



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA
DEPARTAMENTO DE NEUMOLOGIA

CONGRUENCIA ENTRE EL DIAGNOSTICO ENDOSCOPICO Y QUIRURGICO DE COMPRESIONES TRAQUEOESOFAGICAS SECUNDARIAS A ANILLOS VASCULARES

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PRESENTA EL
DR. JOSE LUIS FELIX HEREDIA
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
NEUMOLOGIA PEDIATRICA

No de registro de tesis: R-2007-3608-037.
Tutora: Dra. María Elena Yuriko Furuya Meguro.

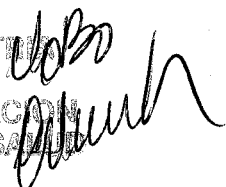


MÉXICO, D. F.



2008

IMSS
HOSPITAL DE PEDIATRIA
C.M.N. SIGLO XXI
DIRECCION DE EDUCACION
E INVESTIGACION EN SALUD





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

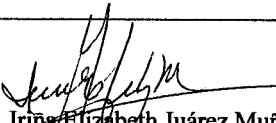
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.



Dr. Guillermo Zúñiga Vázquez
Jefe del Departamento de Neumología

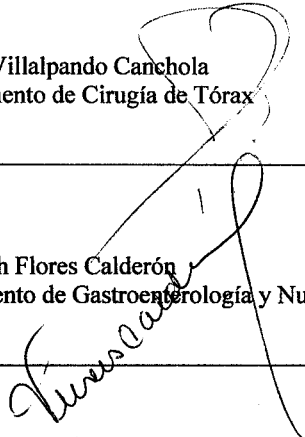


Dra. Irina Elizabeth Juárez Muñoz
Jefa de Educación Médica



Dra. Blanca Estela Martínez Martínez
Médico adscrito al Departamento de Neumología

Dr. Ricardo Villalpando Canchola
Jefe del Departamento de Cirugía de Tórax



Dra. Judith Flores Calderón
Médico adscrito al Departamento de Gastroenterología y Nutrición



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA
DEPARTAMENTO DE NEUMOLOGÍA

Congruencia entre el diagnóstico endoscópico y quirúrgico de compresiones traqueoesofágicas secundarias a anillos vasculares

Tesista:

Dr. José Luis Félix Heredia

Residente de segundo año de la Subespecialidad de Neumología Pediátrica. UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22289. Correo-e: fhjl771019@yahoo.com.mx

Tutor:

Dra. Ma. Elena Yuriko Furuya Meguro

Neumólogo Pediatra, Doctora en Ciencias Médicas. Investigadora Titular A, Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias, UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22289. Correo-e: meyfuruya@yahoo.com.mx

Co tutores:

Dr. Jorge Luis Ramírez Figueroa

Neumólogo Pediatra, Jefe del servicio de Broncoscopia. Profesor adjunto de la especialidad de Neumología Pediátrica. Departamento de Neumología. UMAE Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI. Tel: 5627-6900 Ext. 22289. Correo-e: ramirezfil@hotmail.com

Dr. Mario Humberto Vargas Becerra

Neumólogo, Maestro en Ciencias Médicas. Investigador Titular A, Jefe de la Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias, UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22289. Correo-e: mhvargasb@yahoo.com.mx

Investigadores Asociados

Dra. Beatriz González Ortiz

Gastroenterólogo Pediatra. Servicio de Gastroenterología. UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22365. e-mail: beatrizgonzalezortiz@yahoo.com.mx

Dr. José Manuel Vera Canelo.

Médico Cirujano Cardiovascular. Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular. UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22389

Dra. Lydia Rodríguez Hernández.

Cardióloga pediatra. Jefe del Servicio de Cardiología. UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Tel: 5627-6900 Ext. 22270 e-mail: lidia_rdz@yahoo.com

ABREVIATURAS

AAD: arco aórtico a la derecha
AI: arteria innominada
AMD: alteración de la mecánica de la deglución
AV: anillo(s) vascular(es)
BPD: bronquio principal derecho
BPI: bronquio principal izquierdo
CIA: comunicación interatrial
CIV: comunicación interventricular
DAA: doble arco aórtico
DVSVD: doble vía de salida del ventrículo derecho
ECO: ecocardiograma
ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico
HAP: hipertensión arterial pulmonar
MARA: malformación ano-rectal alta
OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar (también llamada sling pulmonar)
PCA: persistencia de conducto arterioso
PCI: parálisis cerebral infantil
RGE: reflujo gastroesofágico
RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar
RMN: resonancia magnética nuclear
RX: radiografía
SEGD: serie esófago-gastro-duodenal
SDA: subclavia derecha aberrante
SDG: semanas de gestación
Sx: síndrome
TAC: tomografía axial computada
VACTER: asociación de malformaciones vertebrales, auriculares, cardíacas, traqueo-esofágicas y renales.

INDICE

Contenido	Página
• Abreviaturas	3
• Resumen	5
• Antecedentes	6
• Planteamiento del problema	13
• Justificación	14
• Hipótesis	15
• Objetivos	16
• Pacientes y métodos	17
○ Análisis de los datos	19
○ Consideraciones éticas	19
• Resultados	21
• Discusión	29
• Conclusiones	33
• Bibliografía	34
• Anexos	
○ Anexo 1. Hoja de recolección de datos	36
○ Anexo 2. Hallazgos endoscópicos en los anillos vasculares más frecuentes	38
○ Anexo 3. Algoritmo diagnóstico de los anillos vasculares	40

RESUMEN

Congruencia entre el diagnóstico endoscópico y quirúrgico de compresiones traqueoesofágicas secundarias a anillos vasculares.

Félix JL, Furuya MEY, Ramírez-Figueroa JL, Vargas MH, González-Ortiz B, Vera-Canelo M y Rodríguez-Hernández L.

Introducción. Los anillos vasculares (AV) son malformaciones que rodean a la tráquea, al esófago o a ambas estructuras y pueden condicionar compresión extrínseca en forma parcial o completa. De todos los métodos utilizados para su diagnóstico, la utilidad de la broncoscopia y/o endoscopia digestiva no ha sido bien definida, ni se conoce el grado de congruencia del estudio endoscópico con el diagnóstico quirúrgico. **Objetivo.** Determinar el porcentaje de congruencia endoscópica-quirúrgica en AV. **Métodos.** Estudio retrolectivo y transversal en un hospital pediátrico de tercer nivel. De las bases de datos de los servicios de Broncoscopia y Endoscopia digestiva se localizaron pacientes con sospecha endoscópica de AV, sometidos a cirugía. Se analizaron datos demográficos, clínicos, de imagen, endoscópicos y quirúrgicos. **Resultados.** Se localizaron 20 pacientes (50% mujeres), con una mediana de edad de 5 meses (extremos, 1- 24); 13 de ellos con peso por debajo del percentil 3. Todos, excepto uno tuvieron malformaciones congénitas; 18 (94.7%) cardíacas, 5 (26.3%) respiratorias, 4 (21.1%) digestivas, 4 (21.1%) con Síndrome de Down, 3 (15.8%) neurológicas, 3 (15.8%) uro-renales y 4 (21.1%) diversas. De los 20 pacientes, 12 presentaban una o más enfermedades concomitantes como hipertensión arterial pulmonar, enfermedad por reflujo gastroesofágico, alteración de la mecánica de la deglución y parálisis cerebral infantil (PCI). Los datos clínicos más frecuentes fueron: cianosis en el 55% de los pacientes, neumonía recurrente en el 50%, estridor en el 50% y tos en el 45%; con una mediana de evolución de 3.5 meses (0.5-19). La broncoscopia se realizó en 19 pacientes y detectó anomalías estructurales de la vía aérea en 30%. La endoscopia digestiva se realizó en 16 pacientes y diagnosticó al 100% de casos de subclavia derecha aberrante (SDA). Entre ambos procedimientos se diagnosticó AV en el 90% de los pacientes y estableció el diagnóstico inicial en 60% de los casos. El porcentaje de congruencia diagnóstica broncoscópico-quirúrgica fue 89.5% y el de endoscopia digestiva-quirúrgica fue 75%; con congruencia global de 82.3%. Los diagnósticos definitivos fueron: 7 pacientes con SDA, 5 con doble arco aórtico, 2 con arco aórtico a la derecha y 1 caso de cada uno de los siguientes diagnósticos: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, tronco braquiocéfálico izquierdo, conducto arterioso como AV y un anillo formado por la rama izquierda de la arteria pulmonar y conducto arterioso. **Conclusiones:** El estudio endoscópico fue de gran valor, ya que diagnosticó al 90% de los pacientes y tuvo una alta congruencia diagnóstica en pacientes con AV. En todos los casos de sospecha de anillo vascular deberán de realizarse broncoscopia y endoscopia digestiva en forma complementaria. Los AV se asociaron a malformaciones congénitas, predominantemente cardíacas con mayor frecuencia que lo reportado.

ANTECEDENTES

Los anillos vasculares (AV) son estructuras vasculares anómalas que rodean a la tráquea, al esófago o a ambas estructuras en forma parcial o completa. Son producto de la permanencia o de la involución anormal de uno o varios elementos del sistema de arcos aórticos embrionarios, lo que determina varias modalidades. Son una entidad rara y representan menos del 1% de las malformaciones cardiovasculares. El resultado de estas anomalías vasculares, puede ser la compresión extrínseca de la vía aérea y del esófago, determinando morbilidad y potencial mortalidad en los niños.^{1,2}

Gross y Neuhauser desde 1945 fueron los pioneros en describir y dar tratamiento quirúrgico a estas alteraciones vasculares.^{3,4}

La participación de los anillos vasculares como causa de obstrucción traqueobronquial se ha subestimado debido a que las manifestaciones clínicas son muy variadas y dependen del tipo de malformación, pueden incluso ser asintomáticos o presentar sintomatología respiratoria y digestiva caracterizada por sibilancias, estridor, dificultad respiratoria, cianosis, episodios de apnea, infecciones respiratorias recurrentes, regurgitaciones, vómito, disfagia de diversos grados, entre otros.^{1, 2, 5-7} El estridor y las sibilancias son los signos más comunes y generalmente pueden empeorar con la agitación y el llanto. Los síntomas pueden iniciar desde el nacimiento y ser progresivos, pudiendo ser diagnosticados en el primer año de vida en un 40 a 80% de los casos, dependiendo de la serie descrita.^{2, 5-8}

Un factor determinante en la dilación o ausencia de diagnóstico es la falta de sospecha clínica, debiéndose enfatizar que un diagnóstico temprano disminuye la morbi-mortalidad y minimiza el daño a la vía aérea, ya que ha sido demostrado que aunque se realice la descompresión quirúrgica en forma exitosa, la obstrucción de la vía aérea dinámica secundaria a inestabilidad de la pared puede en algunos casos persistir y comprometer la vida.¹

Etiología embriológica de los anillos vasculares

Los diversos tipos de AV se presentan en una etapa muy temprana del desarrollo embrionario y resultan de la regresión anormal o incompleta de uno de los 6 arcos aórticos. Algunos estudios recientes reportan que existe una asociación estrecha de la delección de la banda 22q11 con alteraciones del arco aórtico, así como con otras cardiopatías congénitas.²

En las primeras semanas del desarrollo embrionario están presentes un arco aórtico ventral y otro dorsal que se conectan a través de 6 arcos branquiales. El tercero, cuarto y sexto arco branquial son las estructuras más importantes en el desarrollo del arco aórtico, de sus ramas principales, así como del conducto arterioso y de la arteria pulmonar. Cada arco branquial evoluciona hacia una estructura vascular funcional o involuciona de la siguiente manera:

1. Los primeros dos arcos izquierdos y derechos forman parte de la irrigación arterial de la cara.
2. A partir del tercer arco se desarrollan las arterias carótidas.
3. La aorta dorsal entre el tercero y cuarto arco involuciona.
4. El cuarto arco es la estructura principal en la formación del arco aórtico. Del lado derecho su porción proximal forma la arteria subclavia y su porción distal involuciona en el punto donde se une con el arco dorsal. El cuarto arco aórtico izquierdo, permanece, formando el arco aórtico.
5. El quinto arco involuciona bilateralmente.
6. La porción ventral del sexto arco aórtico derecho se convierte en la parte proximal de la rama derecha de la arteria pulmonar. La rama izquierda de la arteria pulmonar se desarrolla a partir de la porción ventral del sexto arco aórtico izquierdo, mientras que la porción dorsal se convierte en el conducto arterioso.
7. A partir de la séptima rama de la aorta dorsal se desarrollan la totalidad de la arteria subclavia izquierda y la parte distal de la arteria subclavia derecha.

El desarrollo anormal del arco aórtico se produce cuando no se lleva a cabo una o más de las involuciones mencionadas en las estructuras del arco aórtico embrionario.²

Los tipos de AV más frecuentes, su sintomatología y los hallazgos con algunos métodos diagnósticos se presentan en la **figura 1** y son:

Doble arco aórtico (DAA). Se presenta con una frecuencia de 31% a 70% de todos los AV, por lo que algunos lo consideran el tipo más frecuente de los AV. Es una forma de AV completo, en donde la tráquea y el esófago están completamente rodeados por segmentos del arco aórtico y sus ramas. Puede presentarse con predominio de arco anterior izquierdo, el cual pasa por delante de la tráquea y pared posterior del bronquio principal izquierdo (73%); o del arco posterior derecho, que pasa por detrás del bronquio principal derecho (BPD) y cara posterior del esófago (20%) o de ambos (5%).⁹⁻¹³

Arco aórtico a la derecha (AAD). Este AV que rodea a la tráquea y el esófago se forma en el lado derecho y atrás por el arco aórtico; del lado izquierdo por el ligamento arterioso y en la parte anterior por el tronco de la arteria pulmonar y las ramas pulmonares. Es menos frecuente que el DAA y, al igual que éste, generalmente es una lesión aislada.^{11, 13}

Origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar (OARIAP, “sling o hamaca de la pulmonar”). Se origina a partir de la rama pulmonar derecha, o de la porción media del tronco de la arteria pulmonar, dirigiéndose desde la derecha hacia la tráquea, causando compresión del inicio del BPD y de la cara posterior de la tráquea distal, así como del esófago en su cara anterior. El ligamento arterioso pasa posterior al origen de la arteria pulmonar derecha a la aorta, creando un AV que rodea la tráquea, pero no al esófago, por lo que la sintomatología respiratoria es la predominante. Es una malformación rara (4% de todos los AV), se asocia en un 50% con cardiopatías congénitas y hasta en 83% a otras malformaciones como traqueomalacia y

lobulaciones pulmonares anormales. ^{11, 13, 14}

Subclavia derecha aberrante (SDA). Se presenta en 0.5 a 1% de la población, cursan habitualmente asintomáticos y es el resultado del origen de la subclavia derecha en el arco aórtico izquierdo. Produce una compresión esofágica posterior y oblicua. ¹¹

Arteria innominada (AI). Aunque no es un AV como tal puede ocasionar sintomatología similar, ya que al originarse en forma anormal del lado izquierdo del arco aórtico condiciona compresión traqueal anterior alta y oblicua, sin compresión esofágica. La mayor parte de los pacientes cursan asintomáticos, aunque puede producir estridor, apnea, cianosis e infecciones respiratorias recurrentes. Requiere tratamiento quirúrgico en menos del 20% de los casos. ¹¹


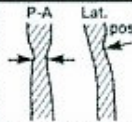

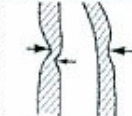




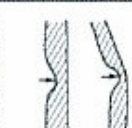
	Anatomía	Esofagograma	Otros hallazgos radiológicos	Síntomas	Tratamiento
Doble arco aórtico			Compresión anterior de la tráquea	SIR de inicio < 3 meses Alteración en la deglución	División Qx del arco de menor tamaño
Arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo				SIR leve de inicio > 1 año Dificultad en la deglución	División Qx del ligamento arterioso
Arteria innominada anómala		Normal	Compresión anterior de la tráquea	Estridor y/o tos en la infancia	Manejo conservador ó sutura de la arterial al esternón
Arteria subclavia derecha aberrante				Disfunción de la deglución ocasional	Usualmente no es necesario
Sling vascular			Enfisema o atelectasia derecha Compresión post de tráquea o bronquio principal derecho	Sibilancias y crisis de cianosis desde el nacimiento	División Qx de la Arteria Pulm. izq. y anastomosis a la arteria pulmonar principal

Figura 1 Comparativo de los anillos vasculares más frecuentes. ¹¹

Ruta diagnóstica

La forma de presentación de estos pacientes puede hacer que el clínico sospeche la presencia de un AV, o bien que sea un hallazgo durante la exploración cardiológica o de imagen. Dentro de la ruta diagnóstica empleada habitualmente, además de la radiografía simple de tórax se solicita esofagograma, ecocardiograma, angio-resonancia magnética, angio-tomografía, cateterismo cardiaco y broncoscopia. ^{6, 15-19}

Varios autores han conjuntado los hallazgos clínicos con los auxiliares diagnósticos para elaborar una sospecha fundada de un tipo específico de AV. En 1989 Backer y col. publicó una serie de niños con edad media de 13 meses que fueron sometidos a cirugía debido a obstrucción traqueoesofágica y cuyos datos clínicos fueron dificultad respiratoria, estridor, apnea, disfagia o infecciones respiratorias recurrentes. Estos autores encontraron un total de 204 AV, de los cuales 113 (55.4%) fueron completos; 61 (29.9%) con DAA, 52 (25.5%) con AAD con ligamento arterioso izquierdo. El resto se conformó de 71 (34.8%) pacientes con compresión secundaria a la AI, 9 (4.4%) con OARIAP y 11 (5.4%) con malformaciones vasculares diversas.²⁰ Los autores dividieron los diferentes tipos de AV de acuerdo al estudio que los diagnosticó con mayor frecuencia, como se presenta en el **cuadro 1**.

Cuadro 1. Clasificación de los AV y su relación con el estudio diagnóstico de elección.

GRUPO	TIPO	ESTUDIO DIAGNOSTICO DE ELECCION
Grupo I	Anillos vasculares completos: DAA y AAD con ligamento arterioso izquierdo	Esofagograma con bario
Grupo II	OARIAP ("sling o hamaca de la pulmonar")	Broncoscopia y tomografía computada o angiografía
Grupo III	AI	Broncoscopia solamente
Grupo IV	Malformaciones vasculares diversas	Esofagograma o angiografía

En la revisión exhaustiva de la literatura mundial no encontramos estudios de prueba diagnóstica para AV.

Papel de la broncoscopia en el diagnóstico de AV

La broncoscopia es útil para evaluar el calibre de la vía aérea, su anatomía, su funcionalidad, así como para realizar procedimientos diagnósticos y terapéuticos. Específicamente, ante la sospecha de AV el principal objetivo de la broncoscopia es evaluar la presencia de compresiones extrínsecas pulsátiles y la funcionalidad de la vía aérea central. Es un procedimiento muy útil porque a diferencia de otros métodos permite localizar el sitio específico de la compresión, su dimensión, el grado de obstrucción, si ésta es única o múltiple o si se acompaña de otras malformaciones traqueobronquiales. Desde el punto de vista funcional establece la presencia de malacias y el grado de colapso de la vía aérea durante el ciclo respiratorio. En algunos casos su indicación inicial es estridor o sibilancias, siendo el AV un hallazgo.⁹

Algunos autores la consideran indispensable ante la sospecha clínica, mientras que otros la recomiendan sólo en aquellos pacientes con problemas diagnósticos.

Filston y col. consideran que todos los niños con obstrucción de la vía aérea y aquellos que presentan estridor asociado a dificultad para su alimentación, cianosis, apnea, falla para crecer, radiopacidades pulmonares, atelectasia o infecciones recurrentes de la vía aérea deben ser sometidos a broncoscopia, así como todos los casos de síndrome (Sx) de compresión vascular de la vía aérea sospechados inicialmente por otras modalidades diagnósticas. Además, refieren que el esofagograma e incluso la angiografía del arco aórtico pueden fallar en la identificación de compresiones traqueales debidas a dilatación de las cavidades cardíacas o por la AI.²¹

Chapotte y col. realizaron un estudio retrospectivo en 72 niños con cardiopatía congénita y sospecha de compresión de la vía aérea con el fin de evaluar el valor de la broncoscopia. En su serie encontró anomalías endoscópicas diversas en 71% de los pacientes, de las cuales 50% eran compresiones de la vía aérea, concluyendo que este es un estudio útil, bien tolerado y que permite una valoración preoperatoria de estos pacientes.²²

A diferencia de lo anterior Alsenaidi y col. en su serie de 81 pacientes con DAA diagnosticados durante 40 años, refirió que la endoscopia fue realizada sólo en el 30% de los pacientes con el fin de investigar una posible enfermedad laríngea o traqueal como causa de la sintomatología.⁹

De igual manera, en nuestro país Tapia y col., en una serie de 66 pacientes con AV, utilizaron este método sólo en el 24% de los pacientes, catalogándolo como útil en el 81% de los casos.⁵ Por otro lado, Furuya y col., reportaron 2 pacientes en estado crítico, con dificultad respiratoria grave, asistencia mecánica a la ventilación e incremento del diámetro anteroposterior del tórax en forma persistente, a quienes se les realizó la broncoscopia y esofagoscopia en la Unidad de Cuidados Intensivos documentándose DAA y SDA, respectivamente. Se realizó corrección quirúrgica inmediata con evolución exitosa.²³

Los hallazgos endoscópicos, tanto de vía aérea como de tubo digestivo permiten al clínico elucubrar el tipo de AV. El **cuadro 2** muestra los hallazgos característicos según los AV más frecuentes.

Cuadro 2. Hallazgos endoscópicos esperados para cada tipo de AV.

Tipo de AV	Broncoscopia	Endoscopia digestiva
DAA	Compresión pulsátil anterolateral derecha del tercio distal de la tráquea, con desplazamiento a la izquierda.	Compresión pulsátil posterior de la unión del tercio superior con el medio del esófago. En proyección horizontal, amplia.
AAD	Compresión pulsátil lateral derecha con desplazamiento del tercio medio de la tráquea.	Compresión pulsátil posterior y horizontal del tercio medio del esófago.
OARIAP	Compresión pulsátil posterior del tercio distal de la tráquea y/o traqueobronquial derecha.	Compresión pulsátil anterior del tercio medio del esófago.

SDA	Sin compresiones. A menos que este muy apretada, puede comprimir la tráquea posterior.	Compresión pulsátil posterior y oblicua en la unión del tercio superior con el medio del esófago. Habitualmente no amplía.
AI	Compresión pulsátil anterior del tercio superior de la tráquea.	Sin compresiones.

Tratamiento

El tratamiento depende del tipo de AV, ya que en los casos asintomáticos sólo se requiere vigilancia y en los casos sintomáticos debe analizarse la anatomía de la anomalía vascular para decidir si es posible la resección quirúrgica, así como la técnica más adecuada, con la finalidad de descomprimir el segmento de la vía aérea involucrado.^{1, 24, 25} En algunos casos es necesario realizar pexia de la aorta, de una de las ramas de la arteria pulmonar, resección o reimplantación vascular, resección del tejido fibrótico cercano al sitio de la compresión;^{1, 24, 25} en otros casos la simple resección del ligamento o conducto arterioso puede resolver la compresión traqueoesofágica, como puede observarse en casos de arco aórtico a la derecha.^{1, 5, 20}

Tomando en cuenta la frecuencia de los AV, el abordaje más frecuente es la toracotomía izquierda como lo refiere el estudio de Woods y col. quienes revisaron en forma retrospectiva los casos de compresión traqueoesofágica secundarios a anomalías del arco aórtico y de los grandes vasos, desde 1974 al 2000. Se identificaron 82 pacientes y en 70 (85%) el abordaje fue la toracotomía izquierda, encontrando 31 (38%) con DAA, 22 (27%) AAD con ligamento arterioso izquierdo, 20 (24%) con AI, 4 (5%) SDA, 3 (4%) con OARIAP y 2 (2%) con subclavia izquierda aberrante (SIA).²⁵

Humphrey col. realizó una encuesta de seguimiento en 25 de 38 pacientes con alteraciones del arco aórtico operados durante una década. Casi la mitad continuó con sintomatología respiratoria mientras que el 18% persistió con alteraciones en la alimentación a pesar del tratamiento quirúrgico. Los pacientes con síndromes genéticos subyacentes presentaron mayor persistencia de la sintomatología.⁷

En la literatura internacional abunda la presentación de series de casos de AV, con la descripción de los diferentes tipos, los métodos diagnósticos utilizados, las diversas técnicas quirúrgicas empleadas y sus resultados a corto y largo plazo. A pesar de ello no hay estudios que describan la sensibilidad y especificidad de cada uno de los métodos diagnósticos, desafortunadamente no se encontró análisis de los auxiliares diagnósticos como "pruebas diagnósticas". Quizá una de las causas que explica este fenómeno es la baja frecuencia de AV ya que las series más grandes corresponden a estudios de más de 10 años, lo que significa tecnología diferente.

Dado lo raro de estas malformaciones los estudios son retrolectivos y acumulan la experiencia de muchos años, como se ve en las series

presentadas en los antecedentes que van de 10 a 40 años, lo que hace difícil estudiar la sensibilidad y especificidad de cada método diagnóstico, ya que no todos los estudios se realizaron en todos los pacientes. Además los AV asintomáticos no son quirúrgicos por lo que el estándar de oro, que es la cirugía, se desconoce en algunos pacientes.

Recientemente los avances metodológicos permiten estudios no invasivos como los de angio-resonancia y tomografía multicorte con reconstrucción.

A diferencia de lo anterior, no existe ningún estudio hasta el momento que analice la congruencia diagnóstica entre la endoscopia con los hallazgos quirúrgicos. De ser positiva, las ventajas que se obtendría serían: diagnóstico temprano, menos invasivo que el cateterismo, con visión directa de la funcionalidad de la vía aérea y la identificación de malacias, lo que permitirá predecir el pronóstico posquirúrgico en relación con la obstrucción de la vía aérea.

Hasta este momento no existe consenso en el uso y la utilidad o indicación precisa de la endoscopia en el diagnóstico de AV, sin embargo, por todo lo analizado, consideramos que la endoscopia es indispensable en la evaluación de estos pacientes, lo que justifica la realización del presente trabajo.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Hasta ahora no hay información disponible acerca de la utilidad de la broncoscopia en el diagnóstico de AV, ni de la congruencia que pueda existir entre el diagnóstico endoscópico y el quirúrgico. En este Hospital se realizan broncoscopias desde 1994, diagnosticándose probable AV y en algunos casos se ha podido especificar la variante. Creemos que la broncoscopia junto con la endoscopia digestiva pueden llegar al diagnóstico en la mayor parte de los casos de AV, sin embargo no se han realizado estudios en los que se comparen con el diagnóstico definitivo realizado durante la cirugía. De lo anterior surgen las siguientes preguntas:

¿Pueden los hallazgos endoscópicos predecir el tipo específico de AV?

¿Cuál es la congruencia entre el diagnóstico de AV por endoscopia y cirugía?

JUSTIFICACIÓN

Las compresiones traqueoesofágicas por estructuras vasculares se asocian a múltiples patologías respiratorias y digestivas. Un diagnóstico oportuno evita la morbi-mortalidad y minimiza el daño a la vía aérea, ya que ha sido demostrado que aunque se realice la descompresión quirúrgica en forma exitosa la obstrucción de la vía aérea dinámica secundaria a inestabilidad de la pared puede, en algunos casos, persistir y comprometer la vida, principalmente en aquellos casos de diagnóstico tardío.^{1, 20}

El papel de la endoscopia de vía aérea y de tubo digestivo en estos pacientes no ha sido bien definido y es motivo de controversia, ya que algunos centros no la contemplan tempranamente en el estudio de estos pacientes, mientras que otros la consideran indispensable dependiendo del tipo de anomalía vascular sospechada.^{5, 20-22}

Por otro lado, no existe antecedente en la literatura en donde se haya determinado el grado de congruencia entre los hallazgos endoscópicos con los quirúrgicos.

De aceptarse la hipótesis alterna de este trabajo, se confirmará la importancia y el papel de la endoscopia en el diagnóstico de AV. Además será posible acortar el tiempo para llegar al diagnóstico en algunos casos, sin la necesidad de utilizar medio de contraste intravenoso y menor exposición a radiación.

La forma de presentación clínica de los AV generalmente es secundaria al grado y localización de la obstrucción, ya sea de la vía aérea o de la digestiva. Por lo tanto el impacto que se espera es: diagnóstico más temprano, menor número de hospitalizaciones y de eventos graves que pongan en riesgo la vida del paciente y eventualmente la indicación racional de otros estudios más invasivos, dependiendo de la sintomatología y/o sospecha de malformación agregada.

HIPOTESIS

La congruencia entre el diagnóstico endoscópico y quirúrgico de la variante específica de AV, será igual o mayor al 80%.

OBJETIVOS

GENERAL

Determinar el porcentaje de congruencia que existe entre el diagnóstico endoscópico y el quirúrgico en AV.

ESPECÍFICOS

1. Determinar con que método se llegó al diagnóstico de AV previo a la cirugía.
2. Describir los hallazgos endoscópicos en relación a los diferentes tipos de AV.
3. Definir el porcentaje de congruencia endoscópica y quirúrgica en cada una de las variedades de AV.
4. Conocer el número de casos que persistieron con síntomas respiratorios y digestivos en el período postoperatorio.

PACIENTES Y MÉTODOS

DISEÑO

Estudio observacional, retrolectivo, comparativo y transversal.

CARACTERÍSTICAS DEL LUGAR DONDE SE REALIZÓ EL ESTUDIO

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, de la ciudad de México, que es un hospital de tercer nivel dedicado a la atención de pacientes menores de 17 años, de difícil diagnóstico y manejo, referidos de unidades de segundo nivel de atención del D. F. y diferentes estados de la República.

UNIVERSO DE ESTUDIO

Expedientes y/o reporte endoscópico y base de datos de los servicios de Broncoscopia y Endoscopia digestiva de niños con diagnóstico endoscópico presuntivo de AV, que fueron sometidos a corrección quirúrgica.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se revisó la base de datos realizada por los servicios de Broncoscopia y Endoscopia digestiva desde 1994, localizando los pacientes con diagnóstico endoscópico de AV. Posteriormente se revisaron todos los reportes de broncoscopia desde 1994 al 2007, identificando aquellos con diagnóstico o hallazgos sugestivos de AV.

Posteriormente se localizó su expediente clínico, se seleccionaron los que fueron sometidos a cirugía de AV y se obtuvo la información consignada en la hoja de recolección de datos (**Anexo 1**). Toda la información requerida fue obtenida de esta fuente.

Se realizó una comparación entre el diagnóstico establecido por broncoscopia y/o endoscopia digestiva y el diagnóstico quirúrgico, para calcular el porcentaje de congruencia.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Todos los pacientes con diagnóstico endoscópico de AV que fueron sometidos a cirugía y que contaban con reporte endoscópico completo, expediente clínico y/o base de datos de los servicios de Broncoscopia y Endoscopia digestiva.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Para este estudio no se consideraron criterios de exclusión.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes en quienes las variables a comparar (hallazgos endoscópicos y quirúrgicos) no se encontraron descritos o completos.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

La muestra se conformó por todos los expedientes y/o base de datos del servicio de Endoscopia de pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión.

TIPO DE MUESTREO:

No probabilístico, por conveniencia.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Unidad de medición
Congruencia diagnóstica	Coherencia, relación lógica.	Porcentaje de pacientes en los que el diagnóstico establecido por broncoscopia y/o endoscopia digestiva fue similar al diagnóstico quirúrgico.	Cuantitativa continua	Porcentaje
Género	Categoría de un individuo basada en los cromosomas sexuales.	Se determinará en femenino o masculino según fenotipo.	Cualitativa dicotómica	Masculino, Femenino
Edad	Duración de la existencia de un individuo medida en unidades de tiempo a partir de su nacimiento.	La misma que la definición conceptual. Se calculará con la fecha de nacimiento.	Cuantitativa continua	Meses
Sintomatología respiratoria	Manifestaciones clínicas en relación al sistema respiratorio referidas por el paciente.	Manifestaciones clínicas respiratorias relacionadas que hacen sospechar un AV. Pueden ser una o más de las siguientes: tos, cianosis, sibilancias, apnea, dificultad respiratoria, aspiración, neumonía recurrente.	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Sintomatología digestiva	Manifestaciones clínicas en relación al sistema digestivo referidas por el paciente.	Manifestaciones clínicas digestivas relacionadas que hacen sospechar en AV. Pueden ser una o más de las siguientes: vómito, disfagia, regurgitación.	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Hallazgos de imagen	Datos encontrados por medio de diferentes métodos diagnósticos por	Datos obtenidos de los diversos métodos de imagen utilizados para el diagnóstico de AV. Los métodos de imagen son los siguientes: Rx de	Cualitativa dicotómica	Presente Ausente

	imagen.	tórax, SEGD, ecocardiograma, TAC de tórax, angio-grafía, angio-TAC, angio-RMN. Los hallazgos de cada método se describen en la hoja de recolección de datos.		
Hallazgos de broncoscopia	Datos encontrados por medio de broncoscopia.	Pueden ser uno o más de los siguientes: compresión traqueal anterior, posterior, bilateral; estenosis traqueal, traqueomalacia, pulsátil. (Ver Cuadro 2)	Cualitativa dicotómica	Presente Ausente
Hallazgos de endoscopia digestiva	Datos encontrados por medio de endoscopia digestiva.	Puede ser uno o más de los siguientes: compresión esofágica anterior, posterior, bilateral, estenosis esofágica, pulsátil. (Ver cuadro 2)	Cualitativa dicotómica	Presente Ausente
Diagnóstico endoscópico	Conclusión acerca de la enfermedad de un paciente, a partir del análisis y estudio por medio de endoscopia.	Nombre de la variedad de AV consignada en el reporte de broncoscopia y endoscopia digestiva.	Cualitativa nominal	Tipo de AV
Diagnóstico quirúrgico	Conclusión acerca de la enfermedad de un paciente, obtenida posterior a un procedimiento quirúrgico.	Nombre de la variedad de AV consignada en la nota posquirúrgica.	Cualitativa nominal	Tipo de AV

ANÁLISIS DE LOS DATOS

La estadística descriptiva se realizó calculando medidas de tendencia central y dispersión para las variables cuantitativas de intervalo (promedios y error estándar, o medianas y extremos, dependiendo de si tenían distribución normal o no, respectivamente). Para las variables cualitativas se emplearon frecuencias y porcentajes.

Dado que fue un estudio retrolectivo y que no se cuenta con video-grabación, no fue posible hacer análisis estadístico de concordancia intra e interobservador.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo al artículo 17 del Reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud, este estudio se considera sin riesgo, dado que se trata de un estudio retrolectivo basado en la información contenida en el expediente clínico y en las hojas de reporte endoscópico; no existen contraindicaciones.

El proyecto fue aprobado por el Comité local de investigación con el número de registro R-2007/3603/037 y no se exigió la realización de carta de consentimiento informado para incluir los casos seleccionados en este trabajo. Es importante mencionar que, de acuerdo a las normas hospitalarias, todo procedimiento endoscópico se realizó posterior a la autorización de los padres

o tutores, quienes firmaron la hoja de autorización quirúrgica y de consentimiento informado. Los datos personales de los pacientes fueron confidenciales.

RESULTADOS

Se revisaron todos los reportes broncoscópicos realizados de 1994 a 2007, así como la base de datos de pacientes con diagnóstico de AV de los servicios de Broncoscopia y Endoscopia digestiva. Se encontraron 72 casos con sospecha de algún tipo de AV. De éstos, solamente 20 casos cumplieron con los criterios de inclusión. La población estudiada estuvo formada por 10 hombres (50%) y 10 mujeres, con una mediana de edad de 5 meses (mínimo 1, máximo 24); 13 de ellos presentaban peso por debajo del percentil 3. Todos los pacientes excepto uno presentaban algún tipo de malformación congénita, las cardíacas fueron las más frecuentes y se presentaron en 18 pacientes (94.7%), seguido de las respiratorias en 5 pacientes (26.3%), las digestivas en 4 (21.1%) y 4 pacientes con Sx de Down (21.1%). Tres pacientes presentaron malformaciones neurológicas (15.8%) y otros tres malformaciones uro-renales (15.8%). Las malformaciones se desglosan en el **cuadro 3**.

Cuadro 3. Malformaciones congénitas asociadas

Tipo de malformación n (%)	Malformación específica	n (%)
Cardíaca 18 (94.7)	PCA	13 (68.4)
	CIA	8 (42.1)
	CIV	5 (26.3)
	Estenosis aórtica	2 (10.5)
	Estenosis pulmonar	2 (10.5)
	Coartación aórtica	2 (10.5)
	Atresia pulmonar	2 (10.5)
	Tetralogía de Fallot	1 (5.3)
	Transposición de grandes arterias	1 (5.3)
	Origen anómalo de carótida izquierda	1 (5.3)
	Doble vía de salida del ventrículo derecho	1 (5.3)
	Respiratoria 5 (26.3)	Bronquio traqueal
Laringomalacia		2 (10.5)
Digestivas 4 (21.1)	MARA	3 (15.8)
	Divertículo de Meckel	1 (5.3)
Cromosomopatía 4 (21.1)	Sx de Down	4 (21.1)
Neurológica 3 (15.8)	Hipoplasia del cuerpo calloso y Sx de Moebius	1 (5.3)
	Agenesia del cuerpo calloso	1 (5.3)
	Aneurisma arteria cerebelosa posteroinferior	1 (5.3)
Uro-renal 3 (15.8)	Estenosis ureteropielica bilateral	1 (5.3)
	Valvas ureterales posteriores	1 (5.3)
	Hipoplasia, ectopia, hidronefrosis, megauréter	1 (5.3)
Otras 4 (21.1)	Asociación VACTER	1 (5.3)
	Poliotia	1 (5.3)
	Dacriostenosis	1 (5.3)
	Sx de Rubinstein Taybi	1 (5.3)

CIA: comunicación interatrial, CIV: comunicación interventricular, MARA: malformación ano-

rectal, PCA: persistencia del conducto arterioso, VACTER: malformaciones vertebrales, auriculares, cardíacas, traqueo-esofágicas y renales.

Además, 12 de los pacientes presentaban una o más enfermedades concomitantes, 6 pacientes presentaron hipertensión arterial pulmonar (HAP), 3 presentaron enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), otros 3 alteración de la mecánica de la deglución (AMD) y 3 más parálisis cerebral infantil (PCI).

En la mitad de los casos o más, los síntomas fueron cianosis, estridor o neumonía recurrente; el resto presentaron sintomatología variada, incluyendo tos, atragantamiento, dificultad respiratoria, sibilancias, respiración estertorosa, apnea, aspiración, vómito, regurgitación, disfonía, disfagia e hiperextensión del cuello, en forma decreciente, como se presenta en el **cuadro 4**. La mediana de evolución fue de 3.5 meses (mínimo 0.5, máximo 19).

Cuadro 4. Características clínicas de los pacientes con AV

Características clínicas	Frecuencia n = 20	Porcentaje
Cianosis	11	55
Estridor	10	50
Neumonía recurrente	10	50
Tos	9	45
Atragantamiento	8	40
Dificultad respiratoria	7	35
Sibilancias	5	25
Respiración estertorosa	5	25
Apnea	3	15
Aspiración	3	15
Vómito	3	15
Regurgitación	3	15
Disfonía	1	5
Disfagia a sólidos	1	5
Disfagia a sólidos y líquidos	1	5
Hiperextensión del cuello	1	5

Los hallazgos imagenológicos fueron como sigue. La descripción de la radiografía de tórax se encontró en el expediente clínico de 16 pacientes; el hallazgo predominante fue sobredistensión en 6 (37.5%) y atelectasia en 4 (25%); de los 17 pacientes con reporte de esofagograma, la compresión posterior en el tercio superior se observó en 6 (35.3%), AMD en 6 (35.3%), reflujo gastroesofágico (RGE) en 4 (23.5%), y 2 (11.8%) con compresión anterior en el tercio inferior. En 15 pacientes se encontró reporte de ecocardiograma, 12 presentaron algún tipo de cardiopatía congénita (80%); en 6 se sospechó AV (40%): AAD en 2 (13.3%); SDA, DAA y OARIAP se diagnosticaron en un paciente (6.7%) cada uno, y en otro (6.7%) no se precisó el tipo de AV. Se encontró la descripción de tomografía de tórax en sólo 7 expedientes, en 4 (57.1%) se sospechó AV, que se corroboró en 3 (42.9%), 2

con DAA y uno con OARIAP). Los diagnósticos no relacionados con AV fueron 2 pacientes con neumonía y atelectasia y, uno con compresión esofágica.

En 17 de los 20 pacientes analizados se localizó el reporte de angiografía, los diagnósticos relacionados con AV fueron: SDA en 4 casos (23.5%), DAA en 4 (23.5%), AAD en 2 (11.8%) y OARIAP en 1 (5.9%). En el resto se diagnosticó persistencia del conducto arterioso (PCA), comunicación interatrial (CIA) y HAP en dos pacientes y un caso de los siguientes: comunicación interventricular (CIV) con atresia pulmonar; CIA; PCA con HAP y carótida izquierda aberrante; y PCA con estenosis subaórtica e hipoplasia del arco aórtico.

En el **cuadro 5** se sintetizan los hallazgos clínicos, y de imagen relevantes en cada caso de AV, así como sus diagnósticos previos, para mostrar de una forma más clara sus características particulares.

Cuadro 5. Síntomas y hallazgos de imagen relevantes en los pacientes con AV.

Paciente	Edad (meses)	Sexo	Características clínicas relevantes	Hallazgos positivos de imagen	Otros diagnósticos
1	24	F	Estridor, tos, sibilancias, neumonía recurrente, respiración estertorosa	Compresión posterior baja, DAA por TAC y angiografía	PCA
2	8	M	Disfagia, atragantamiento, vómito, neumonía recurrente	Ninguno	PCA, estenosis aórtica y coartación aórtica, HAP, hipoplasia del cuerpo calloso, Sx de Moebius, PCI, parálisis facial derecha
3	6	M	Estridor, tos, cianosis, apnea, disfonía, dificultad respiratoria	Sobredistensión pulmonar, compresión esofágica anterior del 1/3 distal, OARIAP por ECO y angiografía, DAA por TAC	Traqueomalacia, estenosis ureteropielica bilateral
4	9	F	Estridor, respiración estertorosa	Sobredistensión pulmonar, compresión esofágica bilateral, carótida izquierda aberrante por ECO, estrechamiento esofágico en TAC	PCA, valvas ureterales posteriores
5	5	F	Cianosis, atragantamiento, sibilancias, regurgitación, neumonía recurrente	Compresión esofágica posterior del 1/3 superior, AMD; atresia pulmonar, PCA y CIV por ECO; DAA por angiografía	PCI
6	13	M	Tos, aspiración, vómito, dificultad respiratoria, regurgitación, neumonía recurrente	Atelectasia, compresión esofágica posterior del 1/3 superior, PCA por ECO, neumonía por TAC, hipoplasia del arco aórtico y SDA por angiografía	ERGE, divertículo de Meckel, criptorquidia bilateral
7	6	F	Estridor, tos, disfagia a sólidos, atragantamiento, sibilancias, respiración estertorosa	Sobredistensión pulmonar, RGE, DAA por angiografía	Ninguno
8	5	F	Tos, cianosis, neumonía recurrente	Atresia pulmonar, PCA, CIV por ECO y angiografía	HAP
9	4	M	Tos, cianosis, aspiración, atragantamiento, sibilancias, dificultad respiratoria, neumonía recurrente	Sobredistensión pulmonar y patrón alveolar, RGE; AAD CIA y tetralogía de Fallot por ECO, neumonía por TAC, AAD por angiografía	Osteopenia
10	10	F	Estridor, cianosis	Cardiomegalia, RGE, AMD;	Laringomalacia, Sx de

				AAD y tetralogía de Fallot por ECO, AAD y ligamento arterioso por angiografía	Down
11	3	M	Tos, cianosis, atragantamiento, hiperextensión del cuello	Atelectasia, compresión esofágica del 1/3 superior; sospecha de AV por ECO; SDA, CIA, CIV y HAP por angiografía	Bronquio traqueal, MARA, hipoplasia de vías biliares, hernia umbilical, hepatitis neonatal, colestasis, Sx de Down, dacriostenosis, hidrocele bilateral Ninguna
12	1	M	Cianosis, regurgitación	Compresión esofágica posterior del 1/3 superior y AMD, PCA por ECO	
13	4	M	Estridor, tos, aspiración, sibilancias, dificultad respiratoria, neumonía recurrente	Compresión traqueal entre el 1/3 medio y distal en RX de tórax, compresión esofágica anterior del 1/3 inferior, AMD; CIA por ECO; compresión esofágica y traqueal por arteria pulmonar y cavidades derechas en TAC	Laringomalacia, hipoplasia renal, valvas ureterales posteriores, ectopia renal bilateral, megauréter e hidronefrosis izquierda, MARA, asociación VACTER, poliotia
14	16	F	Estridor, cianosis, apnea, atragantamiento, vómito, dificultad respiratoria, neumonía recurrente	Sobredistensión pulmonar, RGE, AMD; SDA por angiografía	PCA, ERGE, AMD, pretérmino de 36 SDG
15	3	M	Cianosis, atragantamiento, neumonía recurrente, respiración estertorosa	Atelectasia, AMD; PCA, CIA por ECO y angiografía	Bronquio traqueal, ERGE, AMD, agenesia del cuerpo caloso, Sx de Rubinstein Taybi, PCI PCA
16	0.5	F	Estridor, cianosis, apnea, atragantamiento	Sobredistensión pulmonar, compresión esofágica posterior del 1/3 superior, DAA por TAC y angiografía	
17	10	M	Estridor, tos, dificultad respiratoria, neumonía recurrente, respiración estertorosa	Patrón alveolar, cardiomegalia, compresión esofágica posterior del 1/3 superior, PCA, CIA, HAP y origen anómalo de carótida izquierda por ECO y angiografía	Sx de Down
18	2	M	Estridor, cianosis, dificultad respiratoria	Atelectasia, cardiomegalia; SDA, CIA, PCA, HAP por ECO y angiografía	MARA, Sx Down
19	2	F	Cianosis, dificultad respiratoria	Atelectasia total izquierda, cardiomegalia; estenosis subaórtica, coartación aórtica yuxtaductal, PCA, CIV y HAP por ECO y angiografía	Aneurisma de arterial cerebelosa posteroinferior, sepsis por Candida
20	1	F	Dificultad respiratoria	Atelectasia apical derecha, cardiomegalia; DVSVD, estenosis pulmonar, PCA, CIV y CIA por ECO	Laringomalacia, bronquio carinal, estenosis del bronquio intermedio

AAD: arco aórtico a la derecha, AMD: alteración de la mecánica de la deglución, AV: anillo vascular CIA: comunicación interatrial, CIV: comunicación interventricular, DAA: doble arco aórtico, DVSVD: doble vía de salida del ventrículo derecho, ECO: ecocardiograma, ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico, HAP: hipertensión arterial pulmonar, MARA: malformación ano-rectal alta, OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, PCA: persistencia del conducto arterioso, PCI: parálisis cerebral infantil, RGE: reflujo gastroesofágico, SDA: subclavia derecha aberrante, SDG: semanas de gestación, TAC: tomografía axial computada, 1/3: tercio

El procedimiento broncoscópico se llevó a cabo en 19 pacientes; las indicaciones fueron estridor en 7 (36.8%), en 7 (36.8%) sospecha clínica de AV, 3 (15.8%) por atelectasia y 2 (10.5%) por sospecha de aspiración a la vía aérea.

El diagnóstico establecido por broncoscopia y endoscopia digestiva se encuentra en el **cuadro 6**.

Cuadro 6. Diagnósticos endoscópicos

Broncoscopia n = 19*		Endoscopia digestiva n = 16	
	n (%)		n (%)
DAA	5 (26.3)	SDA	9 (56.3)
Bronquio carinal o traqueal	4 (21.1)	DAA	3 (18.8)
Traqueitis y endobronquitis	3 (15.8)	OARIAP	1 (6.3)
AAD	2 (10.5)	Compresión esofágica del 1/3 medio	1 (6.3)
Estenosis bronquial	2 (10.5)	Sospecha de AV	1 (6.3)
Compresión del BPI por la RIAP	1 (5.3)	Normal	1 (6.3)
OARIAP	1 (5.3)		
Compresión traqueal por probable quiste broncogénico	1 (5.3)		
Estenosis subglótica	1 (5.3)		
Compresión traqueal posterior	1 (5.3)		
Sospecha de AV	1 (5.3)		
Normal	1 (5.3)		

* Algunos pacientes presentaron más de un diagnóstico broncoscópico.

AAD: arco aórtico a la derecha, AV: anillo vascular, BPI: bronquio principal izquierdo, DAA: doble arco aórtico, OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar, SDA: subclavia derecha aberrante 1/3: tercio

Al conjuntar los dos procedimientos endoscópicos, se detectó algún tipo de AV en 12 (60%) pacientes (7 por medio de broncoscopia, 4 por endoscopia digestiva y 1 en conjunto) en quienes no se sospechaba previo al procedimiento. De éstos, un caso de timoma y otro con PCA fueron diagnosticados como probable AV, sin embargo se descartaron durante la cirugía.

En los casos analizados en esta serie se observó asociación con alteraciones intrínsecas de la vía aérea en 6 casos. SDA se asoció a bronquio traqueal (2), bronquio principal derecho carinal (1), y estenosis del bronquio para el lóbulo superior derecho (1). Un caso de DAA presentó laringomalacia, bronquio principal derecho carinal y estenosis del bronquio intermedio. Finalmente, el caso de OARIAP presentó traqueomalacia.

De los 20 pacientes con sospecha diagnóstica de AV, la cirugía corroboró el diagnóstico en 18 (90%) casos: 7 (38.9%) pacientes con SDA, 5 (27.8%) con DAA, 2 (11.1%) con AAD (uno de ellos presentaba ligamento arterioso izquierdo) y un caso de cada uno de los siguientes diagnósticos: OARIAP, tronco braquiocefálico izquierdo, PCA que se comportó como AV y el último caso consistió en un AV formado por la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP) y el conducto arterioso (5.6%, cada uno). De todos los pacientes, el diagnóstico de AV no se corroboró por cirugía en dos casos: los hallazgos fueron PCA (5%) y timoma (5%).

En el **cuadro 7** se presentan los diagnósticos emitidos mediante broncoscopia, endoscopia digestiva y cirugía, así como la congruencia entre los procedimientos.

Cuadro 7. Hallazgos endoscópicos, quirúrgicos y congruencia endoscopia-cirugía en pacientes con sospecha de AV.

Paciente	Diagnóstico por broncoscopia	Diagnóstico por endoscopia digestiva	Diagnóstico quirúrgico	Congruencia endoscopia/ Diagnóstico quirúrgico*
1	DAA	DAA	DAA	Si
2	Estenosis del bronquio para el LSD	SDA	SDA	Si
3	OARIAP	OARIAP	OARIAP	Si
4	DAA	DAA	DAA	Si
5	No se realizó	SDA	Tronco braquiocefálico izquierdo	Si
6	Bronquio carinal (LSD)	SDA	SDA	Si
7	DAA	DAA	DAA	Si
8	Traqueobronquitis membranosa	SDA	SDA	Si
9	AAD	Sin compresión	AAD	Si
10	AAD	No se realizó	AAD y ligamento arterioso	Si
11	Bronquio traqueal (LSD)	SDA	SDA	Si
12	Sin compresiones	SDA	SDA	Si
13	Compresión por probable quiste broncogénico Vs AV	Compresión esofágica 1/3 medio	Tumor de mediastino anterior	No
14	Compresión traqueal posterior pulsátil	SDA	SDA	Si
15	Bronquio traqueal (LSD), traqueitis	SDA	SDA	Si
16	Probable DAA	No se realizó	DAA	Si
17	Estenosis subglótica	SDA	PCA	No
18	Endobronquitis, sospecha de AV	Sospecha de AV	PCA	Si
19	Sospecha de AV por la RIAP	No se realizó	Formado por la RIAP y PCA	Si
20	Sospecha de DAA, estenosis del bronquio intermedio, bronquio carinal (LSD), traqueobronquitis	No se realizó	DAA	Si

* La congruencia diagnóstica entre endoscopia y cirugía se refiere a ambos procedimientos en conjunto.

AAD: arco aórtico a la derecha, AV: anillo vascular, DAA: doble arco aórtico, LSD: lóbulo superior derecho, OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, PCA: persistencia del conducto arterioso, SDA: subclavia derecha aberrante, 1/3= tercio

El tratamiento quirúrgico de cada caso se muestra en el **cuadro 8**, algunos pacientes fueron sometidos a más de un procedimiento.

Cuadro 8. Tratamiento quirúrgico en AV.

Paciente	Diagnóstico definitivo	Tratamiento quirúrgico
1	DAA	Liberación del arco aórtico posterior, cierre de PCA y separación de subclavia izquierda de arco izquierdo atrésico
2	SDA	Sección y sutura de SDA y cierre de PCA
3	OARIAP	Sección y reanastomosis de la RIAP
4	DAA	Sección y sutura de ligamento arterioso
5	Tronco braquiocefálico izquierdo	Aortopexia posterior y pexia posterior del tronco braquiocefálico izquierdo
6	SDA	Sección y sutura de PCA, ligadura de SDA
7	DAA	Sección y sutura del arco aórtico izquierdo
8	SDA	Pexia y cerclaje de SDA
9	AAD	Desconexión pulmonar debido a estenosis pulmonar severa, se corroboró AAD
10	AAD y ligamento arterioso	Corrección total de tetralogía de Fallot, se corroboró AAD
11	SDA	Resección de SDA y cierre de PCA, biopsia pulmonar
12	SDA	Resección y sutura de SDA

13	Timoma	Resección de tumor mediastinal, aortopexia por traqueomalacia
14	SDA	Sección y ligadura de SDA y PCA
15	SDA	Sección y sutura de SDA y PCA
16	DAA	Sección y sutura PCA se corroboró DAA con arco derecho hipoplásico
17	PCA	Doble ligadura de PCA
18	PCA	Liberación de AV formado por PCA mediante sección y sutura
19	AV formado por la RIAP y PCA	Liberación de AV, pexia de la RIAP, sección y sutura de PCA
20	DAA	Sección y sutura de PCA, subclavia izquierda y de arco aórtico anterior

AAD: arco aórtico a la derecha, AV: anillo vascular, DAA: doble arco aórtico, OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, PCA: persistencia del conducto arterioso, RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar, SDA: subclavia derecha aberrante

La congruencia de cada método de diagnóstico utilizado, comparado con los hallazgos quirúrgicos se presentan en el **cuadro 9**, tanto en forma global, como desglosado por tipo de AV.

Cuadro 9. Congruencia diagnóstica por tipo específico de AV

DIAGNOSTICO QUIRURGICO DEFINITIVO	METODO DE DIAGNÓSTICO					
	Esófago-grama n = 17	Ecocardiograma n = 15	TAC de Tórax n = 7	Angiografía n = 17	Broncos- copia n = 19	Endoscopia digestiva n = 16
SDA (n = 7)	3/7 (42.9%)	0/5	0/1	3/5 (60%)	6/7 (85.7%)	7/7 (100%)
DAA (n = 5)	2/4 (50%)	0/2	2/3 (66.7%)	4/4 (100%)	5/5 (100%)	3/3 (100%)
AAD (n = 2)	0/2	2/2 (100%)	0/1	2/2 (100%)	2/2 (100%)	0/1
OARIAP (n = 1)	1/1 (100%)	1/1 (100%)	0/1 (0%)	1/1 (100%)	1/1 (100%)	1/1 (100%)
RIAP y PCA (n = 1)	N	0/1	N	0/1	1/1 (100%)	N
PCA como AV (n = 1)	N	1/1 (100%)	N	1 (100%)	1/1 (100%)	0/1
Tronco braquiocefálico izquierdo (n = 1)	0/1	0/1	N	0/1	N	1/1 (100%)
CONGRUENCIA	35.3%	18.8%	28.6%	70.6%	89.5%	75%

AAD: arco aórtico a la derecha, AV: anillo vascular, DAA: doble arco aórtico, N: no se realizó, OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar, PCA: persistencia del conducto arterioso, RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar, SDA: subclavia derecha aberrante, TAC: tomografía axial computada

Al analizar el tipo específico de AV se apreció que para SDA, la endoscopia digestiva fue congruente con el diagnóstico en el 100%. La angiografía, broncoscopia y endoscopia digestiva diagnosticaron el 100% de los pacientes con DAA. El ecocardiograma, la broncoscopia y la angiografía diagnosticaron al 100% de los pacientes con AAD. El paciente con OARIAP fue diagnosticado mediante esofagograma, ecocardiograma, angiografía, broncoscopia y endoscopia digestiva.

Al conjuntar ambos procedimientos endoscópicos, la congruencia diagnóstica con la cirugía fue de 82.3%.

Posterior a la cirugía, en 7 pacientes (35%) se remitió la sintomatología; 5 (25%) presentaron mejoría; 6 (30%) persistieron con síntomas respiratorios y 2 (10%) con síntomas digestivos. Ningún paciente falleció debido al procedimiento quirúrgico.

DISCUSION

Este trabajo se realizó para conocer qué tanto el estudio endoscópico de vía aérea o de tubo digestivo pueden predecir la existencia de un AV y más aún, definir su tipo específico, así como determinar el grado de congruencia entre el diagnóstico endoscópico y el quirúrgico.

Los hallazgos clínicos y epidemiológicos de esta serie de casos concuerdan con lo reportado previamente, a excepción de que no hubo predominio del sexo masculino y de que hubo una alta frecuencia de peso bajo en nuestro pacientes, muy probablemente secundaria a la gran cantidad de comorbilidades.^{1, 6, 7, 9, 20, 21, 25}

La sintomatología más frecuentemente observada en los pacientes analizados, al igual que se refiere en la literatura, fueron los síntomas respiratorios, predominando el estridor y la neumonía recurrente, llama la atención la alta frecuencia de cianosis. Lo anterior puede ser explicado porque a diferencia de las series previamente reportadas, la frecuencia de cardiopatía congénita cianógena fue muy alta en el presente trabajo. Otras causas de cianosis en nuestros pacientes fueron traqueomalacia, AMD, RGE o HAP.

Si bien la asociación de AV con otras malformaciones ha sido demostrada por otros autores hasta en un 20% a 30% de los pacientes, es notorio que en nuestro estudio casi todos (excepto uno) tuvieron algún tipo de malformación congénita, predominando las cardiopatías congénitas en el 90%, tanto acianógenas como cianógenas, por lo que debemos de descartar esta posibilidad ante la presencia de AV.^{6, 9, 20, 25}

Esta alta frecuencia de malformaciones cardíacas puede deberse al tipo de población que se atiende en nuestro hospital que concentra a los pacientes menores de 5 años con cardiopatías congénitas.

Se ha reportado también, la asociación de AV y Sx de Down, el cual se presentó en cuatro pacientes. Al respecto, Humphrey y col., mencionan que estos pacientes presentan persistencia de los síntomas respiratorios con mayor frecuencia.⁷

De los auxiliares diagnósticos, la radiografía de tórax es muy inespecífica, pero permite sospechar alteraciones vasculares al observar la posición del arco aórtico, de la aorta descendente y posibles compresiones de la traquea;^{7, 20, 21} sin embargo, fue de poca utilidad en la presente serie. El esofagograma puede ser de gran valor, dependiendo del tipo de AV, primordialmente en DAA, AAD y SDA, como ocurrió en el paciente de OARIAP, en la mitad de los casos de DAA y en 3 de 7 pacientes con SDA, por lo que deberá indicarse en forma temprana, aunque un resultado negativo no excluye el diagnóstico.²⁵

Tradicionalmente se consideraba a la angiografía como el estudio de elección para confirmar el tipo de AV. Actualmente ésta ha sido sustituida por la angio-resonancia. Llama la atención que la congruencia angiografía-quirúrgica

fue de 70.6%. Sin embargo, al analizar por tipo específico de AV, encontramos que detectó el 100% de DAA, AOD, OARIAP, y no diagnosticó dos casos de SDA. Los tipos de AV que pueden pasar inadvertidos en la angiografía son la AI, SDA, ligamento arterioso y los casos de DAA cuando uno de los dos se encuentra atrésico.^{1,9}

Estos hallazgos varían de acuerdo al tipo de AV. En el caso de DAA, Alsenaidi y col. reportaron que en su serie de 81 pacientes el esofagograma, la TAC de tórax, la IRMN y la angiografía no tuvieron falsos negativos.⁹ En nuestro caso, es difícil explicar las fallas de los métodos diagnósticos, puesto que los resultados fueron recabados del expediente clínico y no revisamos personalmente los estudios mencionados. Una causa podría ser el bajo índice de sospecha.

A diferencia de estudios anteriores, en nuestra serie el diagnóstico de SDA fue el más frecuente, seguido por DAA y AAD; no encontramos casos secundarios a la AI.

La frecuencia de los diferentes tipos de AV encontrada, difiere de lo mencionado en otras series^{1, 11, 25}, en las cuales se describe como los más frecuentes al DAA y al AAD. Lo anterior es secundario a las diferencias en la definición de AV, ya que algunos autores no consideran como verdaderos AV a la SDA y AI. En este sentido, llama la atención la serie de Backer y col. en donde la AI se presentó en 71 pacientes (34.8%).²⁰

El papel que juega la broncoscopia en el diagnóstico de AV, como ya se mencionó, aún no está definido. Algunos autores no están a favor de ella, pues la consideran un método invasivo que puede empeorar temporalmente los síntomas del paciente debido a que ocasiona edema de la tráquea, si bien estos autores realizaron sus estudios primordialmente con broncoscopio rígido.^{7, 20} Por el contrario, Sebening y col. consideran a la broncoscopia como la herramienta diagnóstica clave para identificar el grado, localización y extensión de la obstrucción de la vía aérea.¹ Su utilidad dependerá no solo del tipo de AV, sino también del equipo, de la experiencia de quien la realiza, etc. Woods y col. la recomiendan especialmente cuando se sospecha una compresión de la vía aérea secundaria a la AI.²⁵

La broncoscopia puede indicarse posterior a la sospecha clínica o de imagen de AV, o bien ser un hallazgo al estudiar a un paciente con sintomatología respiratoria, principalmente estridor y sibilancias y/o digestiva. Lo anterior ocurrió en 12 pacientes (60%) en los que no se sospechaba AV, lo que la hace un procedimiento de gran valor para el diagnóstico inicial.

A diferencia de Humphrey y col., quienes consideran que la broncoscopia no es útil para definir la anatomía vascular,⁷ en el presente trabajo se comprobó que al combinar los hallazgos endoscópicos de la vía aérea y la digestiva se puede precisar con un alto porcentaje de certeza el tipo específico de AV como ocurrió con DAA y SDA.

Junto con lo recomendado por varios autores, sugerimos que la broncoscopia se realice en todos los casos en que se tenga sospecha diagnóstica de AV, incluso en los neonatos ya que, además de los hallazgos propios del AV, agrega información relevante en relación a la vía aérea, como la identificación de alteraciones estructurales agregadas y su comportamiento dinámico; esto último de gran importancia ya que son factores de riesgo para complicación del procedimiento quirúrgico y mala evolución a largo plazo.^{1, 21, 22} En la presente serie de casos las alteraciones estructurales de la vía aérea se presentaron en un porcentaje muy alto (30%).

Cuando el AV se asocia a malacia secundaria (como se presenta en el OARIAP), la localización, longitud y las propiedades estructurales de la pared traqueal y el comportamiento de la porción membranosa son importantes para las estrategias de abordaje quirúrgico. Todo lo anterior debe ser tomado en cuenta por el médico clínico, ya que el paciente puede persistir con signos de obstrucción de la vía aérea.¹

Si bien el papel de la broncoscopia no se considera bien definido en el diagnóstico de AV, el de la endoscopia digestiva se ha estudiado todavía menos. En el presente trabajo, probó ser una herramienta diagnóstica de gran valor, principalmente para SDA y DAA. Se debe subrayar que en más de la mitad de los pacientes estudiados no se sospechaba AV previo al procedimiento endoscópico, siendo éste el auxiliar diagnóstico inicial. La indicación del estudio fue la persistencia de sintomatología respiratoria o digestiva no explicada por otras causas, o para el estudio de estridor y de neumopatía crónica por RGE y AMD, entre otras. Cuando se detectó un AV en una broncoscopia, la mayoría de los casos fueron sometidos a endoscopia digestiva, ya que se consideran métodos complementarios; ésto también sucedió cuando el procedimiento inicial fue la endoscopia digestiva. Vale la pena hacer notar que, en nuestro Hospital no existe un protocolo diagnóstico establecido y un paciente con sospecha de AV puede ser estudiado por Cardiología, Gastroenterología, Cirugía o Neumología en forma independiente o en conjunto. Por tal motivo, no todos los pacientes que son diagnosticados con algún tipo de AV han sido sometidos a procedimientos endoscópicos.

En la revisión bibliográfica realizada no se encontraron estudios donde se haya analizado el grado de congruencia endoscópico-quirúrgica, lo que valida y da relevancia al presente trabajo. La congruencia en esta serie fue muy alta (82.3%), lo que permite calificar a los procedimientos endoscópicos de la vía aérea y digestiva como muy útiles no sólo para el diagnóstico de AV, sino para las alteraciones asociadas como malacia de la laringe, traquea o bronquios, zonas de estenosis y malformaciones de la vía aérea.

En el presente estudio no fue posible calcular la concordancia, así como la sensibilidad, especificidad y valores predictivos positivo y negativo de los auxiliares diagnósticos, ya que no se pueden operar pacientes en quienes no se tiene la sospecha diagnóstica; y es muy probable que aquellos pacientes en donde el AV fue hallazgo de cirugía o autopsia, no cuenten con estudio endoscópico.

Se consideran debilidades de esta investigación su diseño retrolectivo y la pérdida de pacientes (por no contar con expediente clínico). Otro factor que influyó fue la falta de sistematización en el estudio de los pacientes con AV en nuestro Hospital, lo cual dificulta el análisis y las comparaciones.

Como resultado del análisis de este trabajo y de la revisión de la literatura, se elaboró una guía para el diagnóstico endoscópico de los diferentes tipos de AV, la que se presenta en el **Anexo 2**. Así mismo, es necesario la elaboración y validación de una ruta diagnóstica para el estudio de pacientes con sospecha de AV (ver **Anexo 3**), y la realización de un estudio prospectivo para poder establecer con mayor seguridad la congruencia diagnóstica de la endoscopia.

CONCLUSIONES

1. La congruencia entre el diagnóstico endoscópico y el quirúrgico fue elevada, mayor aún en la broncoscopia que en la endoscopia digestiva.
2. La endoscopia fue un procedimiento que permitió:
 - a) Establecer el diagnóstico inicial de anillo vascular en el 60% de los casos.
 - b) Detectar anomalías estructurales de la vía aérea en un 30%.
3. La endoscopia digestiva tuvo una alta congruencia diagnóstica en subclavia derecha aberrante.
4. En todos los casos de sospecha de anillo vascular deberán de realizarse broncoscopia y endoscopia digestiva en forma complementaria.
5. Los pacientes con anillo vascular se asociaron con otras malformaciones congénitas, principalmente cardíacas.

BIBLIOGRAFIA

1. Sebening CH, Tochtermann J, Lange R, Vahl CF, Bodegom P, Szabo G y col. Vascular tracheobronchial compression syndromes. Experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48:164-174.
2. Bhimji S, Eggerstedt J. Vascular rings. Disponible en la URL www.e-medicine.com/med/topic2981.htm. Accesado en enero 2007.
3. Gross RE, Neuhauser EBD. Compression of the trachea by an anomalous innominate artery. An operation for its relief. *Am J Dis Child* 1948; 75:570-574.
4. Gross RE, Neuhauser EBD. Compression of the trachea or esophagus by vascular anomalies. *Pediatrics* 1951; 7:69-88.
5. Tapia GJI, Moreno HA, Feria FR, Corona RC, Espino VJ. Anillos vasculares: Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Acta Pediatr Mex* 1993; 14:163-174.
6. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:60-74.
7. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 2006; 117:903-908.
8. McLaughlin RB, Wetmore RF, Tavill MA, Gaynor JW, Spray TL. Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. *Laryngoscope* 1999; 109:312-319.
9. Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics* 2006; 118:e1336-e1341.
10. Oddone M, Granata C, Vercellino N, Bava E, Toma P. Multi-modal evaluation of the abnormalities of the aortic arches in children: techniques and imaging spectrum with emphasis on MRI. *Pediatr Radiol* 2005; 35:947-960.
11. Villalobos ML, Alvarado O. Características y manifestaciones clínicas de los anillos vasculares en pediatría. *Acta Pediatr Costarric* 2002; 16:116-119.
12. Brockmeier K, Demirakca S, Metzner R, Floemer F. Double aortic arch. *Circulation* 2000; 102:2-3.
13. Berdon WE. Rings, slings and other things: vascular compression of the infant trachea. Updated from the midcentury to the millennium. The legacy of Robert E. Gross, MD, and Edward BD Neuhauser, MD. *Radiology* 2000; 216:624-632.
14. Aboitiz RCM, Baltazares LME, Villalba CJ. Hallazgos ecocardiográficos y angiográficos en el origen anómalo de la rama izquierda pulmonar. *Rev Mex Pediatr* 2001; 68:196-199.
15. Lowe GM, Donaldson JS, Backer CL. Vascular rings: 10 year-review of imaging. *Radiographics* 1991; 11:637-646.
16. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35:961-979.
17. Gutiérrez AJ, Pietrani MA, Guerchicoff M, Villa A, Granja M, Marantz PM. Evaluación de la patología cardiovascular extracardíaca mediante resonancia magnética en la edad pediátrica. *Rev Argent Cardiol* 2003;

71:344-350.

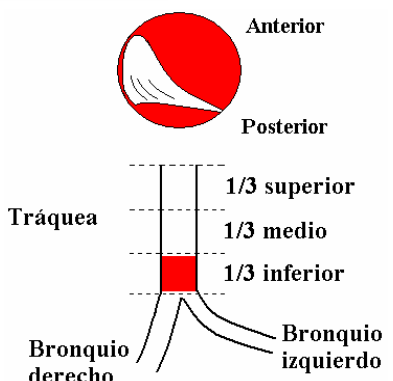
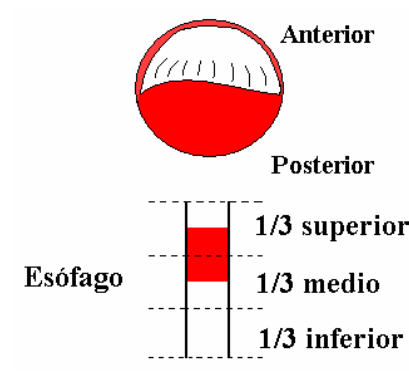
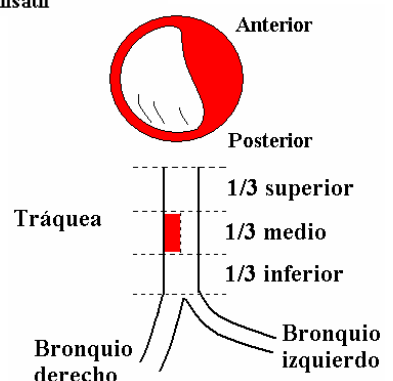
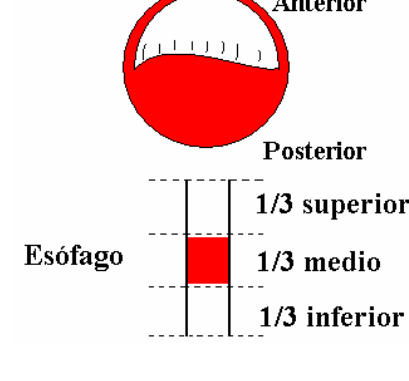
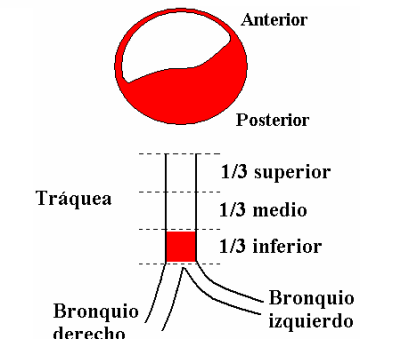
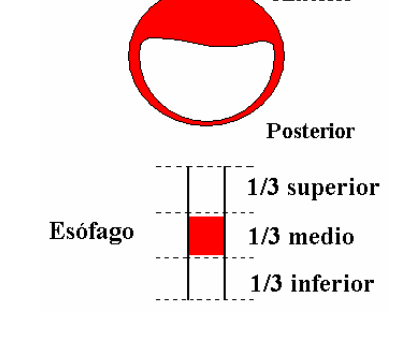
18. Arnaiz PG, Urcelay GM, Heusser FR, Arretz CV, Ríos GO. Resonancia magnética en la evaluación de los anillos vasculares. *Rev Chil Pediatr* 1996; 67:228-231.
19. Frush DP, Herlong JR. Pediatric thoracic CT angiography. *Pediatr Radiol* 2005; 35:11-25.
20. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, De León SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:725-731.
21. Filston HC, Ferguson TB, Oldham HN. Airway obstruction by vascular anomalies. Importance of telescopic bronchoscopy. *Ann Surg* 1987; 205:541-548.
22. Chapotte C, Monrigal JP, Pezard P, y col. Airway compression in children due to congenital heart disease: value of flexible fiberoptic bronchoscopic assessment. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1998; 12:145-152.
23. Furuya MEY, Ramírez-Figueroa JL, López-Arguello JU, Villalpando-Canchola R, Vera-Canelo M, Valencia-Carranco J. Insuficiencia respiratoria grave secundaria a anillo vascular. Informe de dos casos. *Arch Inst Cardiol Mex* 1995; 65:520-527.
24. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1339-1347.
25. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW, Snyder CL, Lofland GK, Ashcraft KW, Holder TM. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25 year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 434-439.

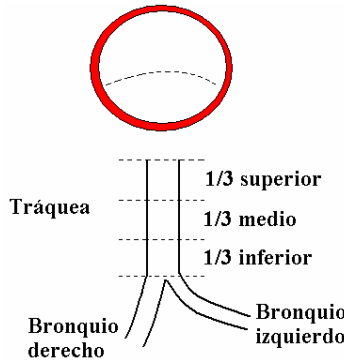
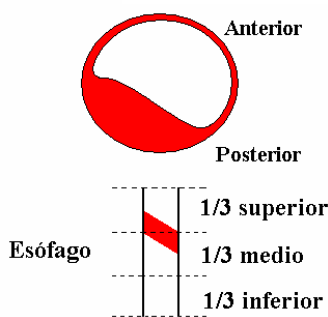
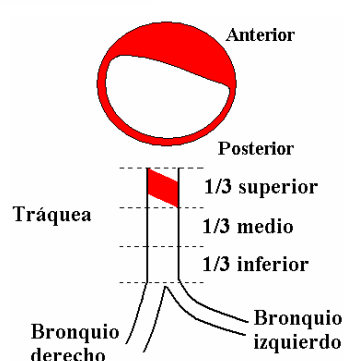
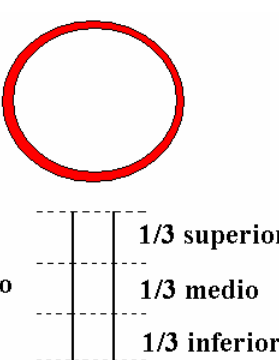
Autopsia						(9)
Broncoscopia						(10)
Panendoscopia						(11)

HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS

Broncoscopia	(1) Compresión traqueal anterior y sitio	(2) Compresión traqueal posterior y sitio	(3) Compresión traqueal lateral y sitio	(4) Compresión traqueal bilateral y sitio	(5) Sin Compresión	(6) Estenosis traqueal y sitio	(7) Traqueo malacia	(8) % de estenosis u obstrucción	(9) Traqueal pulsátil
	(10) Compresión bronquial sitio		(11) Estenosis bronquial		(12) % de estenosis		(13) Bronquial pulsátil		
Panendoscopia	(1) Compresión esofágica anterior y sitio	(2) Compresión esofágica posterior y sitio	(3) Compresión esofágica bilateral y sitio	(4) Sin compresión	(5) Estenosis esofágica	(6) % de estenosis	(7) Pusatil	(8) Horizontal	(9) Oblicua
Indicación de broncoscopia	(1) Estridor		(2) ERGE		(3) Anillo vascular		(4) Atelectasia		(5) Sibilancias
Malformaciones asociadas (especificar)	(1) Cardíacas		(2) Respiratorias		(3) Renales		(4) Digestivas		(5) Otras
Enfermedades concomitantes relevantes (especificar)									
Seguimiento	(1) Si			(2) No			Tiempo (meses)		
Evolución	Asintomático		Mejoría		Persistencia de síntomas respiratorios		Persistencia de síntomas digestivos		
Broncoscopia PQX	(1) Si	(2) No	Número	Hallazgos broncoscopia PQX	Panendoscopia PQX	(1) Si	(2) No	Número	Hallazgos panendoscopia PQX
OBSERVACIONES					TRATAMIENTO QUIRURGICO				
CONCORDANCIA DX clínico - DX endoscópico					CONCORDANCIA Endoscopia-Cirugía				

ANEXO 2. Guía endoscópica esquemática para la ayuda diagnóstica de los diferentes tipos de AV

AV	Broncoscopia	Endoscopia digestiva
DAA	<p>Compresión pulsátil anterolateral derecha del tercio distal de la tráquea, con desplazamiento a la izquierda.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Tráquea 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior Bronquio derecho Bronquio izquierdo</p>	<p>Compresión pulsátil posterior de la unión del tercio superior con el medio del esófago. En proyección horizontal, amplia.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Esófago 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior</p>
AAD	<p>Compresión pulsátil lateral derecha con desplazamiento del tercio medio de la tráquea.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Tráquea 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior Bronquio derecho Bronquio izquierdo</p>	<p>Compresión pulsátil posterior y horizontal del tercio medio del esófago.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Esófago 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior</p>
OARIAP	<p>Compresión pulsátil posterior del tercio distal de la tráquea y/o traqueobronquial derecha.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Tráquea 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior Bronquio derecho Bronquio izquierdo</p>	<p>Compresión pulsátil anterior del tercio medio del esófago.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p>  <p>Anterior Posterior Esófago 1/3 superior 1/3 medio 1/3 inferior</p>

<p>SDA</p>	<p>Sin compresiones. A menos que esté muy apretada, puede comprimir la tráquea posterior.</p> 	<p>Compresión pulsátil posterior y oblicua en la unión del tercio superior con el medio del esófago. Habitualmente no amplia.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p> 
<p>AI</p>	<p>Compresión pulsátil anterior del tercio superior de la tráquea.</p> <p>■ Zona de compresión pulsátil</p> 	<p>Sin compresiones.</p> 

ANEXO 3. Algoritmo diagnóstico de los anillos vasculares.

