



CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA - PRESENTACIÓN DE CASOS

Origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente

Descripción de un caso clínico

Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta

Description of a clinical case

Miguel Ruz, MD.⁽¹⁾; Mónica Guzmán, MD.⁽²⁾

Medellín, Colombia.

Se reporta el caso de un recién nacido de diecisiete días de vida, de 3,4 kg de peso, con cuadro clínico de síndrome de bajo gasto: dificultad respiratoria y mala perfusión tisular, por lo cual requirió ventilación mecánica y soporte inotrópico.

La ecocardiografía indicó conducto arterioso permeable, foramen, hipertensión arterial pulmonar y origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar de la aorta ascendente. Se realizó cateterismo cardíaco que mostró origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente, hipertensión arterial pulmonar y ductus arterioso permeable. A los veintiún días de vida se llevó a cirugía por esternotomía medial y bajo circulación extracorpórea se realizó reanastomosis de la arteria pulmonar derecha al tronco de la pulmonar, así como ligadura del ductus arterioso. Fue dado de alta cuarenta días después de la cirugía, con tratamiento médico. No mostró signos de hipertensión pulmonar y falla cardíaca.

PALABRAS CLAVE: arteria pulmonar, origen anómalo, hipertensión pulmonar.

We present the case of a 17 days old newborn weighing 3,4 kg with a low output syndrome: breathing difficulty and poor tissue perfusion, requiring mechanical ventilation and inotropic support.

An echocardiogram showed a patent ductus arteriosus (PDA), foramen, arterial pulmonary hypertension and anomalous origin of the right pulmonary artery branch from the ascending aorta. Cardiac catheterization was performed and showed anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta, arterial pulmonary hypertension and patent ductus arteriosus. He underwent surgery through median sternotomy and under extracorporeal circulation. Reanastomosis of the right pulmonary artery to the pulmonary trunk and ductus arteriosus ligation was performed. He was released forty days after surgery under medical treatment and had no signs of pulmonary hypertension or heart failure.

KEY WORDS: pulmonary artery, anomalous origin, pulmonary hypertension.

(Rev Colomb Cardiol 2009; 16: 221-223)

Clínica Cardiovascular Santa María, Medellín, Colombia.

Correspondencia: Dr. Miguel Ruz, Calle 16 No. 24 C-15 Apartamento 409. Unidad Altos del Poblado, Teléfono: 445 43 01. Medellín, Colombia. Correo electrónico: miguelruz@yahoo.es

Recibido: 11/10/2007. Aceptado: 26/08/2009.

Caso clínico

Recién nacido de diecisiete días de vida, de 3,4 kg de peso, con cuadro clínico de síndrome de bajo gasto: dificultad respiratoria y mala perfusión tisular sin acidosis metabólica, quien necesitó ventilación mecánica y soporte inotrópico.

La ecocardiografía (Figura 1a y 1b) reportó: situs solitus atrial, conexiones atrio-ventriculares y ventrículo-arteriales concordantes, conexiones venosas normales, conducto arterioso permeable, foramen oval permeable, hipertensión arterial pulmonar y origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar de la aorta ascendente.

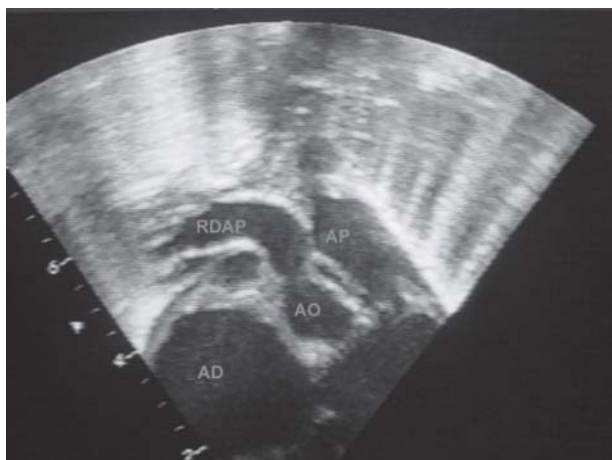


Figura 1a. En el corte cinco cámaras se observa el origen de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente.

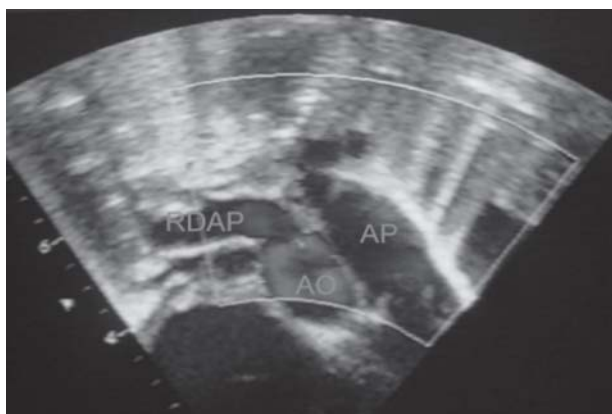


Figura 1b. Corte de cinco cámaras con Doppler color.

El cateterismo cardiaco (Figura 2) indicó: origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente, hipertensión arterial pulmonar, ductus arterioso permeable y foramen oval permeable. Con veintidós días de vida se llevó a cirugía por esternotomía medial y bajo circulación extracorpórea se realizó reanastomosis de la arteria pulmonar derecha al tronco de la pulmonar, ligadura del ductus arterioso y cierre directo del foramen oval. Salió con el esternón abierto por cuarenta y ocho horas por disfunción ventricular de predominio derecho secundaria a hipertensión pulmonar. Mostró buena respuesta al tratamiento con milrinone, dopamina y adrenalina, durante cinco días.

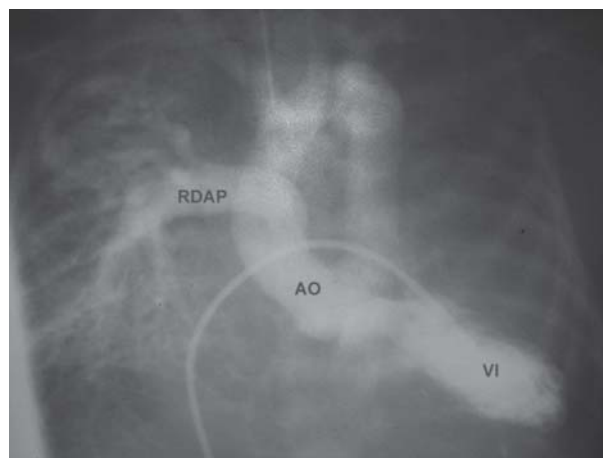


Figura 2. Angiografía en proyección antero-posterior en la que se observa el origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente.

Durante la evolución post-operatoria la paciente tuvo dos infecciones del torrente circulatorio causadas por *Pseudomonas aeruginosa* (1) y *Staphylococcus epidermidis* metilicina resistente, sensible a vancomicina. Se instauró terapia con antibióticos según el protocolo. Hubo dos extubaciones fallidas por estenosis subglótica y atelectasia del pulmón izquierdo, las cuales se resolvieron con manejo médico. Necesitó treinta y tres días de ventilación mecánica. Pasados cuarenta días de la cirugía, se dio de alta con tratamiento médico. No se observaron signos de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca.

Discusión

El origen anómalo de las arterias pulmonares de la aorta (OAAPA), es una rara condición que ocurre en 0,05% de los pacientes con cardiopatías congénitas. En 1868, Fraentzel (1, 2) describió por primera vez este tipo

de malformaciones siendo de cinco a ocho veces más frecuente la derecha en comparación con la izquierda. Usualmente es fatal sin corrección quirúrgica temprana; sin embargo, en la literatura hay reportes de reparaciones tardías (4).

Los defectos cardiacos que se asocian con esta patología incluyen defectos septales interventriculares, ventana aortopulmonar, coartación de aorta, interrupción del arco aórtico, defectos septales auriculares y estenosis de venas pulmonares contralaterales (11-13). Se utilizan diferentes técnicas como reimplante directo, anastomosis término-terminal, parche de homoinjerto y anillo aórtico *flap* (10, 3-14). No obstante, es frecuente la re-estenosis posquirúrgica en el sitio de la anastomosis. La técnica más utilizada es la reconexión de la arteria al tronco pulmonar (10).

Este tipo de defectos se clasifica dentro de los defectos septales aorto-pulmonares tipo III. Desde el punto de vista fisiológico, este defecto crea un cortocircuito de izquierda-derecha con sobrecarga de presión ventricular derecha e hipertensión arterial pulmonar, tal y como sucedió en el caso que se presenta. El sitio de origen de la arteria pulmonar derecha puede ser diferente; algunos autores describen dos formas (7, 8): una proximal en la cual la arteria pulmonar derecha se origina de la aorta ascendente cerca del plano valvular, y una distal que se origina del ductus arterioso. Otros admiten una tercera forma que se origina cerca de la arteria innominada.

Usualmente se origina en la parte posterolateral de la aorta ascendente (3); en el caso que se muestra sucedió así. De otra parte, poco se conoce sobre la embriogénesis y patogénesis de esta malformación; se ha encontrado asociación con el síndrome CATCH 22 incluyendo síndrome Di George (15).

La técnica que se utilizó en la paciente del caso fue la reanastomosis directa de la arteria pulmonar derecha al tronco con cierre de la comunicación interauricular y ligadura del ductus, bajo circulación extracorpórea, pero existen reportes de corrección quirúrgica sin *bypass* cardiopulmonar (1, 9). La ecocardiografía posquirúrgica demostró gradiente máximo en la anastomosis de 17 mm Hg. El paciente fue llevado a cateterismo cardiaco para corroborar el diagnóstico y por ser el primer caso. Pese a ello la ecocardiografía pediátrica es el examen de elección para el diagnóstico de esta cardiopatía; el cateterismo sólo se indica para evaluar resistencias vasculares pulmonares en pacientes mayores de seis meses (8).

Es característica común que los pacientes con origen anómalo de la arteria pulmonar de la aorta, desarrollen insuficiencia cardiaca temprana, con cianosis como resultado del cortocircuito de derecha-izquierda a nivel ductal causada por hipertensión pulmonar, como sucedió en el paciente del caso. Los resultados quirúrgicos en individuos sin defectos cardiacos asociados, son buenos.

Para nuestro medio es un hecho de gran relevancia haber realizado de manera exitosa nuestra primera cirugía en este tipo de cardiopatía compleja.

Bibliografía

1. Long MA, Brown SC, de Vries WJ. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a surgical case study in an adult patient with «irreversible» pulmonary vascular disease. *J Card Surg* 2009; 24 (2): 212-5.
2. Prifti E, Bonacchi M, Murzi B, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Card Surg* 2004; 19: 103-112.
3. 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; 8 (4): 449-454.
4. Gybels Y, Grapow MTR, Todorov A, Wagner G, Zerkowski H-R. Aberrant right pulmonary artery and double outlet ventricle: one stage repair. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 630-632.
5. Van Son J, 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.
6. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Van Praagh R. Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 537-545.
7. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; 61: 850-856.
8. Nakamura Y, Yasui H, Kado H, Yonenaga K, Shikawa Y, Tokunaga S. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1285-1291.
9. Fucci C, di Carlo DC, Di Donato R, Marino B, Calcaterra G, Martelletti. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: repair without cardiopulmonary bypass. *Int J Cardiol* 1989; 23: 309-313.
10. Wu M, Yang G. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta in a 25-year-old man. *Tex Heart Inst J* 2006; 33: 534-535.
11. Mittal PK, Agarwal SK, Ghosh PK. Isolated anomalous origin of left pulmonary artery from the ascending aorta in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 1220-2.
12. Van Son J, 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: 675-6.
13. Salaymeh KJ, Kimball TR, Manning PB. Anomalous pulmonary artery from the aorta via a patent ductus arteriosus: repair in a premature infant. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1259-14.
14. Kajihara N, Imoto Y, Sakamoto M, Ochiai Y, Kan-o M, Joo K. Surgical results of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta including reoperation for infrequent complications. *Ann Thorac Surg* 2008; 85 (4): 1407-11.
15. Dodo H, Alejos JC, Perloff JK, Laks H, Drinkwater DC, Williams RG. Anomalous origin of the left main pulmonary artery from the ascending aorta associated with Di George syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 75 (17): 1294