

Reparación quirúrgica del origen anómalo de la arteria pulmonar derecha desde la aorta ascendente: reporte de un caso

Miguel Angel Arboleda, Iván Niño de Guzmán, Eva Ticona, Graciela Morales, Gloria Edgar, Plinio Obregón, María Ganiku, Manuel Adrianzén, Alfredo Lora.
Instituto Nacional del Corazón (ESSALUD), Lima- Perú, Departamento de Cardiopediatría.
L.Falcón
Resonancia Magnética S.A. (RESOMASA), Lima- Perú

RESUMEN

El origen anómalo de la arteria pulmonar derecha (OAAPD) desde la aorta ascendente es una malformación congénita infrecuente. Presentamos una lactante que persistía con insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar severa después de ligadura de ductus arteriosus persistente. Un ecocardiograma postoperatorio descubrió la presencia de esta anomalía. Fue operada restableciéndose la continuidad entre el tronco pulmonar y la rama derecha; nueve meses después la niña se encuentra asintomática; la angiografía mostró ausencia de estenosis residual significativa.

La reparación quirúrgica de esta anomalía debe ser lo más precoz posible; es necesario un seguimiento prolongado para observar probable aparición de estenosis residual.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, cirugía, hipertensión arterial pulmonar, ecocardiografía, resonancia magnética nuclear.

SUMMARY

The anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta is a rare congenital malformation. We describe an infant who remained with congestive cardiac failure and severe pulmonary hypertension after ligation of patent ductus arteriosus. This anomaly was discovered by postoperative echocardiography. A surgical correction with direct anastomosis between the right pulmonary branch and pulmonary trunk was performed; nine months after the patient is asymptomatic and none significant residual stenosis was detected by angiography.

The surgical correction of this anomaly will be accomplished early in infancy and long term follow-up is necessary to observe any residual stenosis appearance.

Keywords :

Congenital heart defects, Surgery, Hypertension, pulmonary arterial, Echocardiography, Magnetic resonance imaging

INTRODUCCIÓN

El origen aórtico de una rama de la arteria pulmonar es una anomalía cardíaca infrecuente, cuya incidencia es inferior al 1% de todas las cardiopatías congénitas. Consiste en el nacimiento anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar, que lo hace directamente de la aorta, sea de la porción ascendente o del cayado de la misma.

En 70- 80% de casos es la rama derecha la que nace directamente de la aorta ascendente, y en el 75% de los casos se acompaña de persistencia del ductus arterioso. El cuadro clínico se caracteriza por congestión pulmonar e insuficiencia cardíaca precoz, y cianosis cuando la presión pulmonar y las resistencias vasculares son muy elevadas.

El diagnóstico debe ser hecho por ecocardiografía; la exclusión de un pulmón en la gammagrafía de perfusión pulmonar mediante inyección de isótopos radiactivos en vena periférica, es fuertemente sugestiva de este diagnóstico. Sin embargo, el cateterismo cardíaco brinda información adicional muy importante⁽¹⁾.

El tratamiento quirúrgico correctivo es incuestionable y urgente, debiendo ser realizado precozmente, pues sin él, la mortalidad alcanza 70% antes de los 6 meses de edad⁽²⁾.

Presentamos el caso clínico de una lactante portadora de dicha anomalía, las imágenes ecocardiográficas y de cateterismo cardíaco previas a la corrección quirúrgica y las actuales obtenidas por angiografía nueve meses después de la cirugía.

CASO CLÍNICO

Lactante de sexo femenino con antecedente de bronconeumonía y cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva, que fue diagnosticada como persistencia de ductus arteriosus con importante repercusión hemodinámica, por ecocardiografía. A los cinco meses de edad fue sometida a cirugía para cierre del ductus arteriosus, persistiendo con congestión pulmonar, hipertensión pulmonar severa, episodios de cianosis e infección respiratoria intrahospitalaria. El estudio de perfusión pulmonar con isótopos radiactivos

mostró exclusión perfusional del pulmón derecho, no obstante la radiografía de tórax simple mostraba un patrón de hiperflujo pulmonar bilateral y signos de hipertensión pulmonar. Una nueva ecocardiografía descubrió el OAAPD, ausencia de ductus residual e hipertensión pulmonar severa. Fue sometida a cateterismo cardíaco que confirmó el OAAPD desde la aorta ascendente e hipertensión pulmonar severa bilateral, siendo suprasistémica en el lado izquierdo. A los seis meses de edad y 5,150 gramos de peso fue realizada la corrección quirúrgica con auxilio de la circulación extracorpórea, a 28°C de temperatura rectal y cardioplejía sanguínea fría. La rama pulmonar derecha nació de la pared posteroizquierda de la aorta ascendente, distante lo suficiente del plano valvular aórtico y del origen del tronco arterial braquiocefálico.

El ductus arteriosus previamente ligado fue seccionado y la aorta, tronco pulmonar y ambas ramas pulmonares fueron ampliamente disecadas para lograr el máximo de movilización de todas ellas. Con el corazón parado, desinsertamos la rama pulmonar derecha de la aorta reparando el orificio con sutura continua de polipropileno; a continuación hicimos una incisión longitudinal en la pared lateral del tronco pulmonar en donde anastomosamos la rama pulmonar derecha en forma termino lateral, por detrás de la aorta y sin uso de material protésico. Al término de la cirugía la presión en el tronco pulmonar era aproximadamente 50% de la presión sistémica. La niña fue extubada a las 24 horas, evolucionó satisfactoriamente y recibió alta al séptimo día postoperatorio. Actualmente la paciente se encuentra asintomática y en buen estado general.



Fig.1 - Ecocardiografía: a la izquierda corte apical en cuatro cámaras mostrando la rama pulmonar derecha (RPD) naciendo directamente de la aorta ascendente; a la derecha, eje corto para-esternal, tronco pulmonar (TP) en posición anterior y la RPD originándose de la aorta.

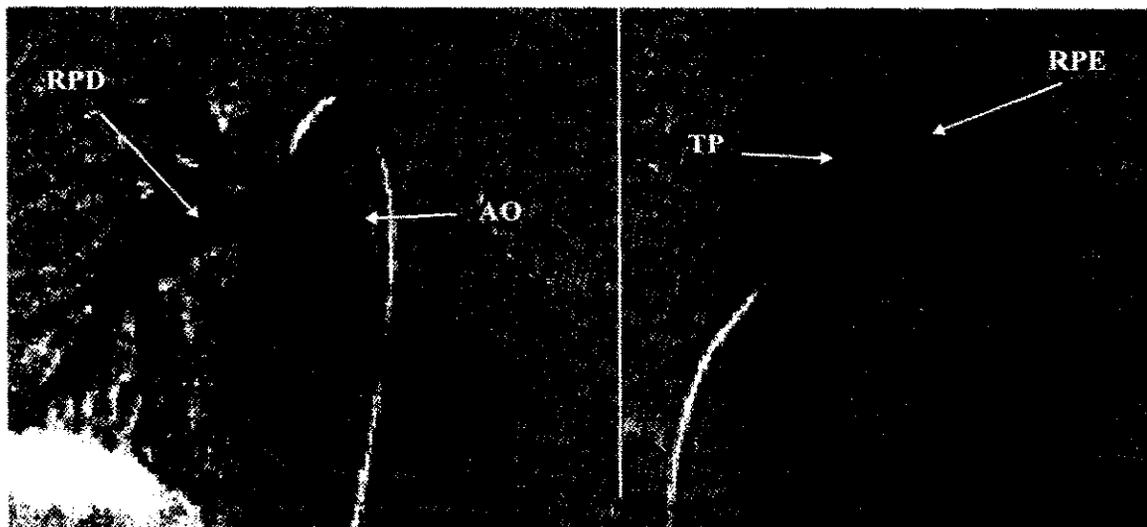


Fig. 2 - Arteriografía: en el lado izquierdo, la arteria pulmonar derecha naciendo directamente de la aorta ascendente; a la derecha, el tronco pulmonar dando origen únicamente a la rama pulmonar izquierda.

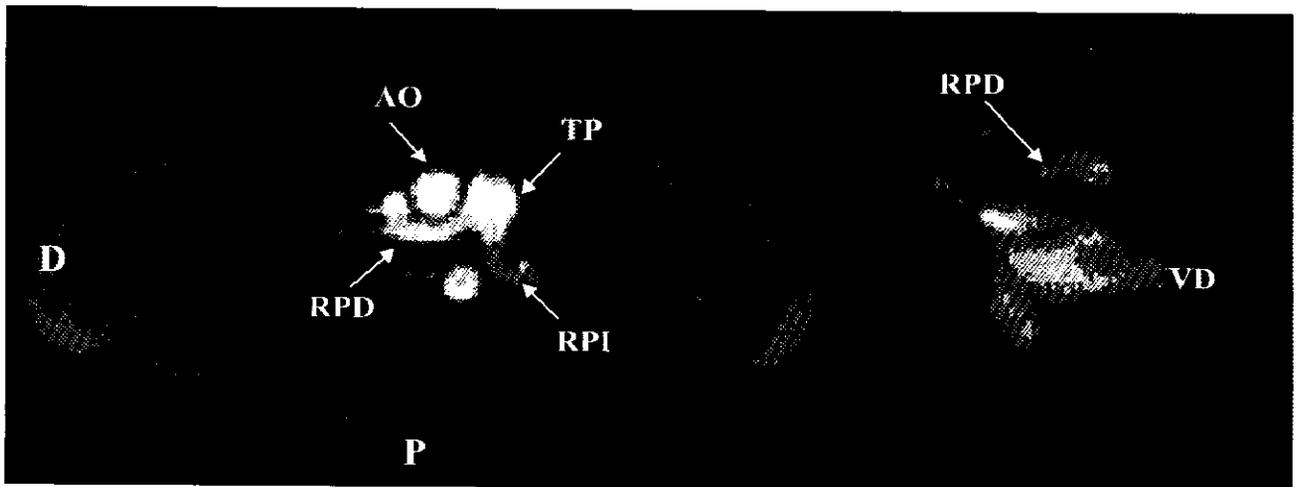


Fig.3 – Angioresonancia: después de la corrección quirúrgica, mostrando un flujo sanguíneo normal entre el tronco pulmonar (TP) y ambas ramas pulmonares derecha e izquierda RPD y RPI).

DISCUSIÓN

El origen aórtico de una arteria pulmonar es una anomalía infrecuente, inferior al 1% de todas las cardiopatías congénitas. Aunque cualquiera de ambas ramas pulmonares puede originarse directamente de la aorta, sea en su porción ascendente o en el cayado, en alrededor del 80% de los casos es la rama derecha la que nace de la aorta ascendente y en el 75% de casos está presente un ductus arteriosus persistente (1, 2). Sin embargo otras malformaciones cardiacas pueden coexistir, entre las que destaca por su frecuencia la tetralogía de Fallot (3, 4).

Comúnmente el cuadro clínico está dominado por el hiperflujo pulmonar y la hipertensión pulmonar severa precoz que conducen a insuficiencia cardíaca congestiva y cianosis con el llanto; infecciones respiratorias intercurrentes suelen agravar el estado clínico.

No obstante, la baja incidencia de esta anomalía, puede llevar a confundirla con otras mucho más frecuente cuya presentación clínica es muy parecida. Tal es el caso que describimos, el primero reportado en nuestro país, que pasó inicialmente desapercibida tanto al examen clínico cuanto al primer estudio ecocardiográfico.

Existen algunos signos clínicos y datos de exámenes auxiliares que sin ser específicos son bastante frecuentes en esta anomalía. La presencia de cianosis al esfuerzo, de carácter episódico, puede explicarse por cortocircuito de derecha a izquierda a través del ductus arteriosus persistente o del foramen oval permeable en presencia de resistencias pulmonares usualmente elevadas.

La inyección de isótopos radiactivos en vena periférica muestra exclusión perfusional del pulmón derecho, cuando es la rama derecha la que nace anormalmente

de la aorta ascendente. Este hallazgo puede llevar inclusive a interpretaciones erróneas, como trombosis de la rama derecha o ligadura accidental de la misma si un procedimiento quirúrgico previo fue realizado.

La ecocardiografía suele ser suficiente para el diagnóstico de certeza (5); las imágenes obtenidas en las incidencias de eje corto paraesternal y apical de cuatro cámaras permiten un diagnóstico preciso (Fig. 1). Sin embargo, el cateterismo cardíaco puede aportar detalles anatómicos y presóricos importantes (Fig. 2); es de destacar la presión pulmonar muy elevada, que alcanza niveles suprasistémicos en el pulmón normalmente perfundido, en este caso el izquierdo, debido a que es éste el que recibe todo el retorno venosos sistémico. Por último, el cateterismo debe ser realizado en caso de duda diagnóstica, más aún en centros que tratan por primera vez de esta patología. Menos invasiva y de óptima resolución, la angioresonancia magnética es una buena alternativa diagnóstica (6).

Aunque las primeras referencias a esta entidad se remontan al siglo XIX, en la histórica descripción de Fraentzel de 1868, la mayor parte de las publicaciones reportan pequeño número de casos, siendo la serie más larga la publicada por Abu-Sulaiman y col., con 14 pacientes operados a lo largo de 36 años (7).

Dada la gravedad de esta anomalía, la reparación quirúrgica debe ser lo más precoz posible; sin embargo han existido casos de reparación exitosa aún en adolescentes (8). Aunque casi siempre la cirugía correctiva puede realizarse, el banding de la arteria pulmonar anómala y ligadura del ductus arteriosus persistente ha sido descrita como una alternativa paliativa en casos muy especiales, como prematuros con muy bajo peso (9).

Diversas estrategias quirúrgicas han sido propuestas, como el uso de hipotermia profunda y parada circulatoria total⁽²⁾, empleo de injertos vasculares y colocación de la rama pulmonar derecha por delante de la aorta.

En el caso que presentamos, utilizamos circulación extracorpórea e hipotermia a 28°C, y cardioplejía sanguínea fría intermitente; como en la mayoría de publicaciones, fue posible restablecer la conexión entre la rama derecha y el tronco pulmonar por detrás de la aorta, sin uso de injertos y anastomosando directamente ambas estructuras. Asimismo la pared posterior de la aorta fue reparada directamente con sutura continua.

La mortalidad hospitalaria de los pacientes operados en las series más grandes fluctuó entre 21 y 25%^(7,10). No reportan muertes tardías, hecho que sugiere que la sobrevida después de la corrección quirúrgica es satisfactoria; nuestro paciente tuvo una evolución postoperatoria satisfactoria, con rápida y significativa reducción de las presiones pulmonares, recibiendo alta al séptimo día postoperatorio.

Nueve meses después la paciente se encuentra

asintomática y en excelente estado general; ecocardiografía muestra cavidades cardiacas de tamaño normal, presión pulmonar normal y un gradiente de presiones de 12 mm Hg. entre el tronco y la rama pulmonar derecha. La angi resonancia mostró un flujo sanguíneo normal hacia ambos pulmones y ausencia de estenosis en la arteria pulmonar y sus ramas.

Sin embargo, un seguimiento a largo plazo es necesario porque la lesión residual más frecuente es la estenosis de la rama pulmonar a nivel de la anastomosis, que requiere algún tipo de intervención en alrededor del 50% de casos, ya sea reoperación, dilatación con balón o colocación de stent^(7,11).

En conclusión, el origen anómalo de una rama pulmonar desde la aorta ascendente, es una anomalía congénita muy infrecuente, pero de muy mal pronóstico si no es tratada a tiempo; debemos tenerla en mente para diagnosticarla y corregirla lo más temprano posible. El tratamiento quirúrgico correctivo es casi siempre posible y el resultado es satisfactorio; la estenosis residual de la rama pulmonar es frecuente, pero puede tratarse por cateterismo intervencionista con bajo riesgo y de forma electiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kirklin J, Barratt-Boyes B. Origin of the right or left pulmonary artery from the ascending aorta. En : *Cardiac Surgery*. New York: John Wiley & Sons, 1986; p.939-944.
2. Malo P, Pérez V. Origen aórtico de una rama de la arteria pulmonar. En: Sánchez P. *Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía*. Barcelona: Salvat Editores, 1986; p.346-351.
3. Amaral F, Teixeira M, Granzotti J, Manso P, Vicente W. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta. Successful surgical correction in an infant with Fallot's tetralogy. *Arq Bras Cardiol* 2002; 79(5):541-3.
4. Rivera IR, Moises VA, Silva CC, Leal SB, Maluf MA, Andrade JL, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (Hemitruncus). *Arq Bras Cardiol* 1998 May; 70(5): 341-4.
5. Girona J, Casaldaliga J, Sánchez C, Yeste D, Miro L. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Its echo-Doppler diagnosis. *Rev Esp Cardiol* 1993 Apr; 46(4):2602.
6. Kim TK, Choe YH, Kim HS, Ko JK, Lee YT, Lee HJ, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: diagnosis by magnetic resonance imaging. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995; 18(2): 118-21.
7. Abu-Sulaiman RM, Hashmi A, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one centre. *Cardiol Young* 1998 Oct; 8(4):449-54.
8. Kuinose M, Tanemoto K, Murakami T, Kanaoka Y, Kobayashi G, Makabe M. Surgical treatment for a 16-year-old girl with anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 Apr; 46(4):3804.
9. Marui A, Mochizuki T, Mitsui N, Koyama T, Horibe M. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta - a report of three operative cases. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1997 Aug; 45(8):1189-94.
10. Nonoyama M, Imai Y, Sawatari K, Nagatsu M. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a report of eight cases. *Nippon Kyobu Geka Zasshi* 1994 Jan; 42(1): 83-9.
11. Kuniyoshi Y, Koja K, Ilha K, Akasaki M, Miyagi K, Kusaba A. A case of re-operation after 14 years following radical correction of the anomalous origin of right pulmonary artery from ascending aorta. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1994 Apr; 4