral izquierda aberrante, el 2.0% tenía arco aórtico izquierdo con subclavia izquierda aberrante.³⁰

El arco aórtico izquierdo con ASDA suele ser asintomático, pero en ocasiones puede provocar compresión esofágica. Aproximadamente el 10% de los adultos con esta anomalía tienen síntomas de disfagia resultantes de la compresión extrínseca del esófago debido al curso retroesofágico de la ASDA, denominada disfagia lusoria. El AV a menudo es relativamente laxo y se completa con un conducto arterioso o ligamento arterioso izquierdo permeable, que típicamente se inserta entre la arteria pulmonar izquierda y el divertículo retroesofágico. Esta anomalía rara vez se asocia en la literatura internacional con CC³⁵, sin embargo, es de relevancia que en un estudio realizado en México se encontró una asociación con CC en un 96.5%.³¹

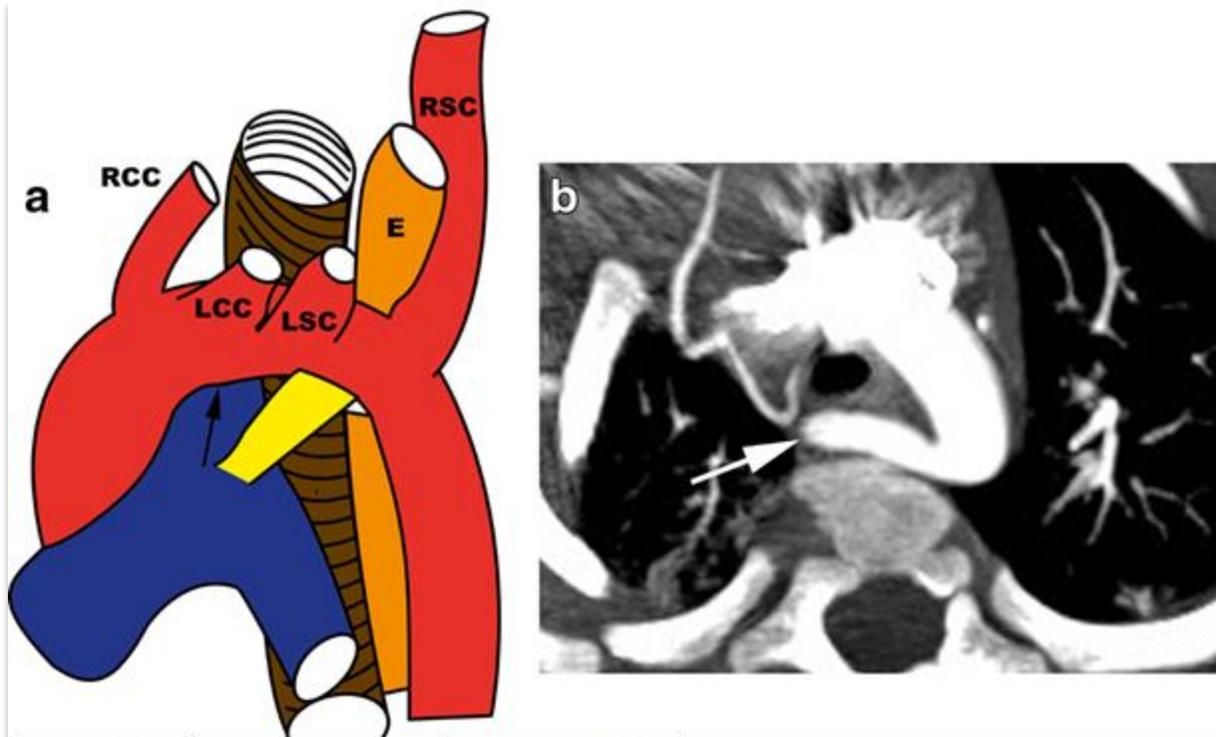


Figura 2. Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. A) Ilustración que muestra las apariencias de un arco aórtico izquierdo (flecha) con una subclavia derecha aberrante (RSC)artería. La primera rama del arco es la carótida común derecha (CCD)artería, seguida por la carótida común izquierda (LCC)artería y luego la subclavia izquierda (LSC)artería. La subclavia derecha (RSC)La arteria tiene un origen aberrante como la última rama que se origina en la aorta torácica descendente proximal y tiene un retroesofágico (MI) curso para llegar al lado derecho. B) La tomografía computarizada axial muestra una arteria subclavia derecha aberrante (flecha) Se origina en la aorta torácica descendente proximal y tiene un trayecto retroesofágico para llegar a la derecha. Posterior se observa indentación y compresión del esófago.

Fuente: Etesami M. (2014). Fig. 8 Left aortic arch with an aberrant right subclavian artery. vessels (figura). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings (DOI 10.1007/s13244-014-0343-3)

Divertículo Kommerell (figura 3)

En el contexto de un divertículo retroesofágico o un divertículo de Kommerell (incluso si surge contralateral a la descripción original de Kommerell), el conducto arterioso o ligamento arterioso se ubica en el lado opuesto al arco aórtico, que surge de la unión entre el divertículo y el normal. Arteria subclavia de tamaño mediano, y por lo general forma un AV. Sin embargo, si no hay divertículo retroesofágico, el conducto arterioso o el ligamento arterioso suele estar presente en el mismo lado que el arco aórtico y no suele formar un AV.³²

Anatomía y Embriología

LAA con ASDA retroesofágica (esta se origina en la aorta descendente proximal, distal al origen de la arteria subclavia izquierda, y discurre hacia la derecha detrás del esófago).

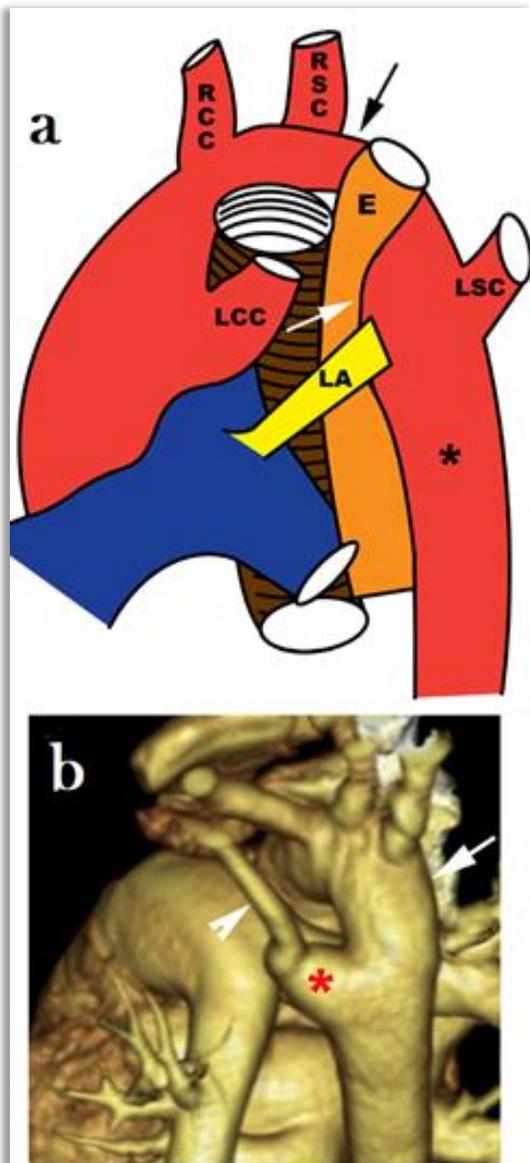


Figura 3. Arco aórtico derecho con divertículo de Kommerell. A) Ilustración de un arco aórtico derecho (flecha negra) con un divertículo de Kommerell prominente (flecha blanca) en la aorta torácica descendente proximal (*), Comprimiendo el esófago (MI). B) Imagen en volumen 3D reconstruida demuestra exquisitamente el arco aórtico derecho (flecha) con un gran divertículo de Kommerell (*) que da origen a la arteria subclavia izquierda retroesofágica aberrante (punta de flecha).

Fuente: Etesami M. (2014). Fig. 5 Right aortic arch with Kommerell's diverticulum. (figura). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings (DOI 10.1007/s13244-014-0343-3)

Esto ocurre cuando el cuarto arco aórtico derecho retrocede, por lo que la ASDA pierde su conexión con el saco aórtico. La aorta dorsal derecha distal permanece intacta, por lo que la arteria subclavia permanece unida a la aorta descendente proximal. Así, en lugar de originarse al comienzo del arco aórtico junto con la arteria carótida común derecha, se origina en el arco aórtico distal, distal a las otras ramas del arco aórtico. Mientras que la ASDA discurre por detrás del esófago, no hay ningún vaso en el lado derecho del esófago y la tráquea, por lo que no hay un AV presente. En raras ocasiones, la ASDA puede discurrir entre la tráquea y el esófago, o incluso por delante de la tráquea. Veinte por ciento de los pacientes tienen un tronco bicarotídeo, con las arterias carótidas comunes derecha e izquierda surgiendo juntas. En el 14% de los pacientes, la arteria vertebral derecha surge de la arteria carótida derecha, en lugar de la ASDA, de modo que la primera rama del arco aórtico se divide, simulando una arteria braquiocefálica y oscureciendo el diagnóstico. RAA con ASIA retroesofágico, de manera similar a su contraparte en el marco de un arco aórtico izquierdo, una ASIA retroesofágica en el marco de un arco aórtico derecho está presente cuando la ASIA se origina distal a la salida de la arteria subclavia derecha y discurre hacia la izquierda detrás del esófago, en lugar de eso de surgir de la arteria braquiocefálica izquierda como se esperaba.

Un LLA con ASDA es la anomalía aórtica más frecuente. anomalía del arco, que afecta al 0,4% al 2% de la población. Un RAA con ASDA es mucho menos frecuente, con una incidencia del 0,1%. Los pacientes con un LLA con ASDA tenían más probabilidades de tener lesiones obstructivas del lado izquierdo, incluido el corazón izquierdo hipoplásico y coartación de la aorta, junto con defectos del tabique auriculoventricular y lesiones obstructivas del lado izquierdo.

Manifestaciones clínicas

Las arterias subclavias aberrantes en ausencia de un AV rara vez se asocian con síntomas. Se han reportado casos de disfagia secundaria a compresión esofágica por una arteria subclavia derecha tortuosa o ectásica. Una ASDA también puede afectar los signos asociados con la coartación de la aorta. Si ASDA surge distal a la coartación, es posible que no haya un gradiente de presión arterial entre el brazo derecho y las extremidades inferiores, lo que proporciona una falsa tranquilidad al médico.

Hallazgos de diagnóstico

El diagnóstico se puede hacer con ECO al visualizar la ausencia de ramificación de la primera rama del arco aórtico en el barrido del eje corto supraesternal, lo que indica la ausencia de una arteria braquiocefálica. La primera rama es la arteria carótida común del lado contralateral al de la lateralidad del arco. A medida que avanza el barrido, se pueden visualizar la arteria carótida común y la arteria subclavia ipsilaterales al arco. A menudo, a medida que continúa el barrido, la ASDA puede visualizarse como una estructura pulsátil que se extiende superiormente desde la aorta descendente hacia el lado contralateral. La RMN y la TC también pueden identificar arterias subclavias aberrantes. En personas con un LAA y ASDA, el esofagograma de bario puede mostrar una hendidura posterior en ángulo oblicuo desde la parte inferior izquierda a la superior derecha, en la vecindad de la perilla aórtica, debido a una ASDA que se dirige hacia arriba y hacia arriba hacia la derecha desde la aorta descendente proximal. Un RAA con ASIA formaría una muesca oblicua desde la cara inferior derecha hasta la cara superior izquierda del esófago.

Manejo y Resultado

Dada la poca frecuencia de los síntomas asociados, las arterias subclavias aberrantes de forma aislada no requieren intervención. Sin embargo, en los raros casos en los que se vuelven sintomáticos en la edad adulta debido a los aneurismas, el tratamiento puede ser un desafío

Origen Aberrante de la Arteria Subclavia con Divertículo de Kommerell Asociado

Anatomía y Embriología

LLA con divertículo retroesofágico derecho de Kommerell: un divertículo retroesofágico derecho de Kommerell es una protuberancia de la aorta descendente proximal que se dirige hacia la derecha, detrás del esófago. El divertículo se conecta a la arteria subclavia derecha y al ligamento arterial del lado derecho. La etiología de un divertículo de Kommerell retroesofágico derecho es similar a la de una arteria subclavia derecha retroesofágica. Durante el desarrollo, el cuarto arco aórtico derecho retrocede y la aorta dorsal derecha distal permanece, a diferencia del estado normal

RAA con divertículo retroesofágico izquierdo de Kommerell: al igual que su contraparte en el contexto de un arco aórtico izquierdo, la arteria subclavia derecha proximal se dilata para formar un divertículo de Kommerell debido a la presencia del conducto arterial que dirige el flujo a la aorta descendente a través de la arteria subclavia izquierda proximal, lo que induce la arteria subclavia izquierda proximal a dilatación de la arteria subclavia. Después del nacimiento, cuando el conducto arterial se contrae para formar el ligamento arterial, el divertículo persiste y es un indicador de la presencia del ligamento arterial del lado izquierdo. Esto es clínicamente importante ya que indica la presencia de un anillo vascular. La tráquea y el esófago están unidos por la aorta ascendente en la parte anterior, la aorta transversa en la derecha, la aorta descendente y la arteria subclavia izquierda aberrante en la parte posterior, y el conducto arterial/ligamento arterial en la izquierda.

Epidemiología y Etiología

El RAA con un conducto/ligamento arterial del lado izquierdo, generalmente en asociación con un divertículo de Kommerell y una ASIA, se ha descrito como la segunda causa más común de un AV, después del DAA.

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes son asintomáticos porque el AV tiene poco efecto de compresión porque es un anillo incompleto. Si hay un ligamento arterioso izquierdo se forma un AV completo, lo que puede causar más síntomas.³³

Los pacientes pueden presentarse como bebés o niños pequeños con disfagia o estridor inspiratorio. Si las arterias carótidas surgen muy próximas entre sí, la tráquea y el esófago pueden quedar atrapados entre la bifurcación de las arterias carótidas y las arterias subclavias anómalas posteriores, lo que aumenta el riesgo de síntomas. La mayoría de estos pacientes permanecen asintomáticos. Sin embargo, algunos pueden desarrollar disfagia, disnea, estridor, sibilancias, tos, infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior, enfisema obstructivo o dolor torácico debido a la compresión traqueoesofágica por una arteria subclavia aberrante rígida y tortuosa. También existe un riesgo a largo plazo de aneurisma, que ocurre en hasta el 8% de los pacientes. En un estudio se encontró que los pacientes presentaron los síntomas antes del año de edad, posterior a ello permanecieron asintomáticos.³⁴

Características de diagnóstico

El esofagograma con bario sugiere un divertículo de Kommerell si demuestra una hendidura esofágica posterior en el lado ipsilateral al arco. Esto ocurre porque el arco aórtico es empujado hacia el esófago por el ligamento arterial, que está sujeto a la arteria pulmonar izquierda. Un RAA con ASIA y un conducto arterial del lado izquierdo causa la indentación en el lado derecho. Mientras que la presencia de hendiduras en ambos lados del esófago generalmente indica un DAA, una arteria subclavia aberrante con un divertículo de Kommerell también puede causar una hendidura bilateral debido a la impresión de la aorta en un lado y el ligamento arterial en el otro lado. La indentación del

lado izquierdo suele ser más baja que la del derecho cuando el AV se debe a un divertículo de Kommerell. Si el paciente se somete a una endoscopia, una masa pulsátil se puede encontrar compresión del esófago. Hallazgos de imágenes TC y RMN: la arteria subclavia se origina como la última emergencia y cruza el mediastino de derecha a izquierda, posterior al esófago, formando un AV incompleto.³⁵

Manejo y Resultado

En un paciente sintomático, se puede aliviar con la división del ligamento arterial, con excelentes resultados. En pacientes asintomáticos se ha propuesto la extirpación quirúrgica de aneurismas del divertículo de más de 50 milímetros de diámetro por el riesgo de rotura.

Arteria Braquiocefálica Retroesofágica

Arco Aórtico Derecho con Arteria Braquiocefálica Izquierda Retroesofágica

Hay corazones raros con un RAA y una arteria braquiocefálica izquierda que surge distal a la arteria subclavia derecha y discurre detrás del esófago hacia el lado izquierdo. El exceso de flujo a través de la arteria braquiocefálica proximal desde el conducto arterial hace que la arteria braquiocefálica proximal se dilate y forme un divertículo de Kommerell. A diferencia de las circunstancias habituales, aquí el divertículo de Kommerell da origen a la arteria carótida común izquierda además de la arteria subclavia izquierda. El AV está formado por la aorta ascendente y la arteria pulmonar anteriormente, el arco aórtico transverso a la derecha, el divertículo de Kommerell (arteria braquiocefálica aberrante proximal) posteriormente y el conducto arterial a la izquierda formando así un AV.

Síndrome de Compresión de la Arteria Innominate

La arteria innominada puede pasar a través de la pared anterior de la tráquea y resultar de la compresión anterior. No forma un AV completo y se desconoce por qué la arteria innominada comprime ocasionalmente la tráquea. Presuntamente, la arteria innominada se origina más posteriormente del arco aórtico de lo habitual. Esta anomalía se ha asociado con cardiopatías congénitas como la comunicación interventricular.³⁶

Arco Aórtico Izquierdo con Arteria Subclavia Derecha Aislada y Arco Aórtico Derecho con Arteria Subclavia Izquierda Aislada

El aislamiento de la arteria subclavia no suele causar un AV. En raras ocasiones, el aislamiento puede ser incompleto, de modo que queda un cordón atrésico entre el cayado aórtico y la arteria subclavia aislada, con un divertículo de Kommerell ubicado posterior a la aorta. En este contexto, se forma un AV a partir de la aorta ascendente y la arteria pulmonar en la parte anterior, el arco transversal a la derecha, el divertículo de Kommerell y la porción atrésica entre el arco aórtico y la arteria subclavia aislada en la parte posterior, y el conducto arterial a la izquierda.

Aorta Circunfleja

Arco Aórtico Izquierdo con Aorta Descendente Derecha y Conducto Arterial Derecho.

También se le llama arco aórtico circunflejo retroesofágico. Es uno de los AV más raros. La estenosis se genera por encima de la carina (T4-T5) cuando la aorta cruza hacia la izquierda, posterior al esófago. Cuando se cruza la línea media, se origina un divertículo dentro del conducto o ligamento arterioso izquierdo que se conecta con la arteria pulmonar y completa el AV.³⁷

En raras ocasiones, un arco aórtico izquierdo puede girar hacia la derecha después de pasar la tráquea y el esófago, y descender por el lado derecho de la tráquea y el esófago antes de regresar gradualmente al lado izquierdo para continuar su descenso hacia el abdomen. La lesión se forma si durante el desarrollo la aorta dorsal izquierda migró hacia la derecha, detrás del esófago.

Arco Aórtico Derecho con Aorta Descendente Izquierda y Conducto Arterial Izquierdo

Similar a su contraparte en el marco de un arco aórtico izquierdo, un arco aórtico derecho puede girar hacia la izquierda después de pasar la tráquea y el esófago, para descender en el lado izquierdo de la tráquea y el esófago.

Epidemiología y Etiología

Los arcos aórticos derechos circunferenciales son poco comunes y ocurren en <10% de los pacientes con un arco aórtico derecho en una serie. Los arcos aórticos izquierdos circunferenciales son raros.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con un arco aórtico circunferencial pueden presentar signos tempranos de obstrucción del arco aórtico dependiente del conducto y ser difíciles de diferenciar de los pacientes con una interrupción del arco aórtico. Pueden presentar síntomas respiratorios tardíos que incluyen infecciones recurrentes y tos crónica, o disfagia.

Hallazgos de diagnóstico

Los hallazgos de la Rx pueden parecerse a los de un DAA, con una protuberancia aórtica en ambos lados de la tráquea, debido al arco transverso en un lado y la aorta descendente en el otro. La opacidad puede confundirse con una masa mediastínica. El esofagograma con bario demuestra una impresión pulsátil grande, lisa, redonda y en la cara posterior de la aorta debido al arco aórtico transverso. En un estudio, los pacientes con aorta circunferencial izquierda también tenían una impresión en la cara izquierda del esófago. La TC es diagnóstica y puede demostrar bien la anatomía. Puede ser difícil diferenciar un arco aórtico circunferencial con una porción transversa hipoplásica de una interrupción del arco aórtico en el ecocardiograma, en cuyo caso se justifica una TC o una RMN.

Manejo y Resultado

Debido a que el AV está relativamente suelto, la mayoría de los pacientes no requieren tratamiento. Si los síntomas justifican una intervención quirúrgica, la división del AV por sí sola puede no ser suficiente. El AV debe abordarse desde el lado derecho para que el cirujano pueda acceder mejor al ligamento arterial. El paciente puede requerir la reconstrucción del arco con resección del arco transverso retroesofágico y un avance del arco o un injerto de interposición entre la aorta ascendente y la aorta descendente.

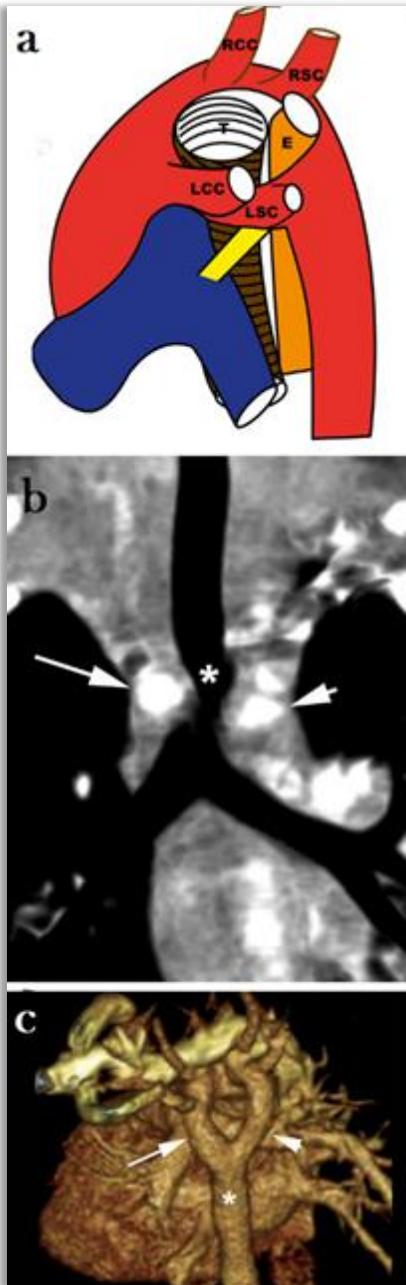


Figura 4. Arco aórtico doble. Ilustración que muestra las apariencias de un arco aórtico doble, con un arco derecho dominante. El arco derecho da origen a la subclavia derecha (RSC) y carótida común derecha (LCC) ramas, mientras que el arco izquierdo emite la subclavia izquierda (LSC) y carótida común izquierda (LCC) arterias. Tanto la tráquea como el esófago están completamente rodeados y comprimidos por el anillo vascular. B) Imagen de TC coronal reconstruida en el nivel de la tráquea muestra un arco derecho más grande (flecha larga) y un arco izquierdo más pequeño (flecha más pequeña) rodeando la tráquea (asterisco). C) Imagen renderizada por volumen 3D en otro paciente que demuestra el arco aórtico doble, con tamaños similares del arco derecho (flecha) y el arco izquierdo (punta de flecha), ambos se unen a la aorta torácica descendente (*), que se encuentra a la izquierda. Fuente: Etesami M. (2014). Fig. 2 Double aortic arch. (figura). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings (DOI 10.1007/s13244-014-0343-3)

Arco Aórtico Doble (figura 4)

Un DAA resulta de la persistencia del cuarto arco izquierdo y derecho y de la aorta dorsal. Los tres tipos de DAA son en orden de frecuencia arco derecho dominante, seguido por arco izquierdo dominante y arco aórtico equilibrado.

En un DAA, la aorta ascendente se divide en dos arcos aórticos transversos, cada uno de los cuales discurre a cada lado de la tráquea, sobre cada bronquio principal. La aorta descendente está en el lado izquierdo de la columna vertebral. Por lo tanto, el arco transverso derecho discurre hacia atrás y hacia la izquierda, detrás del esófago, para insertarse en la aorta descendente. Las ramas del arco aórtico están dispuestas simétricamente, con la arteria carótida común derecha y la arteria

subclavia derecha surgiendo por separado del arco transverso derecho, y la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda surgiendo del arco transverso izquierdo, también se puede encontrar el signo de las “cuatro arterias” en las imágenes axiales: dos arterias carótidas ventrales y dos arterias subclavias dorsales separadas uniformemente, formando una figura trapezoidal alrededor de la tráquea⁴⁵. El conducto arterial puede insertarse en cualquier lado o ser bilateral. Por lo general, es del lado izquierdo. Puede insertarse en la aorta descendente proximal o en el arco aórtico izquierdo. Algunos pacientes con arco aórtico doble pueden tener un divertículo de

Kommerell. Cada uno de estos tenía atresia del arco izquierdo. Desde el punto de vista del desarrollo, se produce un DAA cuando ambos cuarto arcos aórticos y ambas aortas dorsales distales permanecen permeables. Todos los arcos aórticos dobles forman un AV. La tráquea está comprimida por la aorta ascendente anteriormente y las aortas transversas a cada lado. El esófago está comprimido posteriormente por el arco aórtico derecho o la unión de los arcos transversos. El tronco pulmonar también puede comprimir la tráquea, ya que la tensión del anillo vascular tira del tronco pulmonar contra la cara anterior de la tráquea, a través del conducto arterial.

Epidemiología y Etiología

El DAA es la causa más común de un AV, en una revisión representa el 55% de los casos. Se encontró que, de 81 pacientes con un DAA, el 17% tenía lesiones intracardiacas asociadas, que incluían comunicación interventricular (12%), comunicación interauricular (5%) y tetralogía de Fallot (4%).

Manifestaciones clínicas

El DAA se presenta antes que otros AV, la mayoría de los pacientes se presentaron en el período neonatal. Los pacientes presentan síntomas respiratorios (91%), como estridor o sibilancias; síntomas gastrointestinales (40%), como asfixia con los alimentos y síntomas cardíacos (28%), un soplo o cianosis. Aproximadamente el 5% no logró aumentar de peso adecuadamente. También se sabe que ocurren eventos respiratorios potencialmente mortales y apnea refleja lo suficientemente significativa como para causar cianosis. A pesar de su predilección por presentarse antes que otras formas de anillo vascular, el DAA puede presentarse en la edad adulta.

Hallazgos de diagnóstico

El propósito de los estudios de diagnóstico en caso de sospecha de DAA confirmar el diagnóstico, demostrar qué lado contiene el arco aórtico dominante y delinear si hay porciones atrésicas en el arco aórtico doble, el lado del arco aórtico dominante es fundamental para la evaluación preoperatoria porque determinará de qué lado el cirujano debe realizar la toracotomía. Incluso en TC o RMN, a veces puede ser difícil o imposible diferenciar un DAA incompleto de un arco aórtico derecho con ramificación en espejo.

Debido a que ningún estudio puede demostrar bien el cordón fibroso, ambos diagnósticos tienen una apariencia similar, sin embargo, El arco aórtico izquierdo incompleto suele tener un trayecto más posterior que el de la arteria braquiocefálica que surge de un arco aórtico derecho.

Finalmente, es más probable que un arco aórtico doble incompleto tenga un divertículo de Kommerell en el sitio de inserción del conducto arterial en la aorta descendente proximal. La diferenciación entre los dos diagnósticos es clínicamente importante porque para aliviar un AV causado por un arco aórtico derecho y una ramificación espejular con un ligamento arterial del lado izquierdo, el cirujano solo necesita seccionar el ligamento arterial. Para aliviar el AV en un paciente con un DAA con un arco aórtico incompleto, el cirujano debe seccionar no solo la porción atrésica del arco aórtico, sino también el ligamento arterial, que puede discurrir desde la arteria pulmonar izquierda proximal hasta la arteria pulmonar izquierda. aorta descendente proximal. Alternativamente, el ligamento arterial puede discurrir desde la arteria pulmonar izquierda proximal hasta el arco aórtico izquierdo distal, por lo que no contribuye al AV, en cuyo caso sólo necesita abordar la porción atrésica del arco aórtico izquierdo.

La TC y la RMN son las mejores herramientas de diagnóstico para delinear la anatomía del arco y han reemplazado al cateterismo cardíaco. Se debe considerar el arco aórtico doble si la Rx de un paciente demuestra un estrechamiento traqueal al nivel del arco aórtico con indentación bilateral, a menudo con un arco aórtico derecho dominante. Sin embargo, aunque una Rx puede ser indicativa, no es diagnóstica y tiene una baja sensibilidad. Algunos pacientes también pueden tener una hendidura anterior del esófago, debido a un AV muy estrecho.

El diagnóstico también se puede realizar mediante ECO fetal o posnatal. La ecocardiografía también es importante para descartar cualquier enfermedad intracardiaca asociada.

Manejo y Resultado

La mayoría de los pacientes con AV secundario a DAA requieren intervención quirúrgica. La mayoría se presenta como recién nacidos o lactantes, se sometieron a división del arco aórtico no dominante, a una mediana de 1,4 meses de edad. El abordaje quirúrgico

es a través de una toracotomía en el lado del arco no dominante, más comúnmente en el lado izquierdo. Los pacientes que requieren reparación intracardiaca se sometieron a una esternotomía. Alternativamente, los pacientes pueden ser reparados a través de un enfoque VATS. La cirugía consiste en ligar y dividir el arco aórtico no dominante y el ligamento arterial ipsilateral, así como la movilización de la tráquea y el esófago.

La supervivencia postoperatoria es excelente, con una supervivencia del 97 % a 1 mes y una supervivencia del 96 % a los 5 años. La edad más temprana en la reparación se asoció con un mayor riesgo de síntomas postoperatorios persistentes. Los síntomas no fueron lo suficientemente significativos como para justificar una reintervención. A diferencia de los síntomas respiratorios, los síntomas gastrointestinales mejoraron significativamente después de la reparación.

Sling o Cabestrillo de la Arteria Pulmonar (figura 5).

En un SAP izquierda, la arteria pulmonar izquierda surge de la arteria pulmonar derecha en lugar del tronco pulmonar. Se dirige hacia el pulmón izquierdo entre el esófago y la tráquea y comprime el esófago en su cara anterior. La tráquea está atrapada en un tornillo de banco, con la arteria pulmonar principal colindando con su superficie anterior y la arteria pulmonar izquierda colindando con su superficie derecha y posterior. Si bien no hay un AV porque la cara izquierda de la tráquea está libre, los SAP izquierda a menudo

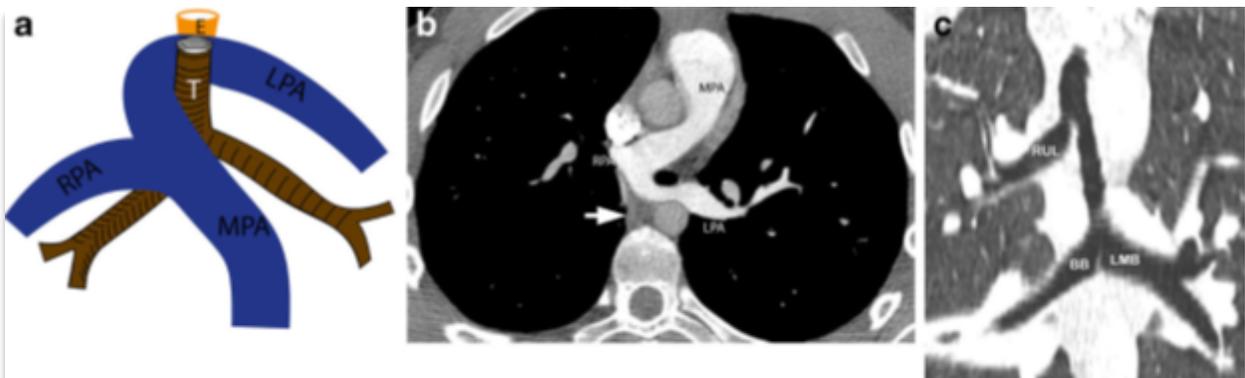


Figura 5. Sling de la arteria pulmonar. A) Ilustración que muestra una arteria pulmonar izquierda anómala (LPA), que se origina en la arteria pulmonar derecha (RPA) y luego cruza entre la tráquea (T) y esófago (MI) para llegar a la izquierda. B) La tomografía computarizada axial muestra una arteria pulmonar izquierda anómala (LPA), que se origina en la arteria pulmonar derecha (RPA) y luego cruza entre la tráquea y el esófago (flecha blanca) para llegar a la izquierda. C) La imagen coronal de la vía aérea muestra un bronquio puente que se origina en el bronquio principal izquierdo (LMB) y cruza el mediastino para llegar al lado donde inerva el lóbulo medio e inferior derecho. El lóbulo superior derecho (RUL) el bronquio surge de la tráquea.

Fuente: Etesami M. (2014). Fig. 11 Pulmonary sling. (figura). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings (DOI 10.1007/s13244-014-0343-3).

se asocian con estenosis traqueal significativa y mal desarrollo del árbol bronquial. Los bronquios principales pueden bifurcarse normalmente (tipo 1) o puede haber un bronquio puente que se extiende desde el bronquio izquierdo para irrigar el pulmón derecho (tipo 2). En este contexto, el bronquio principal derecho puede irrigar solo el lóbulo superior derecho, con el resto del pulmón irrigado por un bronquio puente, o puede haber una ausencia completa del árbol bronquial derecho, con todo el pulmón irrigado por un bronquio puente. En este último caso, el pulmón derecho suele ser hipoplásico. En el tipo 2, la estenosis traqueal es común y hay anillos cartilagosos anormales que rodean la tráquea. La bifurcación traqueal es más baja en el tipo 2 que en el tipo 1 y ocurre en T6 en lugar de T4-5.

Los SAP izquierda son raros y se cree que se desarrollaron porque el componente posbranquial izquierdo de la arteria pulmonar no logró conectarse con el sexto arco aórtico izquierdo y, en cambio, se conectó con el sexto arco aórtico derecho a través del componente posbranquial derecho de la arteria pulmonar. Así, la arteria pulmonar izquierda discurre desde la arteria pulmonar derecha, entre la tráquea y el esófago hacia el lado izquierdo. Los SAP derecha son extremadamente raros y se cree que solo ocurren en presencia de isomería bronquial izquierda.

Epidemiología y Etiología

Se desconoce la incidencia de los SAP. De los casos conocidos, se ha informado un predominio masculino, con una relación hombre: mujer de 3:2.

Cardiopatía congénita asociada

Se han informado SAP izquierda en asociación con defectos del tabique ventricular, defectos del tabique interauricular, vena cava superior izquierda persistente, conducto arterial, persistente y tetralogía de Fallot.

Manifestaciones clínicas

La principal preocupación clínica de los SAP izquierda son los síntomas respiratorios relacionados con la compresión traqueal por parte de la arteria pulmonar y el desarrollo anormal del árbol bronquial. Los SAP izquierda tipo 2 son especialmente problemáticos ya que se asocian con hipoplasia del pulmón derecho y peor estenosis traqueobronquial.

Los síntomas incluyen estridor, neumonía, dificultad respiratoria e insuficiencia respiratoria, se encontró que el 90% se presentó en la infancia. Los síntomas incluyen disnea, sibilancias, estridor, cianosis, apnea e insuficiencia respiratoria.

Hallazgos de diagnóstico

El diagnóstico se puede hacer prenatalmente, aunque esto no es común. La Rx puede demostrar un desplazamiento del mediastino hacia la izquierda. También puede haber hiperinflación del pulmón secundario a enfisema obstructivo, que suele afectar al pulmón derecho, pero puede ser bilateral o del lado izquierdo. En el esofagograma con bario, los SAP causan una indentación anterior, debido a que la arteria pulmonar discurre entre el esófago y la tráquea, a diferencia de los AV, que se asocian con una indentación posterior y lateral, sin embargo, el TB tiene una baja sensibilidad. Las imágenes transversales, incluidas la TC y la RMN, son excelentes para diagnosticar cabestrillos pulmonares. La TCDM es eficaz para delinear la vasculatura pulmonar y la anatomía bronquial. Las características anatómicas importantes incluyen la ubicación y el grado de estenosis bronquial traqueal, y si la estenosis es focal o difusa. La RMN también es eficaz y elimina el riesgo de exposición a la radiación. El ECO puede diagnosticar el SAP, pero no pueden evaluar la anatomía bronquial.

Manejo y Resultado

Los SAP con llevan una morbilidad y mortalidad significativas. El manejo quirúrgico incluye anastomosis de la arteria pulmonar izquierda al tronco pulmonar y traqueoplastia. Un método para la estenosis traqueal es la traqueoplastia deslizante, en la que se corta la tráquea al nivel de la estenosis, se hace una incisión vertical en la parte posterior de la tráquea superior y en la parte anterior de la tráquea inferior, y luego se moviliza la tráquea inferior y se reanastomosa a la parte superior. Para pacientes con segmentos largos de estenosis, se ha recomendado la traqueoplastia que incluye el uso de un parche pericárdico y cartílago costal, con cierto éxito, pero con una alta tasa de complicaciones, incluidas infección y dehiscencia del parche. Si bien la morbilidad y la mortalidad siguen siendo altas, están mejorando. La estenosis pulmonar posoperatoria también es un problema conocido, ya que el 74 % de los pacientes desarrollan estenosis de la arteria pulmonar, de los cuales el 45 % requirió al menos una reintervención.

III. JUSTIFICACION

JUSTIFICACION

Los anillos vasculares son una malformación en la formación embriológica del arco aórtico muy infrecuente, sin embargo, esta subdiagnosticada al tener síntomas y signos inespecíficos gastro intestinales y/o respiratorios que en pediatría están asociados a otras alteraciones más frecuentes, así como, reflujo gastroesofágico, dificultad para la deglución, vomito, dificultad respiratoria, infecciones áreas a repetición, estridor, entre otros. Dichos síntomas son asociados a la compresión que existe por parte del anillo vascular en las estructuras traqueales y/o esofágicas que en muchas ocasiones cuando no muy apretado resuelven los síntomas con el crecimiento de dichas estructuras y se asocia a mejoría del desarrollo, llevando a un infradiagnóstico del anillo como causa de los síntomas.

Con este trabajo se ha pretendido determinar estos síntomas en orden de frecuencia para impulsar al médico tratante al encontrarlos en el paciente tener al anillo vascular dentro de los diagnósticos diferenciales, si este no cuenta con un ecocardiograma fetal avanzado que haya descartado la causa previamente.

Una vez se cuenta con la sospecha diagnostica, existen múltiples estudios que nos pueden orientar al diagnóstico como la severidad de la compresión, sin embargo, el método diagnostico preferido será la Angiotomografía, con el presente estudio se identificaron estos anillos vasculares permitiendo establecer con datos estadísticos por primera vez la frecuencia diagnostica de cada uno de ellos en la población mexicana.

En este estudio será de importancia para determinar el pronóstico del paciente y aquellos criterios que fueron significativos para decidir intervenir quirúrgicamente a un paciente, así como la historia natural en los casos que no han requerido cirugía. Dando la pauta para tener un fundamento basado en la evidencia de determinar el grado de complejidad quirúrgica, y también la morbimortalidad posquirúrgica según el tipo de anillo vascular que tiene el paciente.

IV. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Realizar la caracterización diagnóstica y la morbi-mortalidad de los pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de 2014 a 2022.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Describir el perfil epidemiológico de los pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular.
2. Enumerar las principales manifestaciones clínicas que presentaron los pacientes con diagnóstico de anillo vascular.
3. Conocer la frecuencia diagnóstica y patologías cardiacas asociadas de los pacientes con anillo vascular.
4. Determinar las principales complicaciones y mortalidad posquirúrgica de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular.
5. Describir la historia natural de los pacientes con diagnóstico de anillo vascular.

VI. METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION.

VI.I MATERIALES Y METODOS

VI.I.I Tipo de Estudio:

Retrospectivo, Descriptivo Transversal.

VI.I.II Universo de estudio:

El universo de estudio fue de 110 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de *anillo vascular* que recibieron atención en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de México (de aquí en adelante INC) de 2014 a 2022.

VI.I.III Población y Muestra:

La población de pacientes menores de 18 años de 2014 a 2022 en INC fue de 150 pacientes. Para definir la población se hizo una búsqueda de palabras claves con los diagnósticos en las conclusiones de los estudios Tomografía y de tratamientos quirúrgicos de los pacientes del INC, estas palabras claves fueron: doble arco aórtico, arteria subclavia izquierda aberrante, aorta circunfleja, divertículo de Kommerell, sling pulmonar y la palabra anillo vascular.

La muestra fue tomada a conveniencia con un total de 110 de pacientes. Para ello se revisaron los 150 expedientes y se descartaron aquellos que no cumplían los criterios de inclusión y exclusión (revisados más adelante). Excluyendo un total de 40 registros y tomando el 100% de los restantes a conveniencia para completar el estudio.

VI.I.IV Método de Muestreo:

Para el cálculo de la muestra se ha utilizado la siguiente fórmula del programa calculadora de muestras de la herramienta "Asesoría de economía & Marketing SC (http://www.corporacionaem.com/tools/calc_muestras.php), en la cual los datos se ingresan en la página web y se obtiene el resultado deseado la fórmula que utiliza el programa es la siguiente:

$$n = \frac{z^2(p \cdot q)}{e^2 + \frac{z^2(p \cdot q)}{N}}$$

n= Tamaño de la muestra

z= Nivel de confianza deseado

p= Proporción de la población con la característica deseada (éxito)

q= Proporción de la población sin la característica deseada (fracaso)

e= Nivel de error dispuesto a cometer

N= Tamaño de la población

Para un universo de 150 casos se calculó una muestra con un margen de error de 5% e índice de confianza de 95% dando como resultado 109 expedientes clínicos revisados.

VI.I.V Procedencia:

Pacientes pediátricos menores de 18 años de 2014 a 2022 a quienes se les brindó atención sanitaria en el INC.

VI.I.VI Criterios de Inclusión y Exclusión

CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes de 0 años a 18 años de edad
- Pacientes sin estudios de gabinete, pero con hallazgo incidental trans-quirúrgico o en cateterismo cardiaco.
- Pacientes asintomáticos

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes a quienes solo se le realizó estudio como paciente externo, sin realizar registro posterior como paciente en el sistema institucional.
- Pacientes que posterior al diagnóstico no continuó seguimiento institucional o consulta pediátrica.
- Pacientes que no cuenten con la información requerida en el expediente electrónico.
- Paciente sin angio- tomografía, resonancia magnética, cateterismo cardiaco o hallazgo trans- quirúrgico.

VI.I.VII Operacionalización de las Variables: Anexo 1- tabla 1.

VI.II ENTRADA, GESTIÓN INFORMÁTICA, ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN

VI.II.I Registro de los valores de las variables:

Una vez filtrados los numero de expediente, se buscó la información en el expediente electrónico en el 100% de los casos. La información fue registrada a través de un instrumento electrónico en línea con la herramienta REDCap®. El acceso a esta herramienta fue a través de la Oficina de Apoyo Sistemático para la Investigación Superior (OASIS) del INC (el instrumento de recolección se muestra en el anexo 2).

VI.II.II Procesamiento y análisis de la Información.

Las variables cuantitativas se describen con la mediana y el rango intercuartil. La distribución de las variables se evaluó mediante la prueba de normalidad Shapiro-Wilk y la homocedasticidad con la prueba de Levene. Para evaluar las diferencias de las variables continuas entre los grupos de tipo de anillo vascular, se utilizó la prueba de Kruskal-Wallis, y la prueba de Wilcoxon para las diferencias de cada característica clínica por cada tipo de anillo vascular.

Las variables cualitativas se describen en frecuencia absoluta y frecuencia relativa. Se utilizó la prueba exacta de Fisher o la Ji-Cuadrada para evaluar las diferencias entre los grupos de tipo de anillo vascular.

Se estimaron cocientes de momios (Odds Ratio, OR) mediante un modelo de regresión logística univariable para evaluar la asociación entre la comorbilidad cardíaca y cada tipo de anillo vascular, además de evaluar la asociación entre la mortalidad y cada tipo de anillo vascular.

VII. PRESENTACION DE RESULTADOS

RESULTADOS

En el anexo 3 - tabla 2 observamos la distribución respecto al sexo fue similar con una ligera predominancia en el sexo femenino con una proporción frente al sexo masculino de 1.2:1. El diagnóstico prenatal se realizó en 8 (7.3%) pacientes destacando la importancia de este estudio en la vida fetal para mejorar el pronóstico de los pacientes, dicho estudio no es rutinario y muchas veces se cuenta con pocos profesionales en relación a la población con las habilidades necesarias para el diagnóstico.

El diagnóstico posnatal se realizó con una media de 47 meses con un rango entre 7 y 94 meses, sin embargo, se encontraron diagnósticos tan tempranos 3 días de vida y tan tardíos como 183 meses. (En los datos recolectados no se tiene información sobre aquellos ecocardiogramas fetales realizados y concluidos como negativos a patología cardiovascular congénita).

La presentación clínica es muy diversa, el 77% resultó asintomático, las manifestaciones son respiratoria y gastrointestinales en el siguiente orden de frecuencia: Soplos (12%), Infecciones de vías aéreas a repetición (8.2%) Dificultad respiratoria (8.2%), Disfagia (7.3%), Neumonía (5.5%), Cianosis (5.5%), Estridor (4.5%), vómitos (4.5%), Falta de ganancia ponderal (4.5%), Tos (1.8%), Asfixia (0.9%). En este caso un síntoma no excluía a otro, un paciente podía tener uno o más síntomas

Respecto al método diagnóstico, los estudios de gabinete fueron capaces de detectar el compromiso del anillo vascular, se registraron, pero ninguno fue excluyente del otro, el ecocardiograma se realizó al 100% de los pacientes por las lesiones asociadas, las fluoroscopias con trago de bario no se envían de rutina a todos los pacientes, sin embargo, a todos los que se les envió se les encontraron hallazgos sugestivos de anillo vascular y su compromiso con el sistema digestivo.

La herramienta diagnósticas utilizadas en los casos fueron: Angiotomografía vascular contrastada en el 95%, Fluoroscopia con trago de bario en el 26%, ecocardiograma transtorácico en el 8.2%, Resonancia magnética en el 0.9%, y

fue un hallazgo incidental en el trans- quirúrgico en el 1.8% de los casos. La radiografía de tórax no se usó en la valoración clínica del diagnóstico.

Se encontró por medio de los estudios de imagen que el 49 (45%) de los casos tenían cierto grado de compresión generada por el anillo vascular, de estos las estructuras que sufrieron compresión fueron Esófago (98%), tráquea (33%) o ambas estructuras (31%). Los anillos que siempre presentaron compresión de estructuras fueron los relacionados a aorta circunfleja, doble arco aórtico y sling de la arteria pulmonar, no así los asociados a arteria subclavia aberrante que en menos del 50% de ellos presentaron compresión de estructuras digestivas o respiratorias y a la vez eran compresiones muy ligeras.

El anexo 3 - tabla 3 muestra que el 90% de los casos de asocio con una cardiopatía congénita, en el siguiente orden de frecuencia: Tetralogía de Fallot (20 %), Atresia de la Válvula Pulmonar (10%), Comunicación interventricular 8.2%, Canal atrio ventricular 7.2%, Tronco arterioso 7.2%, Doble salida de ventrículo derecho 7.2%, Conexión anómala de venas pulmonares 4.5%, Conducto arterioso permeable 4.5%, Comunicación inter atrial 3.6%, Transposición de las grandes arterias 3.6%, Síndrome de válvula pulmonar ausente 3.6%, Interrupción de arco aórtico 2.7%, Estenosis valvular pulmonar 2.7%, Atresia tricúspidea (1.8%), Coartación aortica (1.8%), Doble cámara ventricular derecha 0.9%, Displasia valvular mitral congénita 0.9%, fistula Coronariana 0.9%, sin asociación a cardiopatía congénita 10%.

El anexo 3 - tabla 4 muestra que el 18% de los casos se asoció con síndromes genéticos, estos fueron síndrome de Down (8,2%), Síndrome de delección del cromosoma 22q11 (6.4%), síndrome de Marfan, síndrome de Holt-Oram, síndrome de Alagille, síndrome de Beals-Hecht estos últimos en el 0.9% y encontrados principalmente en casos de arteria subclavia aberrante.

En el anexo 3 - tabla 5 vemos los anillos vasculares encontrados en la recolección de datos fueron: Arteria subclavia aberrante (82.8%), Aorta circunfleja (8.1%), Doble arco aórtico (6,3%) y Sling de la arteria pulmonar izquierda (1.8%). A continuación, se describen la proporción estos y cada uno de los subtipos de anillo vascular.

La principal malformación congénita encontrada fue la arteria subclavia aberrante 82%, esta al mismo tiempo se podía encontrar asociado a conducto arterioso persistente o no, importante ya que la presencia de conducto arterioso puede formar un anillo vascular completo. Los casos con conducto arterioso persistente se presentaron en el 30.6% de los casos y sin el conducto arterioso en el 52% de los casos de anillo vascular, dentro de esta tabla podemos encontrar otras variables como la posición del arco aórtico y la presencia de divertículo de Kommerell; siendo así el subtipo más frecuente el arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante sin conducto arterioso en el 36%, seguido por el arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante y conducto arterioso en el 22.5% de los casos de anillos vasculares.

El segundo tipo de anillo vascular encontrado fue el relacionado a aorta circunfleja en el 8.1%, esta se asoció a presencia (3.6%) y ausencia de conducto arterioso (4.5%). Estos pueden tener variantes relacionadas a la posición del arco aórtico es derecho o izquierdo y la posición por donde cursa la aorta descendente, el subtipo más frecuente fue el de aorta circunfleja con arco aórtico izquierdo, aorta descendente derecha más divertículo de Kommerell sin conducto arterioso representando el 3.6% de casos de anillo vascular.

El tercer tipo es el doble arco aórtico en el 6.3% de los casos, estos fueron principalmente de dominancia derecha en el 5 de 7 de los casos (4.5% de los anillos vasculares). Y El cuarto tipo de anillo vascular registrado fue sling de la arteria pulmonar izquierda representado el 1.8% de los casos.

En el anexo 3 - tabla 6 presenta que el tratamiento quirúrgico se realizó en 23 (21%) pacientes.

También se observa que 8 (35%) de los 23 pacientes intervenidos tuvieron complicaciones posquirúrgicas estas fueron: sepsis 6 (26%), mediastinitis 1 (4.3%), choque cardiogénico 1 (4.3%). La estancia hospitalaria se prolongó en más de 30 días en 3 pacientes (13%) asociado a secuelas respiratorias por el anillo vascular. La mortalidad posquirúrgica se presentó en 4 casos (17%), los 4 relacionados a sepsis asociada a los cuidados de la salud (nosocomial).

También se encontró que 16 (15%) pacientes de 110 con diagnóstico de anillo vascular fueron intervenidos por indicación relacionada al anillo vascular mismo, el resto fueron operados optimizando el momento quirúrgico. En la tabla 1 podemos observar que, en el caso de estos pacientes con indicación de cirugía por el anillo vascular, la indicación fue en el 100% de los pacientes con diagnóstico de sling de la arteria pulmonar, en el 44% de pacientes con aorta circunfleja, en el 43% de pacientes con doble arco aórtico y en el caso de los pacientes con arteria subclavia aberrante en el 7.6%.

En el anexo 3 - tabla 7 se describen los anillos vasculares en subtipos, respecto a su asociación con conducto arterioso en los casos que era relevante, se describe según estas patologías cuales presentaban síntomas y cuantos de estos sintomáticos fueron sometidos a procedimiento quirúrgico y si hubo o no resolución de síntomas con los siguientes resultados:

El 75% de los pacientes no presentaban ningún síntoma, de estos como ya revisamos previamente las principales tipos de anillo vascular son los asociados a arteria subclavia aberrante, de los cuales al ser un anillo vascular incompleto y laxo pocos presentaban síntomas, siendo así que eran asintomáticos el 90% de los pacientes con subclavia aberrante sin conducto arterioso, arteria subclavia aberrante con persistencia conducto arterioso el 79%, aorta circunfleja sin conducto arterioso el 40% y doble arco aórtico el 29%.

Los síntomas en estos pacientes se presentaron en la siguiente proporción: sling de la arteria pulmonar en el 100%, aorta circunfleja con conducto arterioso el 100%, aorta circunfleja sin conducto arterioso el 60%, doble arco aórtico el 71%, arteria subclavia aberrante con conducto arterioso el 21% y arteria subclavia aberrante sin conducto arterioso el 10% de los casos con anillo vascular.

De estos 27 pacientes sintomáticos el 48% fue intervenido quirúrgicamente, los pacientes con diagnóstico de arteria subclavia aberrante cuando presentaban síntomas no eran intervenidos en su mayoría ya que estos eran de ligera manifestación o repercusión hemodinámica y de la calidad de vida y de hecho muchos de estos casos que tenían síntomas o no los tenían fueron operados aprovechando que el paciente estaba siendo intervenido por una cardiopatía congénita de mayor relevancia clínica, como revisamos antes solo el 7.6% de

estos tenían indicación médica estricta. En cambio, en los otros tipos de anillos la proporción de pacientes sintomáticos y llevados a cirugía son similares debido a que los síntomas si tenían relevancia clínica.

El 93% de los pacientes resolvieron los síntomas y el resto (7%) no lo hicieron, resolvieron sus síntomas en un 100% los casos asociados a Arteria subclavia aberrante con y sin conducto arterioso permeable, aorta circunfleja más persistencia del conducto arterioso y doble arco aórtico, en cambio la aorta circunfleja y sling de la arteria pulmonar resolvieron los síntomas en un 67% y 50% de los casos respectivamente.

En el seguimiento el 100% de los pacientes no intervenidos quirúrgicamente resolvieron sus síntomas. Los pacientes que no resolvieron sus síntomas fueron intervenidos quirúrgicamente sus síntomas fueron respiratorios uno de ellos con diagnóstico de aorta circunfleja fue egresado con estridor a la alimentación y tuvo una estancia hospitalaria prolongada por dependencia de oxígeno, el otro asociado a sling pulmonar falleció intrahospitalaria se mantenía en resolución de dependencia de oxígeno la causa de la muerte fue sepsis.

VIII. DISCUSION DE LOS RESULTADOS

DISCUSION

En el estudio la relación entre el sexo femenino y masculino fue de 1.2:1. esto es diferente a lo encontrado en otras poblaciones en donde los hombres se ven afectados con más frecuencia que las mujeres, un estudio de 38 pacientes que informó una proporción de hombres a mujeres de 1.7: 1 y otro estudio de 82 pacientes que informó una proporción de hombres a mujeres de 2:1.³⁸

En este estudio el diagnóstico prenatal se realizó en 8 (7.3%) al no ser el ecocardiograma fetal un estudio de rutina ya que pocos profesionales cuentan con el entrenamiento para el diagnóstico; en la literatura se describe que la incidencia de AV en ausencia de otros defectos cardíacos en un feto es de aproximadamente 1 en 1000 embarazos. La importancia de esto es el diagnóstico precoz, en un estudio donde se realizó el diagnóstico de anillo vascular a 26 pacientes, el 69% estaban asintomáticos al nacer y durante el seguimiento el resto fueron intervenidos quirúrgicamente de forma precoz refiriendo que posterior a ello ninguno presentó síntomas asociados al AV mejorando así la morbilidad asociada a los órganos comprimidos.³⁹

El diagnóstico posnatal se realizó con una media de 47 meses (inclusive excluyendo a la arteria subclavia aberrante la edad diagnóstica son 40 meses), siendo un diagnóstico tardío, más de lo esperado con otras revisiones en donde se encontró que la media de edad desde el momento de la primera aparición de los síntomas al diagnóstico fue de 78 días⁴⁰, esto demuestra la dificultad para establecer el diagnóstico por sus manifestaciones inespecíficas en las que el abordaje va dirigido a descartar patologías más comunes, por ejemplo reflujo.

La presentación clínica es muy diversa, el 77% resultó asintomático, es de considerar que el 100% de casos de anillos vasculares completos presentaron síntomas, no así el anillo vascular incompleto por arteria subclavia aberrante la cual rara vez los presentaba coincidiendo con la literatura que es un anillo laxo, para la toma de estos variables se excluyeron los síntomas si había una cardiopatía congénita que estuviera causando el síntoma con mayor predominancia, por ejemplo, cianosis en atresia de la válvula pulmonar.

Las manifestaciones en nuestra serie fueron principalmente respiratorias, estos datos coinciden con los reportados en otras revisiones donde se informa que los síntomas son principalmente respiratorios (gastrointestinales 28,6% y síntomas respiratorios 45,7%).⁴¹ Otra revisión mostro los síntomas en el siguiente orden de frecuencia muy similar al de nuestro informado que los síntomas se pueden presentar así: sibilancias (51%), estridor (39%), neumonía (25%), infección del tracto respiratorio superior (24%), dificultad respiratoria (24%), tos (22%), cianosis (19%) y gastrointestinales: vómitos (19%), falta de aumento de peso adecuado (19%), disfagia (8%) atragantamiento con los alimentos (5%). Los soplos 10% e insuficiencia cardíaca en el 8% de los pacientes¹¹. En una revisión de población mexicana se encontró en pacientes con subclavia derecha aberrante que incluyo 29 pacientes pediátricos informo que el 31% de los pacientes habían presentado síntomas en el primer año de vida.⁴²

En este estudio se encontró por medio de los estudios de imagen que 49 (45%) de los casos tenían cierto grado de compresión generada por el anillo vascular, de estos las estructuras que sufrieron compresión fueron: esófago (98%), tráquea (33%) o ambas estructuras (31%), los anillos completos en el 100% de los casos presentaban compresión de estructuras, no así los asociados a arteria subclavia aberrante que en menos del 50% de ellos presentaban compresión de estructuras digestivas o respiratorias y al estar presentes era muy ligeras. Esta compresión ligera la podemos relacionar con los síntomas en los cuales los gastrointestinales eran poco frecuentes. Esto difiere de lo encontrado en una revisión en la que las estructuras comprimidas eran esófago en un 57,1% y la vía aérea en 60% y ambas en el 25,7%.⁴³

En este estudio el 90% de los casos de asocio con una cardiopatía congénita, considerando que el estudio se realizó en un centro de gran concentración de cardiopatías congénitas, siendo principalmente afecciones troncoconales, y defectos del tabique auricular y ventricular. Estos datos difieren de los datos encontrados en una revisión en la que las cardiopatías congénitas se presentaron en el 42,9% de los casos de anillos vasculares y estaban poco relacionado a cardiopatías complejas (vena cava superior izquierda persistente en 22,9%, comunicación interventricular en 17,6% y conducto arterioso

permeable en 14,3% y las cardiopatías complejas estuvieron asociadas en menor número fueron: tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, atresia pulmonar y estenosis pulmonar grave con defecto de la tabicación atrio ventricular completo.⁴⁴ Sin embargo, En un estudio realizado en pacientes con subclavia derecha aberrante en México se encontró una asociación con CC en un 96.5%, siendo en orden de frecuencia las siguientes: persistencia de conducto arterioso en el 13.7%, comunicación interventricular con comunicación interauricular, tronco arterioso común, coartación aórtica con estenosis aórtica y conducto arterioso persistente cada una en un 10.3%, defecto de la tabicación auriculoventricular, Tetralogía de Fallot, interrupción del arco aórtico cada una en el 6.9%.⁴⁵

En este estudio se encontró que el 18% de los casos tenía síndromes genéticos, estas fueron principalmente síndrome de Down (8,2%), seguido por Síndrome de deleción del cromosoma 22q11 (6.4%), y en menor proporción síndrome de Marfan, síndrome de Holt-Oram, síndrome de Alagille, síndrome de Beals-Hecht estos últimos en el 0.9%. Esto coincide con lo encontrado en una revisión en la que el 17,1% tenían anomalías genéticas, pero estas eran síndrome CATCH 22, síndrome de Rubinstein-Taybi y síndrome de aberración cromosómica¹². En un estudio de población mexicana en donde se estudia la arteria subclavia aberrante se describió una asociación importante en síndrome de Down quienes frecuentemente presentaban disfagia.⁴⁶

Se ha encontrado alteraciones del patrón de ramificación del arco aórtico fetal se encuentra el arco aórtico izquierdo con arteria subclavia izquierda aberrante como la anómala congénita más común del arco aórtico 1 de cada 200 personas.⁴⁷ Es importante realizar un abordaje integral para diagnosticar la etiología exacta de los síntomas del paciente, enfocándose en las causas más probables, doble arco aórtico y arteria subclavia izquierda o derecha, con divertículo de Kommerell, son las más comunes y juntas representan aproximadamente el 90% de todos los anillos vasculares, siendo el arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante que surge de un divertículo retroesofágico de Kommerell la segunda causa más común de un anillo vascular después de un DAA, la aorta circunfleja se describe como un anillo vascular muy

raro.⁴⁸ Esto difiere a lo encontrado en nuestro estudio en donde toma un papel importante la subclavia aberrante y aorta circunfleja, los anillos vasculares encontrados fueron: Arteria subclavia aberrante (82.8%), Aorta circunfleja (8.1%), Doble arco aórtico (6,3%) y Sling de la arteria pulmonar izquierda (1.8%).

Respecto al doble arco aórtico en nuestro estudio encontramos la siguiente proporción respecto a su dominancia: dominancia derecha 71% e izquierda en el 19% de los casos, difiere a lo descrito en otra revisión en donde el arco derecho dominante se presenta en el 80 %, el arco izquierdo dominante en el 10 % y arco aórtico equilibrado en el 10 %.⁴⁹

En una revisión se encontró que el 57.1% de los pacientes se sometieron a reparación quirúrgica a una mediana de edad de 6,5 meses.⁵⁰ En nuestro estudio el tratamiento quirúrgico fue muy inferior se realizó en el 21% pacientes, sin embargo, en dicha serie los casos de subclavia aberrantes eran muy pocos. El 35% de nuestros pacientes operados tuvieron complicaciones posquirúrgicas estas fueron: sepsis 26%, mediastinitis 4.3% y choque cardiogénico y 4.3%. La mortalidad posquirúrgica se presentó en 4 casos (17%), los 4 relacionados a sepsis asociada a los cuidados de la salud (nosocomial). Esto es similar a lo encontrado en otras revisiones en donde no hubo mortalidad intraoperatoria, la mortalidad fue del 20% y no fue asociada directamente a la cirugía las causas fueron sepsis, insuficiencia respiratoria, quilotórax grave se describió la presencia de cardiopatía compleja influía significativamente en la mortalidad, así como sucede en la población de nuestro estudio. Otras variables asociadas en las revisiones bibliográficas fueron a edad de presentación, el sexo, el tipo de anillo vascular, la presencia de anomalías respiratorias y compresión de las vías respiratorias, la presencia de paro respiratorio inicial.⁵¹ En nuestro estudio no se ha podido dar seguimiento posquirúrgico a largo plazo ya que muchos pacientes perdieron el seguimiento por la pandemia mundial de la infección por SARS-COVID 19, en un estudio multicéntrico se concluyó que la tasa de supervivencia global posquirúrgica a 10 años fue del 96,8%.⁵²

En el estudio pudimos encontrar que el 77% era asintomáticos, similar a lo encontrado en otro estudio mencionado previamente con diagnóstico prenatal donde el 69% era asintomático al nacer⁵³ esto ya que en nuestro estudio como

se mencionó previamente muchos hallazgos fueron incidentales al completar el abordaje diagnóstico de otra cardiopatía. La principal causa de anillo vascular es la arteria subclavia aberrante, de los cuales al ser un anillo vascular incompleto y laxo pocos presentaban síntomas, siendo así que eran asintomáticos el 90% de los pacientes con subclavia aberrante sin conducto arterioso, arteria subclavia aberrante con persistencia conducto arterioso el 79%, aorta circunfleja sin conducto arterioso el 40% y doble arco aórtico el 29%, el resto de anillos vasculares presentaban síntomas en el 100% de los casos. El 48% de los pacientes sintomáticos fue intervenido quirúrgicamente, de los pacientes con anillo vascular el 93% resolvieron los síntomas y el resto no lo hicieron, resolvieron sus síntomas en un 100% los casos asociados a Arteria subclavia aberrante, aorta circunfleja más persistencia del conducto arterioso y doble arco aórtico, en cambio la aorta circunfleja sin conducto arterioso y sling de la arteria pulmonar resolvieron los síntomas en un 67% y 50% de los casos respectivamente. Muchos de los casos intervenidos quirúrgicamente se realizaron optimizando el momento quirúrgico, pero de los no operados podemos observar que aquellos que generan síntomas ligeros pueden ser manejados de forma conservadora y resolverán sus síntomas, en nuestro estudio el 100% de los pacientes no intervenidos quirúrgicamente resolvieron sus síntomas con el crecimiento.

Lo encontrado es similar a lo descrito en las siguientes revisiones: la primera sobre la historia natural de los anillos vasculares sintomáticos no reparados proviene de un estudio publicado por Godtfredsen et al.⁵⁴ en 1977. Este estudio consta de 11 pacientes con una edad media de diagnóstico de 13 meses (2 a 48 meses), 3 de estos pacientes tenían un arco DAA, 3 tenían un RAA con SIA y 5 tenían un LAA con ASDA. En el momento de la presentación, 7 pacientes tenían estridor, 6 tenían antecedentes de infección respiratoria superior repetida y 9 tenían disfagia. Se consideró que todos estos pacientes tenían síntomas leves y fueron observados; recibieron una mediana de seguimiento de 7 años en el momento del estudio. De estos pacientes, 6 requirieron tratamiento médico para sus síntomas y finalmente tuvieron una resolución completa de sus síntomas al igual que los 5 pacientes restantes. Ningún paciente permaneció sintomático después de los 4 años de edad y no hubo muertes durante el período de

seguimiento informado, concluyendo que en los pacientes con síntomas leves se puede brindar de forma segura manejo expectante esperando con el crecimiento de las estructuras anatómicas resolución de los síntomas. Otra extensa revisión de la literatura arroja un total de 58 AV asintomáticos no reparados documentados en 18 estudios, de estos 58 casos, 25 (43%) fueron diagnosticados prenatalmente y 33 (57%) fueron diagnosticados posnatalmente, para los 33 casos diagnosticados posnatalmente, la mediana de edad de diagnóstico fue de 13 meses. La anatomía del arco entre los 56 casos consistía predominantemente en un RAA con SIA (47%), lo que es consistente con la opinión generalmente aceptada de que esta anatomía se presta a un anillo vascular más flojo, se concluyó que el seguimiento clínico de pacientes con anillos vasculares sintomáticos y levemente sintomáticos, independientemente de la anatomía aórtica específica, es razonable y seguro. Los síntomas leves tienden a mejorar a medida que el niño se endurece y, a menudo, se resuelven por completo a la edad de cuatro años.⁵⁵

En nuestro estudio los pacientes que no resolvieron sus síntomas el 7% de los pacientes no resolvió sus síntomas a pesar de la intervención quirúrgica estos síntomas fueron respiratorios uno de ellos con diagnóstico de aorta circunfleja fue egresado con estridor a la alimentación y tuvo una estancia hospitalaria prolongada por dependencia de oxígeno, el otro asociado a sling pulmonar falleció intrahospitalaria se mantenía en resolución de dependencia de oxígeno la causa de la muerte fue sepsis. Esto es similar a lo encontrado en otras revisiones en donde los síntomas recurrentes relacionados con la compresión de las vías respiratorias o esofágica se desarrollan en 5 a 10% de los pacientes y pueden requerir reoperación. Una causa importante de reintervención por obstrucción de las vías respiratorias en pacientes después de la división del AV es la compresión por la aorta por aorta circunfleja o el divertículo de Kommerell, en una revisión de seguimiento este se completó en el 95.4% de los pacientes reportando que el 5,6% experimentaron síntomas residuales.⁵⁶⁻⁵⁸

IX. CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

La mayoría de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillo vascular son asintomáticos y los síntomas son inespecíficos siendo principalmente respiratorios y en menor grado gástricos como: soplos, infecciones de vías aéreas a repetición, dificultad respiratoria, disfagia, neumonía, cianosis, estridor, vómitos, falta de ganancia ponderal; por lo que el diagnóstico es difícil en la etapa pediátrica realizándose en los casos de afección ligera etapas de lactante mayor y aquellos con repercusión importante en la etapa neonatal. Los anillos vasculares producen compresión de estructuras mediastinales de forma significativa principalmente esófago, la tráquea se afecta en menor grado, pudiendo asumir que la mayoría de anillos vasculares son laxos y que los síntomas gástricos son más tolerables. El principal método diagnóstico es la Angiotomografía, la fluoroscopia con trago de bario es una herramienta que ayuda a determinar el grado de afectación esofágica.

Los anillos vasculares de nuestra serie se presentaron en el siguiente orden de frecuencia: arteria subclavia aberrante, aorta circunfleja, doble arco aórtico y sling de la arteria pulmonar izquierda. Estos están relacionados con cardiopatías congénitas, principalmente de afección troncoconal, las cardiopatías asociadas fueron principalmente: tetralogía de Fallot, atresia de la válvula pulmonar, comunicación interventricular, canal atrio ventricular, tronco arterioso, doble salida de ventrículo derecho, conexión anómala de venas pulmonares, conducto arterioso persistente

El tratamiento quirúrgico es necesario en pocas ocasiones, la indicación principal es por afección en la calidad de vida por compresión importante de vías respiratorias. La evolución posquirúrgica es favorable, la estancia hospitalaria no es prolongada, en caso contrario se asocia a secuelas respiratorias. Un tercio de los pacientes intervenidos presentaron complicaciones principalmente sepsis, seguido de mediastinitis. La mortalidad posquirúrgica se presenta en el 17% de los casos, siendo la sepsis asociada a los cuidados de la salud la principal causa

En el seguimiento se encontró que los pacientes que no recibieron intervenciones, ya que los síntomas eran de repercusión ligera resolvieron de forma espontánea, pero en pocos casos puede no hacerlo posterior al manejo médico e incluso quirúrgico, las anomalías congénitas relacionadas a la persistencia de síntomas son: aorta circunfleja y sling de la arteria pulmonar.

X. BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

1. Ezon, D. S., & Penny, D. J. (2022). Cap 33: Aortic Arch and Vascular Anomalies. In R. E. Shaddy, D. J. Penny, T. F. Feltes, F. Cetta, & S. Mital (Eds.), *Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult* (10th ed., pp. 3115–3250). Wolters Kluwer Health.
2. Suh, Y. J., Kim, G. B., Kwon, B. S., Bae, E. J., Noh, C. I., Lim, H. G., Kim, W. H., Lee, J. R., & Kim, Y. J. (2012). Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality. *Korean Circulation Journal*, 42(4), 252–258. <https://doi.org/10.4070/kcj.2012.42.4.252>. ^{1, 8,9,43,17,26,27,40,41,44,50, 51,58.}
3. Hanneman, K., Newman, B., & Chan, F. (2017). Congenital variants and anomalies of the aortic arch. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 37(1), 32–51. <https://doi.org/10.1148/rg.2017160033>. ^{8,33}
4. Loomba, R. S. (2016). Natural history of asymptomatic and unrepaired vascular rings: Is watchful waiting a viable option? A new case and review of previously reported cases. *Children (Basel, Switzerland)*, 3(4), 44. <https://doi.org/10.3390/children3040044>. ^{3,19,49}
5. Yoshimura, N., Fukahara, K., Yamashita, A., Doi, T., Yamashita, S., Homma, T., Yokoyama, S., Aoki, M., Higashida, A., Shimada, Y., Toritsuka, D., Nagao, K., & Ikeno, Y. (2020). Congenital vascular ring. *Surgery Today*, 50(10), 1151–1158. <https://doi.org/10.1007/s00595-019-01907-5>. ^{12,22,25,32,34}
6. Ganie, I. S., Amod, K., & Reddy, D. (2016). Vascular rings: a radiological review of anatomical variations. *Cardiovascular Journal of Africa*, 27(1), 30–36. <https://doi.org/10.5830/CVJA-2015-076>. ¹²
7. Fisenne, D. T., Burns, J., & Dhar, A. (2022). Feeding difficulties following vascular ring repair: A contemporary narrative review. *Cureus*, 14(4), e24623. <https://doi.org/10.7759/cureus.24623>. ^{2,10,38}
8. Yu, D., Guo, Z., You, X., Peng, W., Qi, J., Sun, J., Wu, K., Li, X., & Mo, X. (2022). Long-term outcomes in children undergoing vascular ring division: a multi-institution experience. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*:

Official Journal of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery, 61(3), 605–613. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezab432>. ^{4,18,20,23}

9. Herrin, M. A., Zurakowski, D., Fynn-Thompson, F., Baird, C. W., Del Nido, P. J., & Emani, S. M. (2017). Outcomes following thoracotomy or thoracoscopic vascular ring division in children and young adults. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 154(2), 607–615. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.01.058>. ^{19,56}

10. Bakhru, S., Koneti, N. R., Patil, S., Dhulipudi, B., Dash, T., Kolar, G., & Vavilala, S. (2021). Prenatal diagnosis of vascular rings and outcome. *Annals of Pediatric Cardiology*, 14(3), 359–365. https://doi.org/10.4103/apc.APC_108_20. ^{5,6,7}

11. Orozco, V. M., Ricardo, U., Carlos, H., Paula, M., & Katherine, F. (2022). Thoracic vascular variants and anomalies: Imaging findings, review of the embryology, and clinical features. *The Indian Journal of Radiology & Imaging*, 32(4), 568–575. <https://doi.org/10.1055/s-0042-1757742>. ^{33,35,49}

12. Xu, R., Shi, K., Yang, Z.-G., Diao, K.-Y., Zhao, Q., Xu, H.-Y., & Guo, Y.-K. (2018). Quantified evaluation of tracheal compression in pediatric complex congenital vascular ring by computed tomography. *Scientific Reports*, 8(1), 11183. <https://doi.org/10.1038/s41598-018-29071-9>. ¹³

13. Mijangos-Vázquez, R., Patiño-Bahena, E., Martínez-García, A., Herrera, J., Calderón-Colmenero, J., Buendía-Hernández, A., & Soto-López, M. E. (2014). Arteria subclavia derecha aberrante en niños examinados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (1992-2012). *Archivos de cardiología de México*, 84(3), 155–161. <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2013.10.010>. ^{30,31,34,42,45,46,47}

14. Félix Heredia, J. L., Yuriko Furuya Meguro, M. E., Ramírez Figueroa, J. L., Vargas Becerra, M. H. (2008) Congruencia entre el diagnóstico endoscópico y quirúrgico de compresiones traqueoesofágicas secundarias a anillos vasculares (Tesis para obtener el grado de Especialista en Neumología Pediátrica, Universidad Autónoma de México). <http://132.248.9.195/ptd2008/agosto/0630454/Index.html>. ¹⁴

15. Gómez Castro, I. I., Piña Moneda, L. O. (2017). Variantes anatómicas, anillos y slings vasculares torácicos halladas en una población derecho habiente del ISSSTE, Hospital Regional 1° de octubre (Tesis para obtener el grado de Especialista en Medicina Imagenología Diagnostica y Terapéutica, Universidad Autónoma de México.), <http://132.248.9.195/ptd2017/abril/0757846/Index.html>.³⁰
16. Etesami, M., Ashwath, R., Kanne, J., Gilkeson, R. C., & Rajiah, P. (2014). Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings. *Insights into Imaging*, 5(4), 507–521. <https://doi.org/10.1007/s13244-014-0343-3>.²⁹ y Figuras: 1,2,3,4 y5.
17. Meléndez Ramírez, G., & Muñoz Castellanos, L. (2013). Cap. 40: Anillos Vasculares. In F. Attie, J. E. Calderón Colmenero, A. Buendía Hernandez, & C. Zabal (Eds.), *Cardiología pediátrica: Diagnóstico y tratamiento* (2a Ed., pp. 370–377). Editorial Medica Panamericana.^{1,36}

XI. ANEXOS

XI.I ANEXO 1. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.

TABLA 1. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES DE LA TESIS “CARACTERIZACION DIAGNOSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022.”

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL Y/U OPERACIONAL	INDICADORES	MEDICION O VALOR DE LA VARIABLE	INSTRUMENTO
DESCRIBIR EL PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNÓSTICO DE ANILLO VASCULAR.	Sexo Edad del diagnostico Síndromes genéticos asociados	Sexo: determinar si es masculino o femenino Edad del diagnóstico: en edad en meses al momento del diagnóstico. Síndromes genéticos: síndromes genéticos en pacientes con el diagnóstico de anillo vascular	Drx/P x 100%	Determinantes epidemiológicas	Ficha Técnica- Revisión de Expedientes clínico
	Manifestaciones clínicas	Conceptual: problema físico o mental que presenta una persona, el cual puede indicar una enfermedad. Operacional: afecciones respiratorias, o digestivas superiores, así como presencia de signos indirectos de malformaciones cardiovasculares como soplos, cianosis.	Sx/P x 100%	Porcentaje Síntomas encontrados en los pacientes	Ficha Técnica- Revisión de Expedientes clínico
CONOCER LA FRECUENCIA DIAGNOSTICA Y PATOLOGÍAS CARDIACAS ASOCIADAS DE LOS PACIENTES CON ANILLO VASCULAR.	1. Diagnosticos de anillo vascular	Conceptual: Proceso en el que se identifica una enfermedad, afección o lesión por sus signos y síntomas. Así como otras afecciones asociadas.	1. AV/P x 100%	1. Porcentajes de diversos Anillos vasculares	Ficha Técnica- Revisión de Expedientes clínico
	2. Patología cardiacas asociadas.	Operacional: Diagnostico de anillo vascular arteria subclavia aberrante, aorta circunfleja, doble arco aórtico, sling de la arteria pulmonar y cardiopatías congénitas estructurales concomitantes.	2. CC/P x 100%	2. Porcentaje de Cardiopatías congénitas estructurales asociadas	

Continúa...

TABLA 1. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES DE LA TESIS “CARACTERIZACIÓN DIAGNÓSTICA Y MORBI-MORTALIDAD DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNÓSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022.”

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL Y/U OPERACIONAL	INDICADORES	MEDICION O VALOR DE LA VARIABLE	INSTRUMENTO
DETERMINAR LAS PRINCIPALES COMPLICACIONES Y MORTALIDAD POSQUIRÚRGICA DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ANILLO VASCULAR	Complicaciones posquirúrgicas	Conceptual y Operacional: 1. Complicaciones: Resultado inesperado y desfavorable del tratamiento quirúrgico. 2. Mortalidad: Proporción de personas que fallecen respecto al total que recibió el mismo.	1. C/PQx x 100%	1. Proporción de pacientes posquirúrgico con resultados desfavorables	Ficha Técnica- Revisión de Expedientes clínico
	Mortalidad posquirúrgica.		2. M/PQx x 100%	2. Proporción de pacientes posquirúrgico que fallecieron.	
DESCRIBIR LA HISTORIA NATURAL DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ANILLO VASCULAR.	Historia Natural de la enfermedad	Conceptual: evolución o curso clínico de los síntomas de los pacientes que no reciben tratamiento. Operacional: Frecuencia de pacientes que ameritan tratamiento quirúrgico y curso clínico de los pacientes que reciben y no reciben tratamiento quirúrgico	1. TQx/P x 100% 2. TQxN/P x 100% 3. RSx/PS x 100% 4. RSxSQx/PS x 100%	1. Proporción de pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico 2. Proporción de pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico y tenían indicación 3. Proporción de pacientes sintomáticos que resolvieron sus síntomas 4. Proporción de pacientes sintomáticos que resolvieron sus	Ficha Técnica- Revisión de Expedientes clínico

Leyenda:

Sx: síntomas

P: población total

Drx: Determinantes epidemiológicas.

AV: anillo vascular

CC: cardiopatía congénita

C: curso con complicaciones

M: fallecidos

PQx: total de pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico

TQxN: tratamiento quirúrgico necesario

RSx: resolución de síntomas

RSxSQx: resolución de síntomas sin cirugía

Ps: pacientes con síntomas

TQx: tratamiento quirúrgico

XI.II ANEXO 2. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN (CUESTIONARIO).

Morbi-mortalidad de los pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anillos vasculares
Page 1

Morbi-mortalidad anillos vasculares

Record ID _____

Registro: _____
(Número institucional)

Sexo: Mujer Hombre

Diagnóstico prenatal: Sí No

Edad del diagnóstico: _____
(Meses)

Síntomas	No	Sí
Sibilancias	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Estridor	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Neumonía	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Infecciones de vías respiratoria a repetición	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dificultad respiratoria	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Cianosis	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Paro respiratorio	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Asfixia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Apnea	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
vómitos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Falta de ganancia ponderal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Disfagia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Atragantamiento	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Soplos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ninguna	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Diagnostico de anillo vascular Doble arco aórtico
 Sling de la arteria pulmonar
 Arco aórtico circunflejo
 Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante retro esofágica
 Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante retro esofágica
 Divertículo de komerel
 Otro (Especificar)

Otro dx: _____

10/07/2023 12:26pm projectredcap.org REDCap®

Cardiopatías asociadas: Sí No

Especificar cardiopatía:

Síndromes genéticos: Sí No

Especificar síndrome:

Herramienta diagnósticas

- Ecocardiograma
 RX de Tórax
 Fluoroscopia con Bario
 Angiotac
 Resonancia magnética
 Hallazgo quirúrgico

Existía compresión del anillo en estructuras: Sí No

Especificar:

- Tráquea
 Esófago
 Ambos

Manejo quirúrgico: Sí No

Fecha de diagnóstico:

Fecha de Cirugía:

Tiempo en meses del DX a la QX:

Indicación por anillo: Sí No

Procedimiento realizado:

Fecha de egreso hospitalario/muerte (postqx):

En caso de estancia mayor a 30 días se asocio al anillo vascular: Sí No

Complicaciones: Sí No

Especificar complicaciones:

Mortalidad: Sí No

Resolución de síntomas asociados al anillo: Sí No

Fecha de última consulta:

Seguimiento en meses postqx en consulta externa

XI.III ANEXO 3. PRESENTACION DE RESULTADOS.

TABLA 2. DESCRIPCION ESTRATIFICADA DE PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022													
	General, N = 110 ¹	1, N = 3 ¹	2, N = 1 ¹	3, N = 1 ¹	4, N = 4 ¹	5, N = 3 ¹	6, N = 6 ¹	7, N = 18 ¹	8, N = 25 ¹	9, N = 40 ¹	10, N = 5 ¹	11, N = 2 ¹	12, N = 2 ¹
Sexo													
Mujer	60 (55%)	2 (67%)	0 (0%)	1 (100%)	2 (50%)	1 (33%)	4 (67%)	11 (61%)	14 (56%)	22 (55%)	2 (40%)	1 (50%)	0 (0%)
Hombre	50 (45%)	1 (33%)	1 (100%)	0 (0%)	2 (50%)	2 (67%)	2 (33%)	7 (39%)	11 (44%)	18 (45%)	3 (60%)	1 (50%)	2 (100%)
Diagnóstico prenatal	8 (7.3%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (33%)	2 (33%)	1 (5.6%)	0 (0%)	2 (5.1%)	1 (20%)	0 (0%)	1 (50%)
Edad en meses del diagnóstico													
Median (IQR)	47 (7, 94)	10 (8, 12)	50 (50, 50)	183 (183, 183)	25 (10, 62)	51 (30, 62)	28 (21, 62)	82 (37, 129)	60 (13, 96)	50 (10, 99)	1 (1, 8)	10 (7, 12)	4 (2, 5)
Síntomas													
	25 (23.0%)												
Estridor	5 (4.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5.6%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	1 (50%)	1 (50%)
Neumonía a repetición	6 (5.5%)	3 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	1 (17%)	0 (0%)	1 (4.0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Infecciones de vías respiratoria a repetición	9 (8.2%)	1 (33%)	1 (100%)	1 (100%)	2 (50%)	0 (0%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (7.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Dificultad respiratoria	9 (8.2%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (50%)	0 (0%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (40%)	0 (0%)	1 (50%)
Cianosis	6 (5.5%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.5%)	2 (40%)	0 (0%)	0 (0%)
Tos	2 (1.8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)	0 (0%)
Asfixia	1 (0.9%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
vómitos	5 (4.5%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (4.0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)	2 (100%)
Falta de ganancia ponderal	5 (4.5%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	1 (50%)
Disfagia	8 (7.3%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (50%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5.6%)	2 (8.0%)	1 (2.5%)	0 (0%)	1 (50%)	0 (0%)
Soplos	13 (12%)	2 (67%)	1 (100%)	0 (0%)	2 (50%)	0 (0%)	3 (50%)	1 (5.6%)	1 (4.0%)	1 (2.5%)	1 (20%)	0 (0%)	1 (50%)
Ninguno	85 (77%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (100%)	2 (50%)	3 (100%)	3 (50%)	15 (83%)	22 (88%)	37 (92%)	2 (40%)	0 (0%)	0 (0%)
Cardiopatías asociadas	99 (90%)	3 (100%)	0 (0%)	1 (100%)	3 (75%)	1 (33%)	4 (67%)	17 (94%)	24 (96%)	39 (98%)	3 (60%)	2 (100%)	2 (100%)
Síndromes genéticos	20 (18%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	4 (22%)	5 (21%)	9 (22%)	0 (0%)	1 (50%)	1 (50%)

Continúa...

TABLA 2. DESCRIPCION ESTRATIFICADA DE PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022

	General, N = 110 ¹	1, N = 3 ¹	2, N = 1 ¹	3, N = 1 ¹	4, N = 4 ¹	5, N = 3 ¹	6, N = 6 ¹	7, N = 18 ¹	8, N = 25 ¹	9, N = 40 ¹	10, N = 5 ¹	11, N = 2 ¹	12, N = 2 ¹
Herramienta diagnóstica													
Eccardiograma Transtorácico	9 (8.2%)	0 (0%)	1 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Fluoroscopia con Trago Bario	29 (26%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (50%)	1 (33%)	1 (17%)	3 (17%)	8 (32%)	11 (28%)	2 (40%)	0 (0%)	1 (50%)
Angiotomografía vascular contrastada	104 (95%)	3 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	4 (100%)	3 (100%)	6 (100%)	18 (100%)	22 (88%)	37 (92%)	5 (100%)	2 (100%)	2 (100%)
Resonancia Magnética Nuclear	1 (0.9%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Hallazgo Quirúrgico	2 (1.8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (4.0%)	1 (2.5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Exisña compresión del anillo en estructuras	49 (45%)	3 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	4 (100%)	2 (67%)	3 (50%)	4 (22%)	9 (36%)	13 (32%)	5 (100%)	2 (100%)	2 (100%)
Manejo quirúrgico	23 (21%)	3 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	8 (32%)	6 (15%)	2 (40%)	1 (50%)	2 (100%)
Indicación de cirugía por anillo vascular	16 (15%)	3 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (25%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (12%)	4 (10%)	2 (40%)	1 (50%)	2 (100%)
Resolución de síntomas asociados al anillo	25 (93%)	3 (100%)	1 (100%)	0 (NA%)	1 (33%)	0 (NA%)	3 (100%)	2 (67%)	4 (100%)	1 (33%)	3 (100%)	2 (100%)	1 (50%)

TIPO DE ANILLO VASCULAR

- 1: AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO DERECHO, AORTA DESCENDENTE IZQUIERDA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL + CONDUCTO ARTERIOSO
- 2: AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO DERECHO, AORTA DESCENDENTE IZQUIERDA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL SIN CONDUCTO ARTERIOSO
- 3: AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO IZQUIERDO, AORTA DESCENDENTE DERECHA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL + CONDUCTO ARTERIOSO
- 4: AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO IZQUIERDO, AORTA DESCENDENTE DERECHA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL SIN CONDUCTO ARTERIOSO
- 5: ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA + CONDUCTO ARTERIOSO
- 6: ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA + DIVERTICULO DE KOMMERELL + CONDUCTO ARTERIOSO
- 7: ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA SIN CONDUCTO ARTERIOSO
- 8: ARCO AORTICO IZQUIERDO + SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICO+ CONDUCTO ARTERIOSO
- 9: ARCO AORTICO IZQUIERDO + SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICO, SIN CONDUCTO ARTERIOSO
- 10: DOBLE ARCO AORTICO: DOMINANCIA DERECHA
- 11: DOBLE ARCO AORTICO: DOMINANCIA IZQUIERDA
- 12: SING DE LA ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA

¹n (%) ²Fisher's Exact Test for Count Data with simulated p-value (based on 2000 replicates); Kruskal-Wallis rank sum test; NA Indica No aplica

TABLA 3. FRECUENCIA CARDIOPATIAS CONGENITAS EN PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022

Tetralogía De Fallot	20 (18.1%)
Atresia de la Válvula Pulmonar	11 (10.0%)
Comunicación Interventricular	9 (8.2%)
Canal Atrio Ventricular	8 (7.2%)
Tronco Arterioso	8 (7.2%)
Doble Salida del Ventriculo Derecho	8 (7.2%)
Conexión Anómala de Venas Pulmonares	5 (4.5%)
Conducto Arterioso Permeable	5 (4.5%)
Comunicación Interatrial	4 (3.6%)
Transposición de las Grandes Arterias	4 (3.6%)
Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente	4 (3.6%)
Interrupción de Arco Aórtico	3 (2.7%)
Estenosis Valvular Pulmonar	3 (2.7%)
Atresia Tricúspidea	2 (1.8%)
Coartación Aortica	2 (1.8%)
Doble Cámara Ventricular Derecha	1 (0.9%)
Displasia Valvular Mitral Congénita	1 (0.9%)
Fistula Coronariana	1 (0.9%)
<i>Ninguna</i>	<i>11 (10.0%)</i>

TABLA 4. SINDROMES GENETICOS ASOCIADOS A PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022

<i>Síndrome de Down</i>	8.2%
<i>Síndrome. de delección del cromosoma 22q11</i>	6.4%
<i>Síndrome de Marfan</i>	0.9%
<i>Síndrome de Holt-Oram</i>	0.9%
<i>Síndrome de Alagille</i>	0.9%
<i>síndrome de Beals-Hecht</i>	0.9%
<i>Sin síndrome genético asociado</i>	82%

TABLA 5. CLASIFICACION DE ANILLOS VASCULARES EN PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022 (N=110)

ANILLO VASCULAR	%	TIPO DE ANILLO VASCULAR	%	SUBTIPO DE AV	%
AORTA CIRCUNFLEJA 8.1%		AORTA CIRCUNFLEJA CON PCA	3.6%	1	2.7%
				2	0.9%
		AORTA CIRCUNFLEJA SIN CA	4.5%	3	0.9%
				4	3.6%
SUBCLAVIA ABERRANTE 82.8%		ARTERIA SUBCLAVIA ABERRANTE CON PCA	30.6%	5	22.5%
				6	2.7%
				7	5.4%
		ARTERIA SUBCLAVIA ABERRANTE SIN CA	52.2%	8	16.2%
				9	36.0%
DOBLE ARCO AORTICO 6.3%		DOBLE ARCO AORTICO: DOMINANCIA DERECHA		4.5%	
		DOBLE ARCO AORTICO: DOMINANCIA IZQUIERDA		1.8%	
				SLING DE LA ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA 1.8%	

*** PCA: PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO; CA: CONDUCTO ARTERIOSO; AV: ANILLO VASCULAR

1. AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO DERECHO, AORTA DESCENDENTE IZQUIERDA + DIVERTICULO DE KOMMERELL + PCA
2. AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO IZQUIERDO, AORTA DESCENDENTE DERECHA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL + PCA
3. AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO DERECHO, AORTA DESCENDENTE IZQUIERDA + DIVERTICULO DE KOMMERELL SIN CA
4. AORTA CIRCUNFLEJA: ARCO AORTICO IZQUIERDO, AORTA DESCENDENTE DERECHA+ DIVERTICULO DE KOMMERELL SIN CA
5. ARCO AORTICO IZQUIERDO + SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICO+ PCA
6. ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA+ PCA
7. ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA + DIVERTICULO DE KOMMERELL + PCA
8. ARCO AORTICO DERECHO + SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICA SIN CA
9. ARCO AORTICO IZQUIERDO + SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE CON TRAYECTO RETROESOFAGICO SIN CA

TABLA 6. EVOLUCION POSQUIRURGICA DE LOS PACIENTES
MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022

Manejo quirúrgico (n= 110)	23 (21%)
Indicación de cirugía por anillo vascular (n= 110)	16 (15%)
Estancia hospitalaria mayor a 30 días asociado a anillo vascular (n= 23)	3 (13.0%)
Complicaciones posquirúrgicas (n=23)	8 (35.0%)
Mortalidad Posquirúrgica (n=23)	4 (17.0%)

TABLA 7. HISTORIA NATURAL DE LOS SINTOMAS DE PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE ANILLO VASCULAR EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ DE 2014 A 2022.

TIPO DE ANILLO VASCULAR	TOTAL	ASINTOMATICOS	SINTOMATICOS	CIRUGIA	SIN CIRUGIA	RESOLUCION DE SINTOMAS	RESOLUCION DE SINTOMAS CON CIRUGIA	RESOLUCION DE SINTOMAS SIN CIRUGIA	SIN RESOLUCION DE SINTOMAS
A. SUBCLAVIA ABERRANTE CON PCA	34	27 (79%)	7 (21%)	3 (43%)	4 (57%)	7 (100%)	3 (100%)	4 (100%)	0
A. SUBCLAVIA ABERRANTE SIN CA	58	52 (90%)	6 (10%)	1 (17%)	5 (83%)	6 (100%)	1 (100%)	5 (100%)	0
AORTA CIRCUNFLEJA CON PCA	4	0 (0%)	4 (100%)	3 (75%)	1 (25%)	4 (100%)	3 (100%)	1 (100%)	0
AORTA CIRCUNFLEJA SIN CA	5	2 (40%)	3 (60%)	1 (33%)	2 (67%)	2 (67%)	0 (0%)	2 (100%)	1 (33%)
DOBLE ARCO AORTICO	7	2 (29%)	5 (71%)	3 (60%)	2 (40%)	5 (100%)	3 (100%)	2 (100%)	0
SLIG DE LA ARTERIA PULMONAR	2	0 (0%)	2 (100%)	2 (100%)	NA	1 (50%)	1 (50%)	NA	1 (50%)
TOTAL	110	83 (75%)	27 (25%)	13 (48%)	14 (52%)	25 (93%)	11 (41%)	14 (52%)	2 (7%)

*A: Arteria; CA: Conducto arterioso; PCA: persistencia de conducto arterioso.

** La n utilizada para el cálculo de proporción de pacientes asintomáticos y sintomáticos fue la del total de su subtipo de anillo vascular, por ejemplo, Doble arco aórtico n= 7.

*** La n utilizada para la proporción de los pacientes con cirugía, resolución y usencia de resolución de síntomas fue el total de sintomáticos de cada subtipo de anillo vascular, por ejemplo, Doble arco aórtico n= 5.

**** La n utilizada para resolución de síntomas con cirugía y resolución de síntomas sin cirugía fue el apartado de cirugía y sin cirugía respectivamente, ejemplo: doble arco aórtico n= 3 para resolución de síntomas con cirugía y n= 2 para resolución de síntomas sin cirugía. Co