

Comunicaciones breves

Niño sibilante crónico y doble arco aórtico tipo "D": informe de un caso

Chronic wheezing child and type "D" double aortic arch: case report

Dr. Raúl E. Ríos-Méndez* y Dra. María E. Aráuz-Martínez*

RESUMEN

El arco aórtico derecho con arteria innominada izquierda retroesofágica es una rara patología, que sumada a la presencia del ductus arterioso permeable o ligamento ductal izquierdo conforma un anillo vascular (doble arco aórtico de tipo "D"). La sospecha diagnóstica de anillo vascular es alta en lactantes con disfagia, estridor o síndromes de obstrucción bronquial a repetición; pasada esa edad, esta presunción diagnóstica es menor. En niños escolares o mayores con rales sibilantes recurrentes, prueba broncodilatadora positiva y mala evolución, además de pensar en asma como posible etiología, es menester descartar otras causas menos frecuentes. Presentamos el caso de una niña de 8 años con diagnóstico de asma con mala respuesta al tratamiento en quien se confirmó este raro tipo de anillo vascular.

Palabras clave: asma, anillo vascular, disfagia, rales sibilantes, pediatría.

SUMMARY

Right aortic arch with retroesophageal left innominate artery is an unusual pathology. The presence of patent ductus arteriosus, or left ductal ligament, does complete the vascular ring (Type "D" double aortic arch). In infants with dysphagia, stridor and/or recurrent wheezing, presence of vascular rings may be suspected. In older patients this diagnose is less common. Children in school age or older with risk factors, positive bronchodilator test and bad evolution, could have other unusual etiologies. We report an 8 year old patient with previous diagnosis of asthma with inadequate response to treatment in whom this no frequent type of vascular ring was confirmed.

Key words: asthma, vascular ring, dysphagia, wheezing, pediatric.

INTRODUCCIÓN

El anillo vascular es una anomalía congénita poco común del arco aórtico (menos del 1% de las cardiopatías congénitas) que puede producir compresión de tráquea o esófago. Esta malformación a menudo causa disfagia y trastornos respiratorios a

repetición en la etapa de lactantes,¹ pero a veces la presentación clínica oligosintomática retrasa el diagnóstico, que puede incluso darse como un hallazgo radiológico durante un estudio por otra causa.^{2,3} En pacientes escolares sibilantes crónicos con adecuado tratamiento médico y mala evolución se deben pensar y descartar otras causas subyacentes, además de asma, entre ellas, la presencia de un anillo vascular, pues su pronta resolución quirúrgica puede mejorar los síntomas respiratorios.^{4,5} Presentamos el caso de una paciente en edad escolar con diagnóstico de asma con mala respuesta al tratamiento en quien se confirmó la presencia de un anillo vascular (arco aórtico derecho de tipo IV de Edwards).⁶

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 8 años controlada en otro centro con diagnóstico de asma persistente moderada en tratamiento crónico con agonistas β_2 y corticoides inhalados mediante aerocámara bivalvulada desde los dos años de edad, con buena adherencia al tratamiento.

Como datos positivos presentaba, al examen físico, su peso y talla en percentilo 5, rales sibilantes inspiratorios, resto del examen físico sin nada llamativo.

Antecedentes positivos: madre con rinitis, tía asmática, hermano con episodios de broncoobstrucción recurrente. La paciente fue una recién nacida a término con bajo peso para la edad gestacional, presencia de rales sibilantes desde los 3 meses, tuvo dos internaciones por cuadros broncoobstructivos en su etapa de lactante y, en una de ellas, requirió ventilación mecánica durante un mes. A los 2 años, nuevamente dos internaciones por dificultad ventilatoria obstructiva, una de ellas con rescate de virus sincicial respiratorio (VSR), luego de lo cual quedó medicada con agonistas β_2 y corticoides inhalados por presunción diagnóstica de asma persistente grave.

A los 5 años fue internada por presentar atelectasia retrocardíaca e hipoxemia. Se realizó broncoscopia que descartó alteración del árbol bron-

* Sección de Cardiología pediátrica del Sanatorio Güemes.

Correspondencia:
Dr. Raúl E. Ríos-Méndez.
riosmendez@intramed.net.ar

Recibido: 18-6-08
Aceptado: 17-10-08

quial; el lavado broncoalveolar fue negativo.

Luego de este episodio persistió con tos nocturna y durante el ejercicio, rales sibilantes crónicos y disfgia intermitente a los sólidos.

A los 7 años tuvo su última internación debido a crisis asmática y neumonía a VSR.

Como parte de su evaluación se realizaron los siguientes estudios:

Valoración cardiológica, informada como normal.

Telerradiografía de tórax: atrapamiento aéreo bilateral, atelectasia de lóbulo medio y sospecha de arco aórtico derecho.

Tomografía axial computada de tórax: arco aórtico derecho, tracto fibroso en lóbulo medio, resto del parénquima pulmonar normal.

Espirometría: leve obstrucción de la vía aérea con respuesta broncodilatadora positiva.

Con estos datos llegó a nuestra consulta, donde con la alta sospecha de anillo vascular solicitamos:

Esofagograma con bario: marcada muesca posterior y lateral izquierda.

pHmetría: patológica.

Ecocardiografía: sin alteración estructural intracardiaca, arco aórtico derecho, no ductus arterioso persistente (DAP).

Angiografía: arco aórtico derecho, aorta descendente a la derecha, arteria innominada izquierda retroesofágica, no DAP (Figura 1).

Con diagnóstico de doble arco aórtico de tipo "D" (arco aórtico derecho de tipo IV según la

clasificación de Edwards) (Tabla 1), se derivó la paciente a cirugía.

La intervención quirúrgica confirmó el diagnóstico presuntivo. La técnica utilizada fue abordaje por toracotomía posterior izquierda sin circulación extracorpórea; se realizó transección del ligamento ductal, al que previamente se le colocó un clip N° 200, y pexia de la aorta a la pared torácica mediante punto de sutura. Requirió drenaje pleural durante 36 h para tratar el neumotórax izquierdo; la paciente egresó del hospital 48 h después de la cirugía.

Al momento, la paciente tiene 5 meses de seguimiento posquirúrgico con buena evolución. Refirió que desapareció la disfgia; continúa con igual tratamiento para el asma y reflujo gastroesofágico. Un nuevo esofagograma permitió observar persistencia de la muesca posterior, pero hubo desaparición de la muesca lateral (dada por el ligamento ductal) (Figura 2); la espirometría actual reveló porcentajes dentro de límites normales, excepto en la pequeña vía aérea (Tabla 2).

DISCUSIÓN

La sintomatología provocada por un anillo vascular se presenta en su gran mayoría durante la lactancia,^{1,2,4,5} aunque existen informes en los que la aparición clínica de este cuadro se detecta recién en

FIGURA 1. **Angiografía aórtica:** arco aórtico derecho (asterisco), arteria carótida común derecha (signo "+"), arteria subclavia derecha (signo "x"), arteria innominada izquierda aberrante (flecha fina), arteria subclavia izquierda (cabeza de flecha), arteria carótida común izquierda (flecha gruesa).

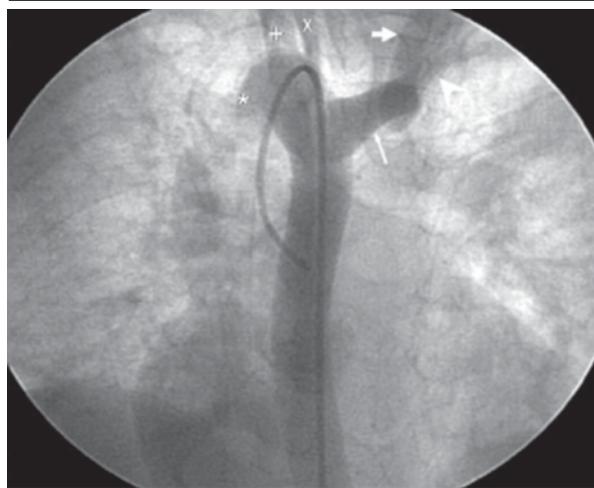


TABLA 1. Clasificación del arco aórtico derecho según Edwards

Tipo I: el nacimiento de los vasos en el arco aórtico sigue el siguiente orden: arteria innominada, carótida común derecha y subclavia derecha.

Tipo II: presenta anillo vascular conformado por el arco en la parte derecha y el ligamento o ductus en la izquierda que se extiende desde la aorta descendente proximal a la arteria pulmonar izquierda.

Tipo III: forma anillo vascular ya que la arteria subclavia izquierda tiene nacimiento aberrante y el ligamento o ductus arterioso que nace de esta arteria se anastomosa con la arteria pulmonar izquierda.

Tipo IV: forma anillo vascular, la arteria innominada izquierda surge como última rama que da origen a las arterias subclavia y carótida común izquierdas; el ligamento o ductus arterioso que nace de la arteria subclavia izquierda se anastomosa con la arteria pulmonar izquierda.

Tipo V: la arteria subclavia izquierda está conectada con el origen de la arteria pulmonar izquierda a través del ductus arterioso, por lo tanto no tiene conexión aórtica.

la edad adulta.³ En los pacientes en edad escolar con rales sibilantes crónicos, el diagnóstico de asma es el prevalente, razón por la cual dentro del algoritmo diagnóstico los estudios se encaminan a confirmar esta etiología.

Actualmente, para el diagnóstico de asma se siguen los criterios emitidos por el grupo Iniciativa Mundial para el Asma o grupo GINA (*Global Initiative for Asthma*).⁷ Nuestra paciente no sólo cumplía con esos criterios sino que, además, tenía el antecedente de infección respiratoria por VSR, que según informes actuales puede ser un factor predisponente para padecer asma en el futuro;⁸ por estas razones, se mantuvo el tratamiento dirigido a esta patología.

Sin embargo, en un paciente catalogado como asmático, con buena adherencia al tratamiento pero con sintomatología persistente, debería replantearse el diagnóstico inicial y agudizar el diagnóstico diferencial en busca de otra etiología que hasta el momento no se hubiera descartado. En la reevaluación de la paciente tomamos en cuenta el informe tomográfico de arco aórtico derecho, si bien no aclaraba si había alteración en la emergencia de los vasos del cuello; pero, la presencia de arco aórtico derecho sumado a disfagia para los sólidos nos hizo sospechar la presencia de un anillo vascular, que fue confirmada por el esofagograma con bario.

Las diferentes modalidades de diagnóstico por imágenes son herramientas clave en la confirmación de esta patología. Actualmente, la resonancia magnética nuclear (RMN) y la tomografía computada (TC) son métodos no invasivos que definen

con gran precisión la morfología del anillo vascular y su relación con estructuras vecinas, que ayudan al planeamiento quirúrgico.⁹ No obstante, se han comunicado fallas diagnósticas en cuanto al lado dominante en el doble arco aórtico con la TC;¹⁰ por ello es necesario que el personal esté familiarizado con estas técnicas e imágenes de anillo vascular en sus diferentes variantes anatómicas para no errar el diagnóstico.¹¹ Asimismo, en nuestra experiencia el esofagograma con bario sigue siendo un buen método de primera línea para confirmar la presencia de anillo vascular y lograr una aproximación sobre su tipo en la mayoría de los casos.^{5,9,10} Además, es un método fácil de realizar y de bajo costo, tema no menor en países con pocos recursos económicos. En ocasiones, también se indica la aortografía, para definir la anatomía aórtica y elegir la vía de abordaje quirúrgico.^{1,9,10} Cabe destacar que en todo paciente sibilante crónico que no responde al tratamiento para asma, como nuestra paciente, es de rigor realizar un estudio broncoscópico para descartar alteraciones anatómicas, funcionales o combinadas, aunque su poder de diagnóstico definitivo oscila alrededor del 85%.¹²

Dados los pocos casos comunicados de doble arco aórtico de tipo "D", no existe consenso para su manejo durante la infancia. La ligadura y sección del DAP o ligamento ductal debe realizarse para desconfigurar el anillo vascular, pero en cuanto a la arteria innominada aberrante, algunos grupos practican, durante el mismo acto quirúrgico, la sección y reimplante del vaso en la aorta ascendente¹³ o solamente arterioplejia,^{10,14} mientras otros indican el reimplante en un segundo acto quirúrgico si el vaso mencionado continúa causando disfagia.²

En nuestra paciente, a pesar de observarse persistencia de la muesca posterior en el esofagograma posquirúrgico hubo desaparición de la disfagia. Alsenaidi et al¹⁰ comunicaron en su

FIGURA 2. Esfagograma con bario: **A. Proyección antero-posterior prequirúrgica:** muesca lateral izquierda (flecha). **B. Proyección anteroposterior posquirúrgica:** sin muesca lateral izquierda. **C. Proyección lateral posquirúrgica:** con muesca posterior (flecha corta) y clip en ductus arterioso (flecha larga).

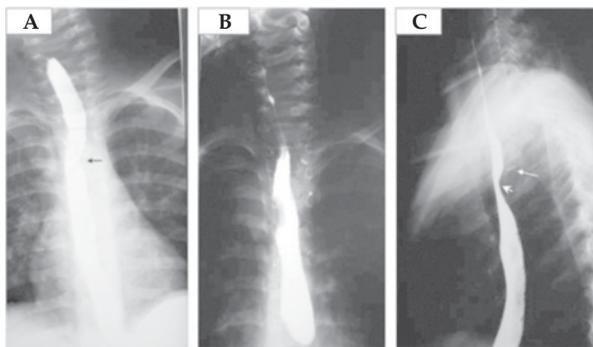


TABLA 2. Resultados de la espirometría posterior a la cirugía

	Prebronco- dilatación	Posbronco- dilatación	% cambio
CVF (l)	84%	84%	0
VEF ₁ (l)	89%	91%	3
VEF ₁ /FVC (%)	106%	109%	3
FEF 25-75% (l/seg)	78%	97%	24

CVF = Capacidad vital forzada.

VEF₁ = Volumen espiratorio forzado en el 1^{er} segundo.

FEF = Flujo espiratorio forzado.

l = litro.

l/seg = litro por segundo.

serie de pacientes con anillo vascular, que los cuadros morfológicos que más comúnmente persistieron después de la cirugía fueron la muesca esofágica y la traqueomalacia, pero ninguno necesitó ser reintervenido quirúrgicamente durante el seguimiento.

El control posquirúrgico de estos pacientes debe seguirse estrechamente pues los trastornos respiratorios previos podrían no desaparecer luego de la división del anillo vascular, ya que pueden existir trastornos autonómicos que expliquen la persistencia de los síntomas respiratorios.¹⁵ ■

BIBLIOGRAFÍA

- Allaria A, Gabai P, Sarudiansky L, Botto H. Resultados de la cirugía del doble arco aórtico. *Arch Argent Pediatr* 1999; 97:13-17.
 - Weinberg PM. Aortic arch anomalies. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents*. 6ª ed. Filadelfia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001:707-35.
 - Hiroshi I, Famiko T, Nobuhiko I, Akira N. Silent double aortic arch found in an elderly man. *Circulation* 2006; 114:e360-1.
 - Ma GQ, Li ZZ, Li XF, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. *Chin Med J* 2007; 120:1408-12.
 - Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53:597-602.
 - Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am* 1948; 32:925-49.
 - Bateman ED, Hurd SS, Barnes PJ, et al. Global strategy for asthma management and prevention: GINA executive summary. *Eur Respir J* 2008; 31:143-78.
 - Doménech Martínez E. Virus sincicial respiratorio (VSR) y asma. *BSCP Can Ped* 2004; 28:11-6.
 - Lee MG. Diagnosis of the double aortic arch and its differentiation from the conotruncal malformations. *Yonsei Med J* 2007; 48:818-26.
 - Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, et al. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics* 2006; 118:e1336-41.
 - Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35:961-79.
 - Aslan AT, Kiper N, Dogru D, et al. Diagnostic value of flexible bronchoscopy in children with persistent and recurrent wheezing. *Allergy Asthma Proc* 2005; 26:483-6.
 - Hawkins JA, Bailey WW, Clark SM. Innominate artery compression of the trachea. Treatment by reimplantation of the innominate artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:678-82.
 - Welz A, Reichert B, Weinhold C, et al. Innominate artery compression of the trachea in infancy and childhood: is surgical therapy justified? *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 32:85-8.
 - Zani A, Morini F, Paolantonio P, Cozzi DA. Not all symptoms disappear after vascular ring division: A Pathophysiological Interpretation. *Pediatr Cardiol* 2008; 29:676-8.
-