

COMUNICACIONES BREVES

Origen anómalo de la rama pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente en un niño con estenosis subaórtica asociada

Pedro Curi-Curi,¹ Samuel Ramírez,² Luis Muñoz,³ Juan Calderón-Colmenero,⁴ Antonio Razo,⁵ Jorge Cervantes-Salazar.⁶

¹Cirujano Cardiovascular Pediátrico. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

²Departamento de Cirugía Cardíaca Pediátrica y de Cardiopatías Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

³Especialista en Ciencias Morfológicas. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

⁴Departamento de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

⁵Cardiólogo Pediatra. Departamento de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

⁶Departamento de Cirugía Cardíaca Pediátrica y de Cardiopatías Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Recibido el 9 de julio de 2009; aceptado el 21 de octubre de 2009.

PALABRAS CLAVE

Cardiopatía congénita;
Cirugía cardíaca; Origen
anómalo rama pulmonar
izquierda; México.

Resumen

Objetivo: La finalidad de esta comunicación es el de describir el caso clínico de un paciente con origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar a partir de la aorta, y presentar una revisión actualizada de la literatura con respecto a esta rara patología.

Caso clínico. Se trata de un paciente de dos años de edad, referido a nuestra institución para tratamiento quirúrgico de una obstrucción subaórtica. Los estudios no invasivos mostraron un arco aórtico a la derecha y una obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo secundaria a un rodete subaórtico, pero no se documentó el origen anómalo de una rama pulmonar izquierda a partir de la aorta. El diagnóstico fue confirmado en el intraoperatorio y se realizó una corrección total de las lesiones que simultáneamente incluyó la anastomosis de la rama pulmonar izquierda al tronco de la arteria pulmonar. Los resultados de la reparación quirúrgica de este caso fueron satisfactorios.

Conclusiones. A pesar de que el origen anómalo de una rama pulmonar izquierda a partir de la aorta es una patología rara que no fue adecuadamente diagnosticada, se pueden obtener resultados satisfactorios cuando se realiza una corrección quirúrgica oportuna y afortunada.

KEY WORDS

Congenital heart disease;
Cardiac surgery;
Anomalous origin left
pulmonary artery; Mexico.

Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta with associated sub-aortic stenosis in an infant

Abstract

Objective: The aim of this report is to describe a clinical case of an anomalous origin of the left pulmonary artery branch from the ascending aorta, and to present a current literature review of this rare disease.

Clinical case: A 2 year-old infant was referred to our institution for surgical correction of sub aortic obstruction. The non invasive investigation disclosed a right aortic arch anatomy with left ventricle outflow tract obstruction due to sub aortic membrane associated but failed to show the anomalous origin of the left pulmonary artery branch from the ascending aorta. The diagnosis was made intraoperatively and the patient underwent a total surgical correction of the defects, including simultaneous anastomosis of the left pulmonary artery to the pulmonary trunk. Results of the surgical repair of this case were successful.

Conclusions. Although anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta is a rare disease which was not diagnosed appropriately, successful results can be obtained when opportune and fortunate total surgical corrections are performed.

Introducción

El origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente con origen normal de la otra rama desde el tronco de la arteria pulmonar es una malformación congénita rara.¹ Se la debe diferenciar de aquellos pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar, en los que la circulación de un pulmón puede depender de una colateral aorto-pulmonar mayor originada de la aorta ascendente.² En el caso de origen anómalo de una rama pulmonar a partir de la aorta, la ecocardiografía muestra en el eje corto la presencia de dos válvulas semilunares, mientras que en el Fallot extremo, sólo existe una válvula semilunar que corresponde a la aorta.

Es conocido el hecho de que el nacimiento anómalo de una rama de la arteria pulmonar generalmente es contrario al arco aórtico. Dado que lo habitual es que el arco aórtico sea izquierdo, cuando esta malformación poco frecuente se presenta, la rama pulmonar derecha se ve mayormente afectada y se origina de la aorta ascendente con mucha mayor frecuencia que la rama izquierda, asociándose generalmente con conducto arterioso persistente o con ventana aortopulmonar.³ Por el contrario, el origen anómalo de la rama pulmonar izquierda se relaciona con la tetralogía de Fallot, arco aórtico derecho, y origen anómalo de la subclavia derecha.⁴ Presentamos un caso, extraordinariamente raro, de origen anómalo de la rama pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente en un paciente con obstrucción subaórtica atendido en nuestra institución.

Presentación del caso

Se trata de un niño de dos años, sin antecedentes perinatales de importancia, a quien se le detectó un soplo cardíaco desde el nacimiento que no fue estudiado mayormente. Presentó infecciones respiratorias frecuentes, la última de ellas hace cinco meses, momento en el que se corroboró la persistencia del soplo sistólico en mesocardio. A partir de entonces evolucionó asintomático y sin

ningún déficit pondo-estatural. Sin embargo ante la sospecha clínica de un problema valvular aórtico obstructivo significativo, fue trasladado de un Hospital Pediátrico y hospitalizado en nuestra institución para su estudio.

A su examen físico de ingreso destacó la presencia de frémito paraesternal izquierdo, sitio en que se auscultó un soplo expulsivo aórtico grado III/IV irradiado hacia región interescapular, cervical y xifoidea. En el electrocardiograma se observó un bloqueo incompleto de rama derecha con datos de hipertrofia ventricular izquierda por sobrecarga de presión y transición eléctrica en V6. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia moderada y aumento de la trama vascular a predominio del pulmón izquierdo. La ecocardiografía puso en evidencia una estenosis aórtica subvalvular secundaria a un rodete subaórtico con un gradiente máximo de 90 mm Hg, asociado a una insuficiencia valvular aórtica ligera y dilatación de cavidades izquierdas (diámetro diastólico atrial y ventricular izquierdos de 27 mm) con presión sistólica de arteria pulmonar de 30 mm Hg. La anatomía del arco aórtico era hacia la derecha con presencia de un conducto arterioso permeable homolateral, y no se describieron otros hallazgos ecocardiográficos. Con estos diagnósticos se decidió realizar un tratamiento quirúrgico en forma electiva con el objeto de liberar la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo y cerrar el conducto arterioso.

La cirugía se realizó mediante un abordaje clásico por esternotomía media, y en el momento de marsupializar el pericardio para exponer las estructuras cardiovasculares, se evidenció la presencia anómala de una rama arterial que se originaba de la aorta ascendente, dirigiéndose en forma transversal hacia el hilio del pulmón izquierdo. Después de diferenciarla en toda su longitud, se comprobó que correspondía a una rama pulmonar izquierda. Concomitantemente, el tronco de la arteria pulmonar que emergía del ventrículo derecho, seguía su trayecto en forma ininterrumpida hacia el hilio pulmonar correspondiente, convirtiéndose en la rama pulmonar homolateral (**Figura 1**).

Estos hallazgos intraoperatorios obligaron a modificar el planteamiento quirúrgico inicial que era el de resección aislada del rodete subaórtico y cierre del conducto arterioso.

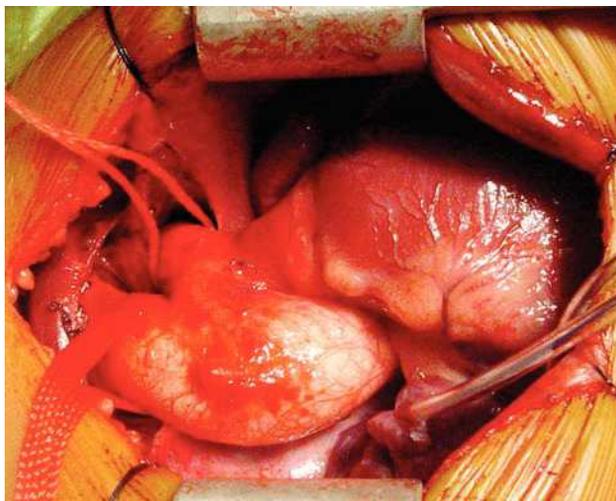


Figura 1. Exposición quirúrgica del origen anómalo de una rama pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente

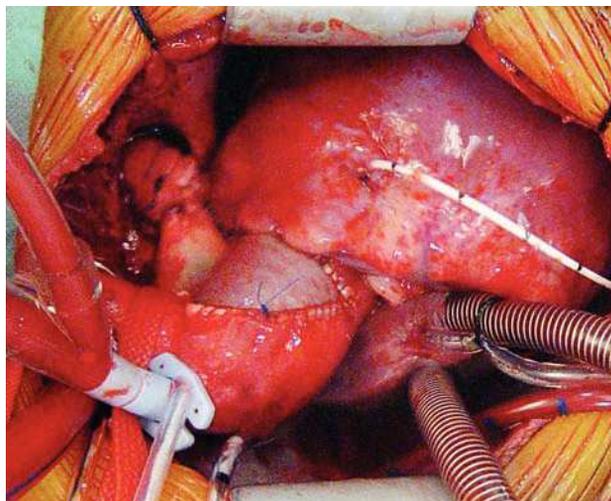


Figura 2. Corrección quirúrgica total: resección rodete subaórtico, ligadura del conducto arterioso, reimplante de la rama pulmonar izquierda al tronco pulmonar y aortoplastia con parche de pericardio bovino

La corrección quirúrgica total comprendió, además de lo ya indicado, la resección del botón de la rama pulmonar izquierda anómalamente originada de la aorta ascendente, su anastomosis hacia el tronco de la arteria pulmonar y una arterioplastia con parche pericardio bovino en el sitio del defecto aórtico que dejó la resección del botón vascular (**Figura 2**).

Se le realizó una ecocardiografía transesofágica intraoperatoria de control, que mostró insuficiencia aórtica ligera sin gradiente residual en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Tampoco se registró gradiente en el sitio de la anastomosis de la rama pulmonar izquierda en el tronco de la arteria pulmonar. Se colocó un catéter de arteria pulmonar dirigido hacia la rama pulmonar izquierda reimplantada, el cual registró valores de presión sistólica pulmonar de 30 mm Hg, equivalentes aproximadamente a la mitad de la presión sistólica sistémica en el intraoperatorio.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria, lográndose la extubación durante las primeras 24 horas. Requirió de apoyo inotrópico con milrinona durante cuatro días que fue el tiempo de su estancia en terapia intensiva. Las presiones de rama pulmonar izquierda al momento del retiro del catéter pulmonar fueron de 20 mm Hg, es decir, 1/4 de la presión sistémica. El paciente fue dado de alta a los nueve días del postoperatorio, en buenas condiciones generales y hemodinámicas.

Discusión

El origen anómalo de una rama pulmonar a partir de la aorta ascendente fue descrito por primera vez por Fraentzel en 1868.⁵ Desde entonces, hubo varios reportes de casos y series clínicas, la mayor parte de ellos en relación a la rama pulmonar derecha.⁶⁻¹¹ Los casos de origen anómalo de la rama pulmonar izquierda, como el que presentamos,

son de cuatro a ocho veces menos comunes que los de la rama derecha¹² y no existe ningún reporte en la literatura de su asociación con obstrucción subaórtica.

Embriológicamente, las células pluripotenciales de la cresta neural juegan un papel muy importante en el desarrollo troncoconal y de la aorta ascendente. Sin embargo, si bien existen algunos mecanismos comunes en su desarrollo, la explicación embriológica del origen anómalo de las ramas pulmonares es un tanto diferente a la derecha que a la izquierda. Proponemos que el origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar se puede deber a una malposición del tabique aorto-pulmonar de Tandler constituido por mesénquima derivado de las crestas neurales. Normalmente este tabique tiene una orientación inclinada de derecha a izquierda y de dorsal a ventral, y separa el cuarto arco aórtico situado hacia anterior y derecha (que originará el cayado), de los sextos arcos aórticos situados hacia posterior e izquierda (que formarán las porciones proximales de las ramas pulmonares). El origen aórtico de la rama derecha se desarrolla por una malposición izquierda del tabique aorto-pulmonar, mientras que el origen aórtico de la rama izquierda se desarrolla por una malposición derecha de dicho tabique.^{7,8,13} Por lo tanto, la falta de fusión de la rama pulmonar izquierda al tronco de la arteria pulmonar, secundaria a la ausencia de sexto arco izquierdo, deriva en la persistencia de un saco aórtico del cual nace la rama pulmonar izquierda.¹⁴ Por esta razón, cuando se presenta el origen anómalo de la rama pulmonar izquierda, frecuentemente se asocia a un arco pulmonar derecho como en el caso que presentamos.

En esta malformación existe un gasto cardíaco derecho dirigido enteramente hacia un pulmón, mientras que el otro recibe su perfusión a una presión sistémica a partir de la aorta. Si además existe asociación con otras lesiones intra-cardíacas que producen cortocircuito de izquierda a derecha, la situación hemodinámica se exagera aún más.

Debido a que la vasculatura de ambos pulmones se hace vulnerable, la historia natural de esta patología muestra una irreversible progresión hacia la enfermedad vascular pulmonar obstructiva severa.² Si no se corrige a temprana edad, la sobrevida reportada al año de vida puede ser de 30% o menor.⁶ Es difícil esclarecer cuál fue la razón por la cual el caso que informamos, llegó a los dos años de vida sin una aparente repercusión vascular pulmonar mayor. El hecho de que la obstrucción subaórtica pudo haber reducido en cierta forma la presión de perfusión sistémica del pulmón izquierdo es discutible, pero debiera tomarse en cuenta como uno de los probables mecanismos involucrados.

La clínica se caracteriza por falla respiratoria progresiva asociada, o como en nuestro caso, a infecciones respiratorias frecuentes desde el nacimiento.^{1,7,10} El diagnóstico se obtiene mediante ecocardiografía complementada por el cateterismo. Sin embargo, la visualización ecocardiográfica de las ramas pulmonares puede ser difícil, lo cual deriva en una falla diagnóstica. Ante la falta de sospecha ecocardiográfica de esta entidad, se prescindió en este caso del estudio hemodinámico, que hubiese sido de gran utilidad diagnóstica y habría mostrado la magnitud de la enfermedad vascular pulmonar por la medición selectiva de la presión en ambas ramas pulmonares. La angiogramografía y la resonancia nuclear magnética también se pueden usar como métodos complementarios en los casos de alta sospecha de esta patología, para ayudar a definir la estrategia del tratamiento quirúrgico.^{15,16}

En nuestro caso, la metodología clínica empleada fue insuficiente para llegar al diagnóstico correcto. Si bien la dilatación de cavidades izquierdas puede presentarse en etapas avanzadas de una obstrucción subaórtica, habitualmente en esta etapa de su evolución el paciente se hace sintomático. Ante la ausencia de sintomatología de importancia en el caso que presentamos, se pensó que la presencia del conducto arterioso derecho fue el responsable de la dilatación de las cavidades izquierdas. Sin embargo, la discordancia clínico-ecográfica aunada a la presencia de arco aórtico derecho, debió obligar al cardiólogo a un estudio más minucioso que incluyera angiogramografía y resonancia nuclear magnética, métodos que hubiesen aclarado mejor el diagnóstico.

En nuestro paciente, el diagnóstico definitivo se estableció durante la cirugía, y por la ausencia de repercusión clínica y ecocardiográfica de importancia, junto con la presencia de la obstrucción subaórtica, se asumió que no existía enfermedad vascular pulmonar lo suficientemente importante para contraindicar la corrección quirúrgica. La medición selectiva de la presión pulmonar izquierda después de la corrección corroboró esta situación, ya que mostró valores prácticamente normales de presión sistólica. Sin embargo, creemos que la biopsia pulmonar izquierda -de la cual prescindimos involuntariamente en este caso-, hubiese sido de gran utilidad para evaluar el daño de la vascularidad pulmonar y por ende establecer el pronóstico.

El tratamiento de elección es la corrección quirúrgica temprana, para evitar la hipertensión pulmonar y el desarrollo subsecuente de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva. El implante directo del botón pulmonar

anómalo al tronco de la arteria pulmonar fue descrito por Kirkpatrick y colaboradores en 1967¹⁷ y por Stanton y colaboradores en 1968.¹¹ También se han descrito técnicas de extensión de la rama anómala en los casos de longitud insuficiente para el reimplante sin tensión, en particular para la rama derecha.¹⁸⁻²² En nuestro caso, la rama izquierda, disecada en gran parte de su extensión, no presentó ningún problema de longitud y fue implantada al tronco pulmonar mediante una anastomosis satisfactoriamente libre de tensión. La mortalidad operatoria reportada en la literatura varía de 0% a 21%^{2,23-27} y la tasa de re-intervención en el mediano plazo para cateterismo intervencionista con catéter balón y stent por estenosis de la anastomosis pulmonar es de 2.5% a 36%.^{23,27} En nuestro caso, la evolución postoperatoria inmediata fue excelente, pero queda pendiente el seguimiento clínico, ecocardiográfico y eventualmente mediante resonancia magnética en el mediano y largo plazo para detectar estenosis en la anastomosis. En caso de presentarla, creemos que el intervencionismo será la opción terapéutica ideal para resolver el problema, dependiendo de la edad del paciente.

Por último, es importante enfatizar que el origen anómalo de la rama pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente en el caso que presentamos, fue un hallazgo quirúrgico afortunado que se corrigió exitosamente, aún sin haber sido correctamente diagnosticado en el preoperatorio. Esto debe alertar al cardiólogo clínico en el sentido de ser más cuidadoso ante un proceso patológico en el que observamos alteraciones que no concuerdan con el estado clínico del paciente.

Conclusión

En conclusión, en este tipo de casos es recomendable el diagnóstico correcto temprano, mediante un estudio ecocardiográfico completo sobre esta rara malformación, con objeto de instalar un tratamiento quirúrgico inmediato como primera opción terapéutica por sus excelentes resultados que permiten evitar la progresión irreversible hacia la enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

Referencias

1. Keane JF, Maltz D, Bernhard WF, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Diagnostic, physiological and surgical considerations. *Circulation* 1974;50:588-594.
2. Nathan M, Rimmer D, Piercey G, et al. Early repair of hemitruncus: Excellent early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133(5):1329-1335.
3. Aru G, English W, Gaymes C, et al. Origin of the left pulmonary artery from the aorta: embryologic considerations. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1008-1010.
4. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988;61:850-856.
5. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der arteria pulmonalis. *Virchows Arch Pathol Ana* 1868;43:420-426.
6. Fontana GP, Effman EL, Sabiston DC Jr. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Surg* 1987;206:102-113.
7. Di Eusanio G, Mazzola A, Gregorini R, et al. Anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1989;30:709-712.

8. Griffiths SP, Levine OR, Andersen DH. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Circulation*. 1962;25:73-84.
9. Yamaki S, Suzuki Y, Ishizawa E, et al. Isolated aortic origin of right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lungs. *Chest* 1983;83:575-578.
10. Fong LV, Anderson RH, Siewers RD, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: a review of echocardiographic, catheter, and morphological features. *Br Heart J* 1989;62:389-395.
11. Stanton RE, Durmin RE, Fyler DC, et al. Right pulmonary artery originating from ascending aorta. *Am J Dis Child* 1968;115:403-413.
12. Dodo H, Alejos JC, Perloff JK, et al. Anomalous origin of the left main pulmonary artery from the ascending aorta associated with DiGeorge syndrome. *Am J Cardiol* 1995;75:1294-1295.
13. Gerlis LM, Ho SY, Smith A, et al. The site of origin of nonconfluent pulmonary arteries from a common arterial trunk or from the ascending aorta: its morphological significance. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990;3:115-120.
14. Aru GM, English WP, Gaymes CH, et al. Origin of the left pulmonary artery from the aorta: embryologic considerations. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1008-1010.
15. Rosa U, Wade KC. CT findings in hemitruncus. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:698-700.
16. Sechtem U, Jungehulsing M, de Vivie R, et al. Left hemitruncus in adulthood: diagnostic role of magnetic resonance imaging. *Eur Heart J* 1991;12:1040-1044.
17. Kirkpatrick SE, Girod DA, King H. Aortic origin of the right pulmonary artery. Surgical repair without a graft. *Circulation* 1967;36:777-782.
18. Van Son JA, Hanley FL. Use of autogenous aortic and main pulmonary artery flaps for repair of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:675-676.
19. Prifti E, Frati G, Crucaen A, et al. A modified technique for repair of the anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:148-150.
20. McMurtry K, Srivastava S, Nguyen KH. Description of a new technique for reimplanting the anomalous right pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2003;76:628-630.
21. Guadalupi P, Spadoni I, Vanini V. Repair of hemitruncus with autologous arterial ring and valved bioconduit. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1708-1710.
22. Prifti E, Bonacchi M, Vanini V, et al. Double-flap technique for repair of anomalous origin of right pulmonary artery from ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1883-1884.
23. Peng EW, Shanmugam G, Macarthur KJ, et al. Ascending aortic origin of a branch pulmonary artery—surgical management and long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:762-766.
24. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Postoperative outcome in patients with anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:21-27.
25. Abu-Sulaiman RM, Hashmi A, McCrindle BW, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one centre. *Cardiol Young* 1998;8:449-454.
26. Kinney JB Jr, Schofield TD, Kawabori I, et al. Quantitative perfusion imaging assessing acquired discrete peripheral pulmonary artery stenosis. *J Nucl Med* 1993;34:1995-1997.
27. Kajihara N, Imoto Y, Sakamoto M, et al. Surgical Results of Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery From the Ascending Aorta Including Reoperation for Infrequent Complications. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1407-1411.