

NOTA RADIOLÓGICA

Caso Radiológico Pediátrico

JUAN P. MÁRQUEZ D.* y CRISTIÁN GARCÍA B.**

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 3 meses, sexo femenino, con historia de estridor congénito. No tiene otros antecedentes de importancia. Como parte de su estudio, se realizó radiografía (Rx) de esófago (Figura 1), para descartar un anillo vascular.

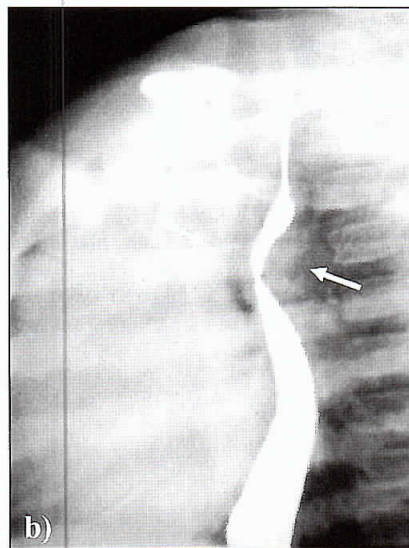
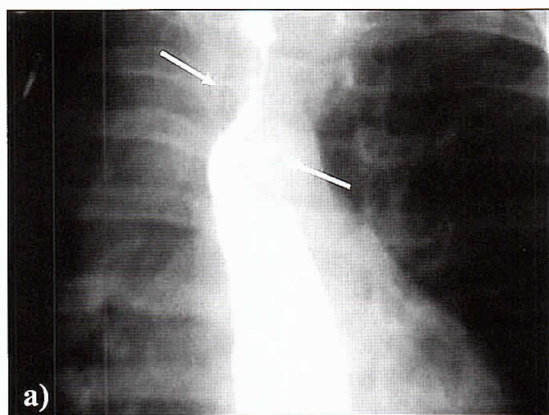


Figura 1. Radiografía de esófago en proyección antero-posterior (a) y en proyección lateral (b).

¿Cuál es su diagnóstico?

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La proyección AP (Figura 1a) muestra dos áreas de compresión del tercio proximal del esófago, una de ellas en la pared lateral izquierda y otra en la pared lateral derecha (flechas). En la proyección lateral (Figura 1b), se observa una compresión posterior del esófago al mismo nivel (flecha posterior); hay además compresión

anterior y disminución de calibre de la tráquea (flecha anterior). Estos hallazgos son compatibles con un anillo vascular, probablemente por un doble cayado aórtico (derecho e izquierdo). La posibilidad de un cayado aórtico derecho único, asociado a una arteria subclavia izquierda aberrante es menos probable.

El examen se complementó con una Angio-Resonancia Magnética (RM) (Figura 2).

* Interno, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

** Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

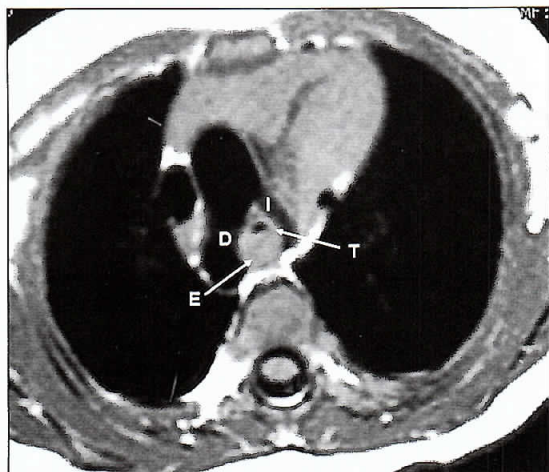


Figura 2. Angio-Resonancia magnética. Corte axial a nivel del cayado aórtico y en secuencia ponderada en T1, que muestra un doble cayado aórtico (D: derecho, I: izquierdo), que comprime el esófago (E) y la tráquea (T).

DIAGNÓSTICO

Anillo vascular: Doble cayado aórtico.

DISCUSIÓN

Los anillos vasculares no son infrecuentes en el niño y corresponden a anomalías de las estructuras vasculares del tórax, que pueden determinar compresión de la vía aérea y del esófago. Dependiendo del grado de compresión de las estructuras vecinas, pueden ser asintomáticos o manifestarse con un cuadro clínico variable, que puede llegar a tener riesgo vital. De esta manera, algunos se manifiestan desde el nacimiento y otros pueden tardar años en diagnosticarse, a veces en forma incidental^{1,2}.

Con mayor frecuencia se manifiestan en el recién nacido o en el lactante, con estridor, sibilancias, disnea, tos o infecciones recurrentes^{1,3,4}, secundarios a la compresión traqueal. Las sibilancias se exacerban con el llanto, al alimentarse y al flexar el cuello. La extensión cervical tiende a disminuir el estridor. También se pueden presentar con disfagia, secundaria a compresión esofágica^{1,4}.

En cuanto a la embriología, en las primeras cinco semanas de gestación, se forman seis pares de arcos aórticos, que progresivamente regresan a medida que se desarrolla el arco aórtico definitivo y sus ramas, así como la arteria pulmonar y sus ramas. Alteraciones a este nivel del desarrollo embrionario, pueden derivar en la formación de anillos vasculares.

Dentro de las anomalías vasculares más frecuentes, se incluyen:

- **Doble cayado aórtico.** La forma más severa de anillo vascular, se forma por persistencia de los 4os arcos aórticos.

- **Cayado aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante:** Es el anillo vascular más común. Frecuentemente puede ser asintomático, a diferencia del doble arco aórtico que suele dar síntomas. El anillo está dado por el cayado aórtico derecho, el ligamento arterioso que persiste en posición izquierda, la arteria subclavia izquierda que nace del segmento proximal del cayado derecho y debe atravesar la línea media hacia la izquierda, pasando por detrás del esófago, y la arteria pulmonar por anterior. Esta forma de anillo se asocia con mayor frecuencia a cardiopatías congénitas y está presente en el 20-30% de pacientes con tetralogía de Fallot y en 35-40% de aquellos con tronco arterioso común⁵.

Existen otras anomalías vasculares que si bien no llegan a conformar un anillo vascular, pueden también producir compresión de la vía aérea y del esófago. Dentro de éstas se incluyen:

- **Cayado aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante:** Es una anomalía frecuente, habitualmente asintomática, ocasionalmente se puede asociar a disfagia. En este caso, la arteria subclavia derecha nace del extremo distal del cayado izquierdo y debe atravesar la línea media, cruzando por detrás de la tráquea y del esófago para alcanzar la región subclavia derecha. No produce compresión traqueal.

- **Cintillo o sling de la arteria pulmonar:** Es una anomalía vascular infrecuente, caracterizada por una arteria pulmonar izquierda aberrante originada de la arteria pulmonar derecha o de un tronco pulmonar elongado⁵, que atraviesa el mediastino de derecha a izquierda, pasando entre la tráquea y el esófago y determina compresión de la vía aérea. En la Rx lateral de tórax se puede ver como una masa entre la tráquea y el esófago.

Desde el punto de vista clínico, el diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de estridor congénito, como son laringo-traqueomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica congénita, membrana laríngea, hemangiomas y otras.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

El método diagnóstico inicial más utilizado ante la sospecha de un anillo vascular es la Ra-

diografía (Rx) anteroposterior (AP) y lateral de tórax y la Rx de esófago⁶. Estas permiten determinar con certeza la posición del cayado aórtico, por la indentación que normalmente éste determina sobre la tráquea y el esófago. Cuando el cayado aórtico está a la izquierda, la tráquea presentará una suave indentación en su pared lateral izquierda en la Rx de tórax y lo mismo sucede con el esófago en la Rx de esófago⁵. Por el contrario, cuando existe un cayado aórtico derecho, esta indentación será sobre la pared lateral derecha de la tráquea y del esófago. En el caso del doble cayado aórtico, puede observarse una doble indentación del esófago, una a derecha y otra a izquierda. En la Rx lateral del esófago, se observará una indentación posterior en su tercio proximal, determinada por un cayado aórtico (generalmente el derecho) en el caso de un doble cayado aórtico, o por la arteria subclavia izquierda aberrante en el caso de un cayado derecho único (5). La gran ventaja del estudio Rx simple, es que es un examen sencillo, barato, que no requiere de sedación, está disponible en todos los centros, tiene un alto rendimiento diagnóstico y permite seleccionar aquellos pacientes que requerirán exámenes más sofisticados.

Esta combinación de Rx de tórax AP y lateral y Rx de esófago, logra demostrar al menos una alteración en el 100% de los pacientes con anillo vascular. En esto, existe consenso en que ningún paciente con anillo vascular sintomático, puede presentar una Rx de tórax y de esófago normales⁷.

El diagnóstico se puede confirmar posteriormente, con Angio-RM o Angio-tomografía axial computada (TAC)^{5,6}. El rendimiento diagnóstico de estas técnicas es similar y ambas permiten una excelente demostración anatómica de las estructuras vasculares del tórax, con detalles de la configuración exacta del arco aórtico, el grado de compresión traqueobronquial y las ramificaciones de los vasos braquiocéfálicos^{5,8}, por lo que se han convertido en los métodos de imágenes de elección en el diagnóstico de los anillos vasculares⁸, desplazando a métodos invasivos clásicos, como la angiografía.

El Angio-TAC ha demostrado ser de gran utilidad en el diagnóstico de los anillos vasculares. Herramientas como la reconstrucción 3D a color permiten que el TAC helicoidal o multicorte represente una excelente alternativa diagnóstica no invasiva^{9,16}. Además, la broncoscopia virtual con TAC ha demostrado tener buena correlación con la fibrobroncoscopia tradicional en el control postoperatorio de las vías aéreas¹⁰⁻¹².

La Angio-RM, en especial con el uso de contraste paramagnético (Gadolinio), también ha demostrado ser altamente efectiva en la demostración anatómica de la morfología de las estructuras vasculares del tórax, incluyendo la aorta, la arteria pulmonar y sus ramificaciones¹³⁻¹⁶. Tanto la Angio-TAC, como la Angio-RM, son de especial utilidad en pacientes con sospecha de anillo vascular y permiten no sólo demostrar el tipo de anillo vascular sino también el grado de compresión de la vía aérea, lo que resulta de real importancia en el momento de definir el diagnóstico y la terapéutica.

Tanto la TAC helicoidal como la RM tienen ventajas sobre la angiografía convencional, incluyendo el hecho de que corresponden a métodos no invasivos y permiten evaluar no sólo las estructuras vasculares, sino también las estructuras vecinas.

La fibrobroncoscopia puede también jugar un rol en el estudio de estos pacientes. Permite determinar el grado de estenosis de la vía aérea y a veces es el método diagnóstico inicial en el estudio de un lactante con obstrucción de la vía aérea superior. Como ventajas sobre los estudios de imágenes, este método permite una observación directa de la vía aérea. Permite tomar biopsias y una evaluación dinámica de la vía aérea. Muchos lo recomiendan como el estudio de elección en el paciente con respiración ruidosa sin causa evidente.

TRATAMIENTO

La cirugía está indicada en todos los pacientes sintomáticos con evidencia radiológica de compresión traqueal, siendo la edad promedio de cirugía los 8 meses (rangos de 36 días a 94 meses)⁴. La técnica quirúrgica dependerá del tipo de anillo. En el caso del doble arco aórtico, se suele liberar el arco anterior, que suele ser más pequeño, y del que pueden salir la carótida y subclavia izquierdas. En el caso del arco aórtico derecho con ligamento izquierdo, la cirugía consiste en la sección del ligamento arterioso.

En el caso de la arteria pulmonar izquierda anómala, se corrige seccionándola en su origen y reanastomosándola una vez que se ha llevado el tronco pulmonar hacia anterior de la tráquea.

La mortalidad de la cirugía es cercana al 3,3% y el 90% de los pacientes se mantiene libre de síntomas a los tres años postcirugía. Alrededor del 10% tiene problemas respiratorios residuales y 3,3% presenta reflujo gastroesofágico⁴.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- HARTY M P, KRAMER S S, FELLOWS K E. Current concepts on imaging of thoracic vascular abnormalities. *Current Opinion in Pediatrics* 2000; 12: 194-202.
- 2.- KRZYSTOLIK-LADZINSKA J, GOC B, ROKICKI W, ZEBRAK J. Undiagnosed double aortic arch causing respiratory disturbances after 15-years. *Pneumonol Alergol Pol.* 2001; 69: 97-101.
- 3.- PEREIRA GONZÁLEZ M J, BARRANCO P, BELVER M T, LÓPEZ-SERRANO M C. Vascular rings can give cough. *Allergy* 2003; 58: 86-7.
- 4.- YILMAZ M, OZKAN M, DOGAN R, DEMIRCI M, ERSOY U, BOKE E et al. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression *Heart Surg Forum* 2003; 63: 149-52.
- 5.- BEEKMAN R P, HAZEKAMP M G, SOBOTKA M A, MEIJBOOM E J, DE ROOS A, STAALMAN C R et al. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings: the role of MRI. *Magn Reson Imaging* 1998; 16: 137-45.
- 6.- LOWE G M, DONALDSON J S, BACKER C L. Vascular rings: 10-year review of imaging. *Radiographics* 1991; 11: 637-46.
- 7.- PICKHARDT P J, SIEGEL M J, GUTIÉRREZ F R. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings : *Radiology* 1997; 203: 423-6.
- 8.- HARAMATI L B, GLICKSTEIN J S, ISSENBERG H J, HARAMATI N, CROOKE G A. MR imaging and CT of vascular anomalies *Radiographics* 2002; 22: 337-47.
- 9.- KATZ M, KONEN E, ROZENMAN J, SZEINBERG A, ITZCHAK Y. Spiral CT and 3D image reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 564-8.
- 10.- LUCCICHENTI G, CADEMARTIRI F, FECCI L, CARBOGNANI P, RUSCA M, PAVONE P. Non-neoplastic tracheal lesions: comparison between virtual CT endoscopy and fiberoptic bronchoscopy. *Radiol Med (Torino)* 2003; 106: 147-53.
- 11.- FERRETTI G R, KOCIER M, CALAQUE O, ARBIB F, RIGHINI C, COULOMB M et al. Follow-up after stent insertion in the tracheobronchial tree: role of helical computed tomography in comparison with fiberoptic bronchoscopy. *Eur Radiol* 2003; 13: 1172-8.
- 12.- HOPPE H, DINKEL H P, WALDER B, VON ALLMEN G, GUGGER M, VOCK P. Grading airway stenosis down to the segmental level using virtual bronchoscopy. *Chest* 2004; 125: 704-11.
- 13.- HERNÁNDEZ R J. MR imaging of mediastinal vessels. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002; 10: 237-51.
- 14.- HO V B, PRINCE M R. Thoracic MR aortography: imaging techniques and strategies. *Radiographics* 1998; 18: 287-309.
- 15.- GLOCKNER J F. Navigating the aorta: MR virtual vascular endoscopy. *Radiographics* 2003; 23: 11-8.
- 16.- KERSTING-SOMMERHOFF B A, SECHTEM U P, FISHER M R, HIGGINS C B. MR imaging of congenital anomalies of the aortic arch: *AJR* 1987; 149: 9-13.