

## *Diagnóstico ecocardiográfico del origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar de la aorta ascendente*

Lorenzo Reyes de la Cruz,\* Alfredo Vizcaíno Alarcón,\* Alexis Arévalo Salas,\* Gonzalo Espinosa Islas,\* Alejandro Bolio Cerdán,\* Manuel Arteaga Martínez\*

### Resumen

**Objetivo:** Presentar nuestra experiencia en el diagnóstico ecocardiográfico del origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar naciendo de la aorta ascendente (OAAP) y analizar su presentación clínica, tratamiento y evolución con especial énfasis en los aspectos ecocardiográficos. **Método:** Revisamos retrospectivamente los expedientes clínicos, estudios de gabinete y hallazgos transoperatorios de los pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de OAAP estudiados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de 1991 al 2002. **Resultados:** El estudio incluye 12 niños con OAAP. Siete fueron hombres. La edad media de presentación fue de 2 meses. Cuatro pacientes se diagnosticaron en la etapa neonatal, 3 en el primer año y 5 después del año. El diagnóstico se estableció prospectivamente por ecocardiografía en todos y se confirmó al cateterismo en 8 y a la cirugía en 9. El origen aórtico de la rama derecha se encontró en 10 casos y de la izquierda en 2. Las anomalías asociadas fueron PCA en 6, CIV en 2 y ventana aortopulmonar, discordancia atrioventricular, doble vía de salida ventricular derecha y tetralogía de Fallot en 1 caso respectivamente. Se operaron 9 casos. Un paciente falleció en el 6º día postoperatorio. Los restantes se encuentran en buenas condiciones sin estenosis en el sitio de la anastomosis. La cirugía no fue aceptada en un caso. Un paciente no fue candidato a cirugía por enfermedad vascular pulmonar (EVP) avanzada y otro está en espera de cirugía. **Conclusiones:** El diagnóstico del OAAP puede establecerse con exactitud mediante ecocardiografía. El catete-

### Summary

ECHOCARDIOGRAPHIC DIAGNOSIS OF ANOMALOUS ORIGIN OF ONE PULMONARY ARTERY FROM THE ASCENDING AORTA

**Objective:** To present our experience in the echocardiographic diagnosis of anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta (AOPA). To analyze its clinical presentation, treatment and outcomes with special emphasis in the echocardiographic data. **Method:** We reviewed retrospectively the clinical, hemodynamic data, and surgical findings of patients with an echocardiographic diagnosis of AOPA studied in the Hospital Infantil of Mexico "Federico Gomez" from 1991 to 2002. **Results:** The study includes 12 children with AOPA; Seven were males. The average age at diagnosis was two months; 4 in neonatal period, 3 under 1 year and 5 older than 1 year. The diagnosis was established prospectively by echocardiography in all patients and it was confirmed by angiography in 8 and at surgery in 9. Ten had anomalous origin of right pulmonary artery. The associated anomalies were patent ductus arteriosus in 6, ventricular septal defect in 2 and aortopulmonary window, atrioventricular discordance, double outlet right ventricle and tetralogy of Fallot in one case each. Nine underwent corrective surgery of all the anomalies. One patient died on the sixth postoperative day; the remaining are in good condition without stenosis at the site of the anastomosis. Surgery was refused in one. One patient was not candidate to surgery due to advanced obstructive pulmonary vascular disease (OPVD) and one case is awaiting surgery. **Conclusion:** The diagnosis of AOPA may be established with precision through echocardiography.

\* Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

Correspondencia:

Lorenzo Reyes de la Cruz. Calle Artes Flamencas M 4 L 20 Colonia Lomas Hidalgo. Delegación Tlalpan. México D.F. Código postal 14240. Teléfono: 56-31-80-04. E-mail: Lorenz\_30@yahoo.com

Recibido: 15 de marzo de 2002

Aceptado: 27 de marzo de 2003

rismo cardiaco rara vez es necesario para confirmar la morfología, pero es obligado en niños mayores con sospecha de EVP.

Cardiac catheterization is seldom needed to confirm morphology but is mandatory in older children with suspected of OPVD.

(Arch Cardiol Mex 2003; 73:115-123).

**Palabras clave:** Origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar de la aorta ascendente. Hemitronco. Tetralogía de Fallot. Ecocardiografía en cardiopatías congénitas.

**Key words:** Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta. Hemitruncus. Tetralogy of Fallot. Echocardiography in congenital heart disease.

## Introducción

**E**l origen aórtico de una rama de la arteria pulmonar (OAAP) es una anomalía muy rara, que consiste en el nacimiento de una rama de la arteria pulmonar de la aorta ascendente, mientras que la otra se origina del tronco de la AP en conexión normal con el ventrículo derecho.<sup>1,2</sup> A la fecha se han reportado alrededor de 100 casos aisladamente en la literatura. La experiencia más grande reportada incluye a sólo 16 casos en un período de 36 años.<sup>3-5</sup> Fue descrita por primera vez con el nombre de hemitronco en 1868 por Fraentzel, en una mujer de 25 años que murió en insuficiencia cardiaca.<sup>3</sup> (Información tomada de las primeras descripciones de la anomalía en los libros de texto). En 1967 Kirklin y colaboradores reportan el primer caso que sobrevivió a la cirugía en un niño de 7 meses en quien seccionaron la rama de la AP anómala y la anastomosaron al tronco de la AP. Se acepta en la actualidad que la ecocardiografía bidimensional con Doppler color es de gran utilidad en el diagnóstico de OAAP. Los cortes paraesternal largo, paraesternal corto y el subcostal son considerados los más útiles para reconocerla. Hasta hace poco el cateterismo cardíaco era el método ideal para establecer el diagnóstico y decidir su operabilidad en niños mayores. Se llevó a cabo una revisión de nuestra experiencia con OAAP con el propósito de evaluar la utilidad del ecocardiograma para llegar al diagnóstico preciso de la lesión.

## Material y métodos

Se revisaron retrospectivamente los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de origen anómalo de una rama de la AP naciendo de la aorta ascendente, estudiados en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” (HIM FG) durante el período comprendido entre 1991 y 2002. A todos los pacientes se les realizó radiografía de tórax, electrocardiograma y estudio ecocardiográfico. Se practicó cateterismo cardíaco en 8 de ellos. Se analizaron en

detalle el cuadro clínico, estudios de gabinete, tratamiento y evolución en cada caso, con especial énfasis en los detalles ecocardiográficos para llegar a un diagnóstico anatómico preciso. El estudio ecocardiográfico se realizó con un aparato Sonos 1000 y 5500 Hewlett Packard, utilizando transductores de 3 ó 5 MHz. Se realizaron cortes convencionales trans-torácicos para definir el *situs* viscero-atrial, conexión atrio-ventricular, conexión ventrículo-arterial, anatomía de ramas de AP y anomalías asociadas.

## Resultados

El diagnóstico de origen anómalo de una rama de la AP naciendo de la aorta ascendente se estableció en 12 pacientes. Siete del sexo masculino (58.3%), la edad media de presentación fue de 2 meses, con un rango de 17 días a 13 años. El diagnóstico se realizó en la etapa neonatal en 4, durante los 3 primeros meses de vida en 3 y después del año de edad en 5. El peso promedio al nacimiento fue de  $3.250 \text{ kg} \pm 0.75 \text{ kg}$ . Diez presentaron otras anomalías intra-cardíacas asociadas (*Tabla I*). Tres pacientes presentaron anomalías extra-cardíacas: Síndrome de DiGeorge en 1, labio y paladar hendido en 1 y asimetría de pabellones auriculares en otro, la audiometría de este último caso mostró hipoacusia superficial izquierda. Todos corresponden a la secuencia 22.q.11.

Los datos clínicos incluyeron: fatiga a la alimentación y sopló ( $n = 11$ ), taquipnea ( $n = 9$ ), cianosis y diaforesis ( $n = 9$ ), insuficiencia cardíaca ( $n = 7$ ) e hipodesarrollo pondoestatural ( $n = 7$ ). La radiografía de tórax mostró levocardia en 11 y dextrocardia en 1. Todos presentaron cardiomegalia: grado IV en 1, grado III en 8, grado II en dos y grado I en 1. Diez presentaron flujo pulmonar (FP) aumentado, excepto un caso con tetralogía de Fallot que mostró FP aumentado solamente en el pulmón izquierdo y otro caso mostró FP normal. Los cambios electrocardiográficos incluyeron hipertrofia ventricular derecha en 11 y crecimiento atrial derecho en 8. Uno

Tabla I.

Caso	Origen anómalo	Anomalías asociadas	Resultados	Arco aórtico	Edad
1	Izquierdo	PCA/Ventana Ao-Pulmonar CIV.DiGeorge		Izquierdo	17 días
2	Izquierdo	CIV/CIA		Izquierdo	5 meses
3	Derecho	PCA		Izquierdo	7 meses
4	Derecho	CIA		Izquierdo	22 días
5	Derecho	PCA		Izquierdo	16 meses
6	Derecho	PCA, Displasia tricuspídea/IT		Izquierdo	2 meses
7	Derecho	PCA		Izquierdo	1 mes
8	Derecho	Ninguna		Izquierdo	1 mes
9	Derecho	PCA		Izquierdo	3 años
10	Derecho	T. Fallot		Derecho	13 años
11	Derecho	DAV, DSVD y EP		Derecho	4 años
12	Derecho	Ninguna		Izquierdo	3 meses

CIA: Comunicación interatrial, CIV: Comunicación interventricular, IT: Insuficiencia tricuspídea, PCA: Persistencia del conducto arterioso, DAV: Discordancia Atrioventricular, DSVD: Doble vía de salida derecha, EP: Estenosis pulmonar.

presentó hipertrofia biventricular y 2 alteraciones de la onda T y del segmento ST.

**Ecocardiografía:** Mediante el estudio ecocardiográfico se estableció el diagnóstico en todos los casos. El *situs visceratrial* se determinó por este método en el corte subcostal, siendo *soltus* en todos los pacientes. Los cortes de mayor utilidad fueron el eje paraesternal corto, paraesternal largo y el subcostal. En el caso 2 el diagnóstico de OAAP se realizó hasta un 2º estudio. Utilizando cortes sagitales y coronales en la proyección subcostal en este caso pudo aclararse el diagnóstico, dado que en los cortes para-esternal largo, paraesternal corto, y supraesternal no se pudo determinar el origen de las ramas del tronco de la AP. En los casos 5 y 9 la presencia de conducto arterioso reverso dificultó el diagnóstico al considerarse un probable origen ductal de la rama izquierda. En el caso 11 la omisión del diagnóstico de OAAP en un primer estudio se debió a la dificultad para obtener cortes convencionales ya que presentaba dextrocardia y cardiopatía compleja asociada (Discordancia atrioventricular con doble salida ventricular derecha y estenosis pulmonar). Al procederse en forma ordenada en el estudio subsecuente en el eje paraesternal largo con rotación horaria del transductor se demostró la emergencia de la rama derecha de la AP de la aorta ascendente, en este caso también se había sospechado una fístula coronaria la cual fue descartada al confirmarse en eje paraesternal corto el origen normal de ambas coronarias, demostrándose además que el OAAP era más proximal que lo habitual. En 8 casos fue

necesario realizar estudio hemodinámico para precisar su operabilidad. El origen anómalo de la rama derecha de la AP naciendo de la aorta ascendente se encontró en 10 pacientes (83.3%) y de la rama izquierda en 2 (16.6%) (*Tabla I*). La rama de la AP anómala se originó de la pared posterolateral de la aorta ascendente en todos los casos. Ningún paciente tuvo estenosis en el origen de la rama anómala. Las anomalías asociadas fueron en orden de frecuencia: Conducto arterioso n = 6, comunicación interventricular n = 2, comunicación interatrial n = 2, ventana aortopulmonar n = 1, tetralogía de Fallot n = 1 y discordancia atrioventricular con doble vía de salida ventricular derecha y estenosis pulmonar n = 1. El arco aórtico fue izquierdo en 10 y derecho en 2 (*Tabla I*).

**Hallazgos hemodinámicos:** El cateterismo cardíaco y la angiografía corroboraron los datos anatómicos obtenidos a la ecocardiografía en los 8 sometidos a estudio hemodinámico (*Fig. 1*).

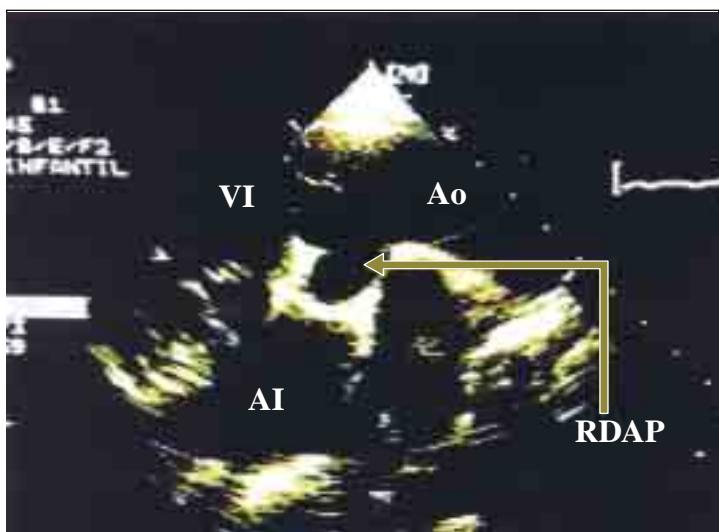
La presión ventricular derecha fue sistémica o supra-sistémica en el 87.5% (7/8). Un paciente presentó después del estudio bloqueo AV completo que ameritó colocación de marcapasos transitorio. **Cirugía:** Cuatro pacientes se sometieron a cirugía exclusivamente con la información ecocardiográfica. A 9 pacientes se les realizó reconstrucción quirúrgica seccionando la rama de la AP anómala de la aorta ascendente y reimplantándola término-lateralmente al tronco de la arteria pulmonar, a una edad promedio de 7 meses con un rango de 17 días a 36 meses. En ningún caso se requirió parche pericárdico para ampliar el

diámetro de la anastomosis. Las lesiones asociadas se corrigieron en el mismo acto quirúrgico: ligadura y sección de PCA en 5, cierre de CIA en 2 y cierre de CIV en 1. En dos casos la anomalía no fue corregida. En uno de ellos estudiado y operado en otro sitio se llegó al diagnóstico de tetralogía de Fallot, omitiéndose el diagnóstico de origen anómalo de la rama derecha de la AP, corrigiéndose a los 8 años únicamente la te-

tralogía de Fallot. Cinco años después acude al HIM FG por vez primera ya con enfermedad vascular pulmonar avanzada, juzgándose inoperable. El caso 11 visto por nosotros a los 7 meses de edad presentó a la ecocardiografía discordancia atrio-ventricular, doble vía de salida ventricular derecha y estenosis subvalvular y valvular pulmonar, omitiéndose también el diagnóstico de OAAP. A los 4 años de edad se reconoció al ecocardiograma que este caso tenía además OAAP derecho. Por lo difícil del diagnóstico se sometió a cateterismo cardiaco que confirmó todos los datos anatómicos y corroboró su operabilidad. Actualmente se encuentra en espera de cirugía. No se presentaron muertes operatorias. El caso 6 falleció 6 días después de la cirugía, con datos de hipertensión arterial pulmonar grave, tenía además displasia tricuspídea que condicionó insuficiencia tricuspídea grave postoperatoria. Los 8 sobrevivientes se encuentran en buenas condiciones sin estenosis en el sitio de la anastomosis al momento del estudio ecocardiográfico de control durante el postoperatorio inmediato. Desconocemos la evolución del caso 1 corregido en otro sitio después de su diagnóstico en el HIM FG. La mortalidad quirúrgica fue del 11.1%.



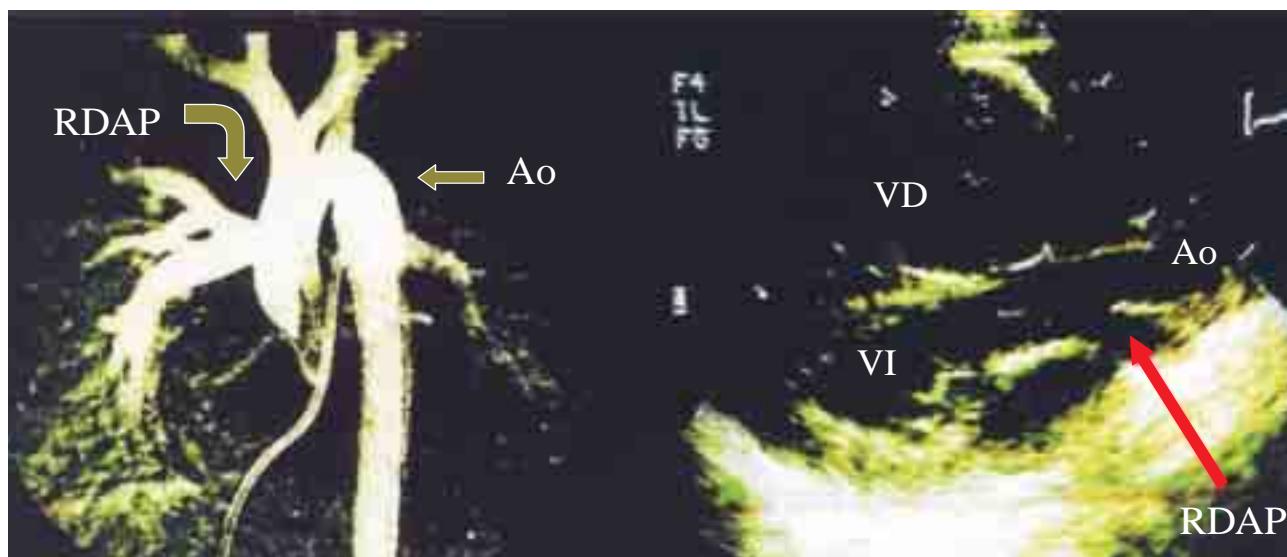
**Fig. 1.** Aortograma en proyección frontal del caso 3. Muestra el origen aórtico de la RDAP. A través de un conducto arterioso el contraste opacifica tenuemente a la rama pulmonar izquierda que nació normalmente del tronco de la AP. **AO:** AORTA. **RDAP:** Rama derecha de la arteria pulmonar.



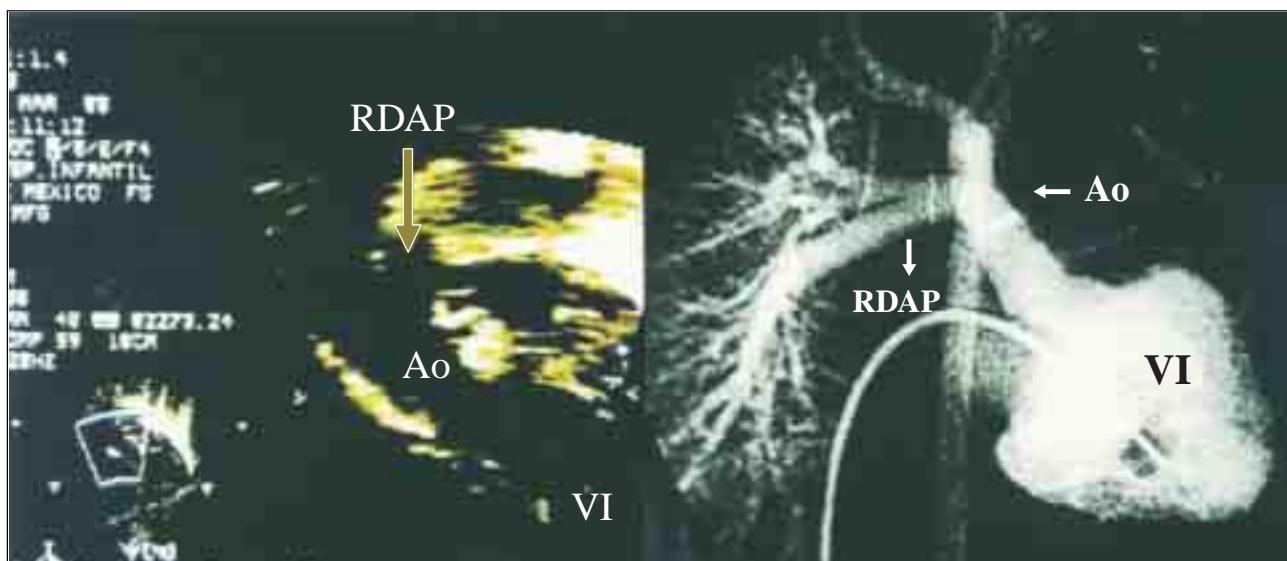
**Fig. 2.** Eje paraesternal largo del caso 11. Muestra la emergencia de la RDAP de la aorta ascendente. **AI:** Atrio izquierdo. **Ao:** Aorta. **RDAP:** Rama derecha de la arteria pulmonar. **VI:** Ventrículo izquierdo.

## Discusión

El OAAP es una cardiopatía poco frecuente, que hasta hace poco se reconocía sólo a la autopsia.<sup>1</sup> El cateterismo cardiaco era el método ideal para establecer su diagnóstico. A la fecha existe relativamente poca información en la literatura, sobre los cortes e imágenes ecocardiográficos de mayor utilidad, en el diagnóstico de esta anomalía en particular, a pesar de reconocerse en la actualidad como un método efectivo, en el diagnóstico exacto de cualquier cardiopatía congénita. El estudio corrobora que el origen anómalo de la rama derecha de la AP, es más frecuente que el de la rama izquierda, tal como se ha publicado en las distintas series.<sup>1-9</sup> Desde el punto de vista embriológico, se considera que en el desarrollo normal de las ramas de la AP, participan el plexo venoso peripulmonar, el 6º arco aórtico y el saco aórtico-pulmonar. Existen varias hipótesis para tratar de explicar la patogenia del origen anómalo de una rama pulmonar de la aorta, todas especulativas y aún sin confirmación. Cuando la rama pulmonar anómala surge de la aorta ascendente, algunas hipótesis se basan en una supuesta malposición del septum aórtico-



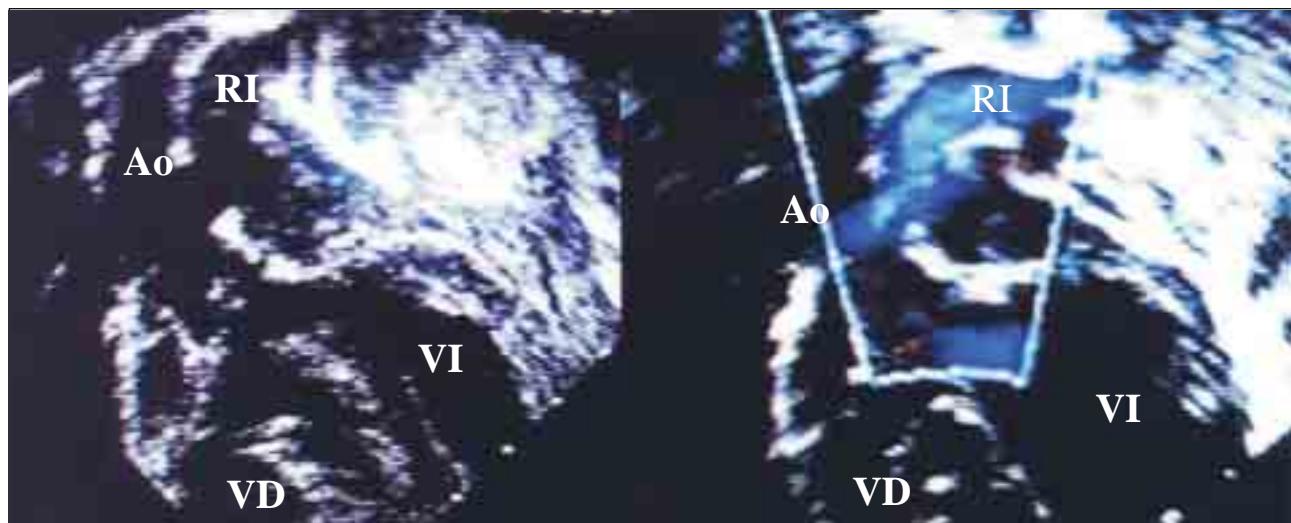
**Fig. 3.** Correlación entre angiografía y ecocardiografía del caso 3. A la angiografía la RDAP nace de la aorta ascendente. El estudio ecocardiográfico muestra el origen posterior de la RDAP de la aorta ascendente muy lejano del plano valvular aórtico. **Ao:** Aorta. **RDAP:** Rama derecha de la arteria pulmonar. **VD:** Ventrículo derecho. **VI:** Ventrículo izquierdo.



**Fig. 4.** Correlación entre angiografía y ecocardiografía del caso 9. A la izquierda en el corte subcostal se observa la emergencia de la RDAP directamente de la aorta ascendente. A la derecha la angiografía con inyección en el VI muestra la aorta y la emergencia de la RDAP de su porción ascendente. **Ao:** Aorta. **RDAP:** Rama derecha de la arteria pulmonar. **VI:** Ventrículo izquierdo.

pulmonar y/o migración anormal, del sitio de origen de alguno de los 6º arcos aórticos, lo que dejaría a alguno de ellos conectado con la porción correspondiente, al origen de los 4º arcos aórticos y en consecuencia, la rama pulmonar afectada surgiría de la aorta ascendente. Otras hipótesis consideran a estas malformaciones, como debidas a la formación del 5º par de arcos

aórticos, persistiendo en el lado derecho o en el izquierdo, junto con una involución anormal del 6º arco del mismo lado, lo que daría origen a un vaso anormal, que uniría a la porción distal de esta rama pulmonar con la aorta ascendente, a través del 5º arco aórtico persistente. Finalmente, aquellos casos que muestran el origen de la rama pulmonar anómala a nivel del arco aórtico,



**Fig. 5.** Corte subcostal en un caso de OAAP izquierdo (caso 2). A la izquierda se observa la emergencia de la rama izquierda de la aorta ascendente. A la derecha se observa con Doppler color la emergencia de la rama izquierda de la aorta ascendente. **Ao:** Aorta. **RI:** Rama izquierda. **VD:** Ventrículo derecho. **VI:** Ventrículo izquierdo.

en vez que de la aorta ascendente, han sido interpretados por casi todos los autores, como una posible involución de la porción proximal del 6º arco aórtico correspondiente, con la obligada persistencia del conducto arterioso, que se originaría de la porción distal del mismo.<sup>5,9-14</sup> Al igual que lo reportado en la literatura, el estudio confirma que la rama de la AP anómala, emerge en la mayoría de los casos de la cara posterolateral e izquierda de la aorta ascendente, cerca de la válvula aórtica como lo observamos en los 12 casos.<sup>15</sup> La insuficiencia cardíaca es el cuadro clínico predominante, siendo especialmente grave cuando se asocia a coartación o a interrupción del arco aórtico. A la radiografía de tórax, usualmente existe situs solitus, levocardia, arco aórtico izquierdo y aumento del flujo pulmonar, en el pulmón que recibe el flujo sanguíneo directamente de la aorta, como ocurrió en nuestros casos, a excepción de 2 que tuvieron arco aórtico derecho y otra dextrocardia. La anomalía asociada más frecuente es la persistencia del conducto arterioso, presente en nuestra serie en el 50%, cifra similar a lo reportado previamente.<sup>2</sup> Aunque la tetralogía de Fallot es la lesión intracardíaca asociada más frecuentemente, al origen anómalo de la rama izquierda de la AP (25%), en nuestra experiencia se encontró sólo en 1 caso (8.3%) en donde la rama afectada fue la derecha.<sup>4,6,7,15</sup> Las anomalías del arco aórtico descritas ocasionalmente como son: coartación aórtica o hipoplasia e interrupción del arco aórtico

no se observaron en ninguno de nuestros casos.<sup>7,16-22</sup> Por otra parte no es de nuestro conocimiento un caso similar al número 11, con discordancia atrioventricular, doble vía de salida ventricular derecha y estenosis pulmonar. Como se ha reportado en la literatura y observado en el caso 1, la asociación de OAAP al síndrome de DiGeorge debe tomarse en consideración sobre todo si, como ocurrió en este caso con OAAP izquierdo y ventana aortopulmonar, coexiste con una anomalía tronco-conal. La presencia de defecto en el septum aortopulmonar en el caso 1 podría orientar hacia la presencia de síndrome de Berry, sin embargo no se encontró interrupción o coartación aórtica como se describe para integrar este síndrome. El diagnóstico de síndrome de DiGeorge también debe considerarse en casos de OAAP aun en ausencia de fenotipo sugestivo, cuando coexiste con anomalías del arco aórtico, en cuyo caso está indicado estudio de Fish el cual sólo fue realizado en 1 caso.<sup>14,16-21,23</sup> En la mayoría de los casos reportados en la literatura el diagnóstico de OAAP se ha establecido mediante cateterismo cardiaco, angiografía o bien al estudio *post-mortem*. Como se señaló, la información que existe sobre la utilidad de la ecocardiografía en el diagnóstico de esta lesión es limitada. En esta experiencia el diagnóstico se realizó por ecocardiografía en el 100% de los casos, demostrándose que es un método eficaz y no invasivo, que hace posible detectar tempranamente la anomalía. La información que se obtie-

ne con el estudio ecocardiográfico, es suficiente para someter a los pacientes a corrección quirúrgica si se trata de lactantes menores, como se procedió en 4 de nuestros casos. Debe reconocerse que es fácil pasar por alto esta anomalía, como ocurrió en el caso 11 estudiado originalmente por nosotros y en el caso 10 que se llevó a cirugía de tetralogía de Fallot en otro sitio, sin haberse diagnosticado el OAAP. Esta omisión puede evitarse, si se procede ordenadamente con cortes paraesternal largo, paraesternal corto y subcostal. En el eje largo paraesternal se visualiza, la emergencia directa de un vaso posterior de la aorta ascendente, que corresponde a la rama anómala de la AP, el cual puede originarse a diferentes niveles, dependiendo de qué tan proximal o distal sea la emergencia de la rama de la AP anómala (*Figs. 2 y 3*). Desde este corte y rotando el transductor 90° en el sentido de las manecillas del reloj y dirigiéndolo anteriormente para ubicarnos en el eje corto, se visualizan la válvula aórtica y válvula pulmonar normales, lo que descarta el diagnóstico de tronco arterioso común. En el eje paraesternal corto con cortes a diferentes niveles, se documenta la falta de confluencia de las ramas de la AP, lo que obviamente obliga a buscar en forma intencionada en otros cortes el OAAP, aunque este dato podría corresponder también a agenesia de una rama de la AP.<sup>15,24-29</sup> En el corte subcostal obteniendo cortes longitudinales y dirigiendo el transductor anteriormente, podemos visualizar la porción proximal de la aorta y la emergencia posterior, lateral y a la izquierda de la rama de la AP anómala, es importante señalar que en este corte, independientemente de cuál sea la rama anómala, en su porción proximal en todos los casos, observamos que la rama se dirige primero hacia arriba, atrás y a la izquierda, para posteriormente dirigirse a la derecha en el caso de OAAP derecho, sin embargo en estos casos es difícil observar a la rama en todo su trayecto ya que se superponen las imágenes con la aorta ascendente (*Fig. 4*). En este mismo corte podemos reconocer el OAAP izquierdo, porque es posible visualizar a la rama izquierda en su porción distal, cruzando claramente hacia la izquierda (*Fig. 5*). Con cortes coronales también es posible visualizar una válvula pulmonar normal, lo que descarta alteraciones tronco-conales.<sup>24,25,27-30</sup> Finalmente, también es posible visualizar la emergencia anormal, de una rama de la AP en el corte supraesternal, precisamente cuando enfocamos la porción as-

cedente de la aorta, aunque esto no siempre es posible. El riesgo del cateterismo cardiaco en esta entidad, quedó demostrada en nuestra experiencia, ya que uno de los casos cateterizados por duda relacionada a la operabilidad, presentó bradicardia, bloqueo AV completo y asistolia amenazando maniobras de reanimación. El estudio debe realizarse sólo en casos con sospecha de inoperabilidad, por EVPO prohibitiva o en situaciones de duda a la ecocardiografía, sobre todo en aquellos casos con anomalías asociadas muy complejas. El tratamiento consiste en anastomosis directa de la rama anómala al tronco de la AP.<sup>31</sup> Otras técnicas quirúrgicas incluyen la ampliación de la zona intervenida con un parche pericárdico o bien la interposición de un homoinjerto.<sup>32,33</sup> La corrección quirúrgica temprana llevada a cabo preferentemente en la etapa neonatal, es esencial para evitar EVPO, ya que ésta se desarrolla aceleradamente a partir de los 3 meses de vida.<sup>2,34</sup> La razón de EVPO precoz en esta anomalía, reside probablemente en lo peculiar de la alteración, dando lugar a una perfusión secuencial de uno y otro pulmón; aquel que depende de la arteria pulmonar de origen normal, tiene que aceptar la totalidad del retorno venoso sistémico (como en los casos de agenesia de AP), en tanto que el lado afectado por OAAP recibe su gasto directamente de la aorta ascendente a una presión sistémica, situación análoga pero no idéntica al tronco arterioso común con agenesia de una arteria pulmonar, ya que en esta entidad existe una CIV y un defecto troncal que permite que el retorno venoso sistémico no llegue exclusivamente a un pulmón. En nuestra experiencia el diagnóstico se realizó antes de los 3 meses en sólo 7 casos, debido a que el resto fue referido a edades más tardías; pese a ello la mortalidad quirúrgica fue de sólo 11.1% menor a las cifras reportadas hasta antes de 1987 entre 25% y 100%. A partir de entonces existen publicaciones que reportan una mortalidad de 0%; aunque hay que señalar que la experiencia de estos reportes sólo incluyen 1, 2 ó 3 pacientes como máximo.<sup>1,2,5,13,29-38</sup> La estenosis postoperatoria en el sitio de la anastomosis es común, observándose entre el 60 y el 72%, lo que contrasta con lo observado en este estudio, ya que sólo ocurrió en un caso, aunque hay que resaltar que los controles ecocardiográficos que tenemos son durante el postoperatorio inmediato y los reportes indican que la estenosis en el sitio intervenido puede desarrollarse hasta 14 meses después de la cirugía.<sup>4,35</sup>

En el caso 9 observamos al ecocardiograma turbulencia en el flujo sanguíneo en la rama que fue reimplantada al tronco de la AP, sin embargo no se registró gradiente mayor de 15 mm de Hg. Esta experiencia demuestra que la mortalidad quirúrgica del OAAP, ha disminuido considerablemente pese a su referencia tardía, gracias a su diagnóstico ecocardiográfico preciso, a los avances en la técnica quirúrgica y a un mejor apoyo postoperatorio.

## Conclusiones

1. El diagnóstico del OAAP puede establecerse con exactitud mediante ecocardiografía. 2. El cateterismo cardíaco rara vez es necesario para confirmar la morfología, pero es obligado en niños mayores con sospecha de EVP. 3. La mortalidad quirúrgica del OAAP ha disminuido gracias a su diagnóstico temprano, a los avances en la técnica quirúrgica y a un mejor apoyo postoperatorio.

## Referencias

1. PENKOSKE PA, CASTAÑEDA AR, FYLER DC, VAN PRAAGH R: *Origin of Pulmonary artery branch from ascending aorta*. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85: 537-545.
2. KAENE JF, MALTZ D, BERNHARD WF, CORWIN RD, NADAS AS: *Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta*. Circulation 1974; 50: 588-594.
3. FRAENTZEL O EIN FALL VON: *Angeborener defekt der rechten lungenarterie*. Virchows Arch Pathol Anat 1868; 43: 420.
4. ABU-SULAIMAN RM, HASHMI AJ, MCCRINDE BM, WILLIAMS WG, FREEDOM RM: *Anomalous Origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years experience from one centre*. Cardiol Young 1998; 8: 449-454.
5. DODOS 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 DiGeorge syndrome*. Am J Cardiol 1995; 75: 1294-1295.
6. KIRKLIN JW, WALLACE RB, McGOON DC: *Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot*. Ann Surg 1965; 162: 578-589.
7. KUTCHE 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.
8. FREEDOM RM, CULHAM JAG, MOES CAF (1984) *Angiocardiography of congenital heart disease*. MacMillan, New York, pp 437-452.
9. MORGAN J, PITMAN R, GOODWIN JF, STEINER RE, HOLLMAN A: *Anomalies of the aorta and pulmonary arteries complicating ventricular septal defect*. Br Heart J 1962; 24: 279-292.
10. MATSUDA H, ZAVABEKKA C, LEE P, SUBRAMANIAN S: *Aortic origin of the right pulmonary artery*. Ann Thorac Surg 1977; 24: 374-378.
11. ORTS-LLORCA F: *Quelques remarques à propos du développement des artères pulmonaires chez l'embryon humain*. Ann Anat Pathol 1933; 10: 935-936.
12. KUTSHE LM, VAN MIEROP LHS: *Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect*. Am J Cardiol 1987; 59: 443-447.
13. BRICKER DL, KIUG SM, EDWARDS JE: *Anomalous aortic origin of the right and left pulmonary arteries in a normally septated truncus arteriosus*. Chest 1975; 68: 591-594.
14. DU SCHONE H: *Clinical-pathologic conference*. Am Heart J 1960; 59: 782-788.
15. DUNCAN WI, FREEDOM RM, OLEY PM, ROWE RD: *Two dimensional echocardiographic identification of hemitruncus. Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta*. Am Heart J 1981; 102: 892-896.
16. BERRY TE, BHARATI S, MUSTER AJ, IDRIS FS, SANTUCCI B, LEV M, PAUL MH: *Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome*. Am J Cardiol 1982; 49(1): 108-16.
17. LEE ML: *Recognition of Berry syndrome in a 4-day-old neonate by echocardiography and transvenous angiography*. Int J Cardiol 1999; 30; 71(1): 93-5.
18. LEE ML, CHAOU WT, WANG YM, FANG W, CHIU IS: *A new embryonic linkage between chromosome 22 q 11 deletion and a right ductus from a right aortic arch in a neonate with DiGeorge syndrome*. Int J Cardiol 2001; 79(2-3): 315-6.
19. SETT SS, SANDOR GG, MAWSON JB: *Interrupted right aortic arch and origin of the left pulmonary artery from the aorta in DiGeorge syndrome*. Cardiol Young 2001; 11(6): 676-9.
20. McELHINNEY DB, CLARK BJ 3<sup>rd</sup>, WINBERG PM, KENTON ML, McDONALD-MCGINN D, DRISCOLL DA, ZACKAI EH, GOLDMUNTZ E: *Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching*. J Am Coll Cardiol 2001; 15; 37(8): 2114-9.
21. AMATI F, CONTI E, NOVELLI A, BENGALA M, DIGLIO MC, MARINO B, GIANNOTTI A, GABRIELLI O, NOVELLI G, DALLAPICCOLA B: *Atypical deletion suggest five 22q11.2 critical regions related to the DiGeorge/velo-cardio-facial syndrome*. Eur J Hum Genet 1999; 7(8): 903-9.

22. ALVA-EPINOSA C, JIMÉNEZ-ARTEAGA S, DÍAZ-DÍAZ A, MARTÍNEZ SÁNCHEZ A, JIMÉNEZ ZEPEDA D, MOLARO-DÍAZ J, MELENDEZ-LÓPEZ C: *Diagnosis of Berry syndrome in an infant by two-dimensional and color Doppler echocardiography*. Pediatr Cardiol 1995; 16(1): 42-4.
23. RIVERA IR, MOISES VA, SILVA CC, LEAL SB, MOLARO-DÍAZ J, MELENDEZ-LÓPEZ C: *Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (Hemitruncus)*. Arq Bras Cardiol 1998; 70(5): 341-4.
24. FONG LV, ANDERSON RH, SIEWERS RD, TRENTO A, PARK SC: *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.
25. KING DH, HUHTA JC, GUTGESELL HP, OTT DA: *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta: differentiation from aortopulmonary window*. J Am Coll Cardiol 1984; 4: 351-355.
26. WALTER J, DUNCAN MD, FREEDOM RM, OLLEY PM, ROWE RD: *Two-dimensional echocardiographic identification of hemitruncus: Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta with the other pulmonary artery arising normally from right ventricle*. Am Heart J 1981; 102: 892-896.
27. LO RN, MOK CK, LEUNG M, LAU K, CHEUNG D: *Cross-sectional and pulsed Doppler echocardiographic features of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta*. Am J Cardiol 1987; 60: 921-924.
28. SMALLHORN J, ANDERSON R, MACARTNEY F: *Two-dimensional echocardiographic assessment of communications between ascending aorta and pulmonary trunk or individual arteries*. Br Heart J 1982; 47: 563-566.
29. ROOSENBURG HS, HALLAMAN GL, WOLFE RR, KLATSON JR: *Origin of the right pulmonary artery from the aorta*. Am Heart 1966; 72: 106-115.
30. RICHARDSON JV, DOTY DB, ROSSI NP, EHRENHAFT JL: *The spectrum on anomalies of aortopulmonary septation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 21-27.
31. SEMB BKH, BJOINSTAD PG: *Correction of isolated anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta*. Thorac Cardiovasc Surg 1981; 29: 255-258.
32. NASHEF SA, JAMIESON MP, POLLOCK JC, HOUSTON AB: *Aortic origin of right pulmonary artery: Successful correction in three consecutive patients*. Ann Thorac Surg 1987; 44: 536-538.
33. BEMATAR A, KINSLEY RH, MULNER S, DANSKY R, LEVIN SE: *Surgical correction for one pulmonary artery arising from ascending aorta-report of five cases*. Int J Cardiol 1987; 16: 249-255.
34. HEATH D, EDWARDS JE: *Pathology of hypertensive pulmonary vascular disease*. Circulation 1958; 18: 533-547.
35. FUCCI C, DI CARLO DC, DI DONATO R, MARINO B, CALCATERA G, MARCELETTI C: *Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: Repair without cardiopulmonary bypass*. Int J Cardiol 1989; 23(3): 309-13.
36. BURKE RP, ROSENFIELD HM: *Primary repair of aortopulmonary septal defect, interrupted aortic arch, and anomalous origin of the right pulmonary artery*. Ann Thorac Surg 1994; 58(2): 543-5.
37. CARRWELL T, PFAMMATTER JP: *Interrupted aortic arch, aorto-pulmonary window and aortic origin of the right pulmonary artery: single stage repair in a neonate*. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 12(4): 668-70.
38. CODISPOTI M, MANKAD PS: *One-Stage repair of interrupted aortic arch, aortopulmonary window and anomalous origin of right pulmonary artery with autologous tissues*. Ann Thorac Surg 1998; 66(1): 264-7.