

Presentación de 5 pacientes con origen anómalo de la rama de la arteria pulmonar en la aorta ascendente (*hemitroncus arteriosus*). Patología cardíaca rara

Presentation of 5 patients with abnormal origin of the pulmonary branch artery in the ascending aorta (hemitroncus arteriosus). Rare cardiac pathology

Jesús De Rubens-Figueroa^{1*}, Jair R. Osorio-Ugarte¹, Eduardo Bustillo-del Cueto², Andrés González-Ortiz¹, Moisés Mier-Martínez¹ y Alexis Palacios-Macedo³

¹Laboratorio de Ecocardiografía; ²Servicio de Cardiopediatría; ³Servicio de Cirugía Cardiovascular. Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

Introducción

El origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar en la aorta ascendente es la discontinuidad de una de las ramas y la otra mantiene su origen en la arteria pulmonar (ramas pulmonares no confluentes), en presencia de válvulas aórtica y pulmonar separadas, con presencia de tronco de la arteria pulmonar¹ (Figs. 1A y B).

La primera descripción fue en 1868¹. La primera corrección quirúrgica fue en 1961 y la cirugía con translocación de la rama pulmonar se realizó en 1967².

Es una anomalía cardiovascular rara que representa el 0.1% de las cardiopatías congénitas y con alta mortalidad temprana infantil³.

Presentamos nuestra experiencia en los últimos cinco años.

Presentación de casos

Caso clínico 1

Se encontró soplo sistólico III/VI paraesternal izquierdo alto. Se realizó ecocardiograma y tomografía axial computarizada (TAC), las cuales informaron hipertensión

arterial pulmonar (HAP) suprasistémica, persistencia del conducto arterioso (PCA) y origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar (OARDAP) (Fig. 2A).

Se decidió corrección quirúrgica total realizando sutura y sección de PCA, reimplante de rama derecha de la arteria pulmonar. Se encuentra actualmente en clase I de Ross (Tabla 1).

Caso clínico 2

Diagnóstico prenatal de cardiopatía compleja, al nacimiento pobre esfuerzo respiratorio. Facies característica que nos hizo sospechar síndrome velo-cardiofacial, el cual se confirmó mediante prueba de Fish+ para microdelección 22q11.2. Soplo expulsivo paraesternal izquierdo grado II/VI. Se realizó ecocardiograma, el cual diagnosticó tetralogía de Fallot (TF) con estenosis del origen de la rama derecha, estenosis pulmonar (EP) mixta (desviación del *septum* infundibular) con hipoplasia del anillo y tronco de la arteria pulmonar y *hemitroncus* derecho. Se realizó angio-TAC, donde se documentó OARDAP, hipoplasia del anillo y tronco pulmonar, arco aórtico derecho con subclavia izquierda anómala, la cual disminuye el tamaño de la tráquea por arriba de la carina.

*Correspondencia:

Jesús De Rubens-Figueroa
E-mail: derubens@hotmail.com

Fecha de recepción: 29-04-2022

Fecha de aceptación: 07-08-2023

DOI: 10.24875/ACM.22000138

Disponible en internet: 1-3-2024

Arch Cardiol Mex. 2024;94(1):111-114

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2023 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

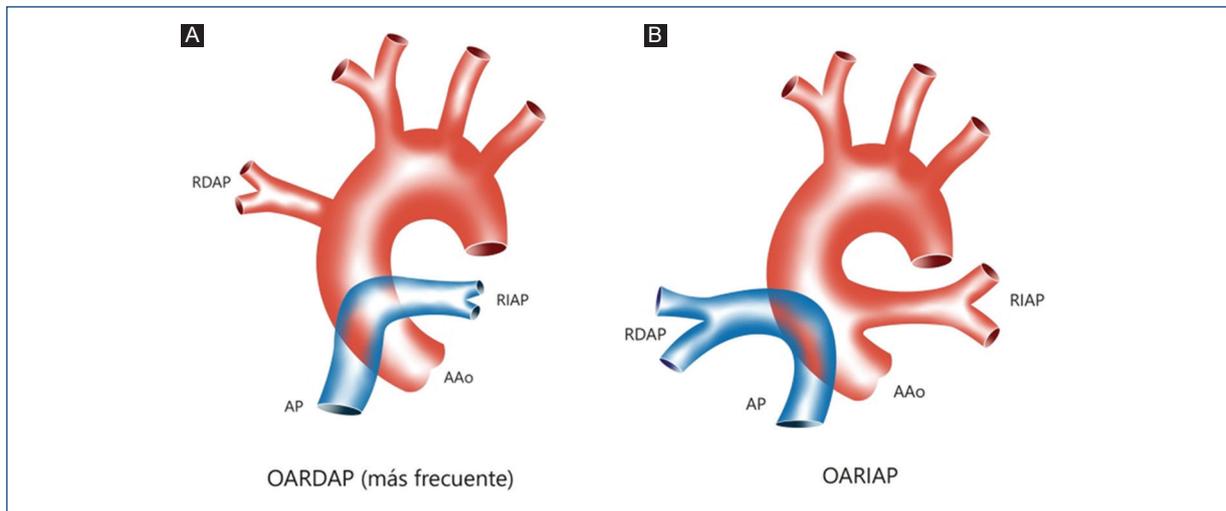


Figura 1. A: OARDAP. **B:** OARIAP.

OARDAP: origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar; RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar; RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar; AP: arteria pulmonar; AAo: arteria aorta; OARIAP: origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar.

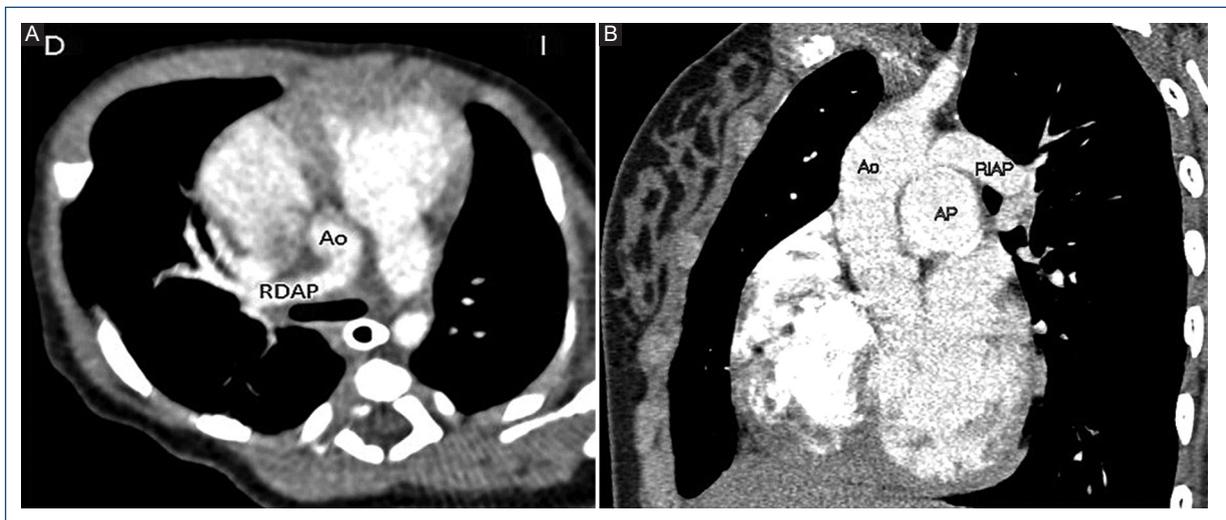


Figura 2. A: TC vista axial de nuestro primer caso con OARDAP. **B:** TC vista anterior de nuestro cuarto paciente con OARIAP.

TC: tomografía computarizada; AO: aorta; RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar; AP: arteria pulmonar; RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar.

Se realizó corrección quirúrgica, con reinserción de la rama derecha, cierre de la comunicación interventricular, ampliación el tracto de salida del ventrículo derecho y reinserción de la subclavia izquierda. En las primeras horas del posquirúrgico con inestabilidad hemodinámica, pobre respuesta al tratamiento, presenta bradicardia que evoluciona a paro cardiorrespiratorio y fallece a los 30 días de vida (Tabla 1).

Caso clínico 3

Con datos de insuficiencia cardiaca (IC). Presencia de soplo sistólico en foco pulmonar y 2R intenso. En ecocardiograma se aprecia PCA e HAP, por lo que se realizó cateterismo donde se diagnosticó origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar (OARIAP) además de la PCA, con presión de ramas

Tabla 1. Características de los pacientes con OARAP

No.	Sexo	Edad	Cavidades	Asociaciones	Ramas pulmonares	Cirugía	Evolución
1	M	1 d	CAD, CVD	PCA	OARDAP	Si	Ross I
2	F	1 d	CVI, HVD	TF, SIA	OARDAP	Si	Falleció
3	F	8 m	HVD	PCA	OARIAP	No	Ross II
4	M	9 m	CG	PCA	OARIAP	Si	Ross I
5	M	3 m	HVD	Ninguna	OARDAP	Si	Ross I

M: masculino; F: femenino; d: días; m: meses; D: derecho; CAD: crecimiento de aurícula derecha; HVD: hipertrofia del ventrículo derecho; CVI: crecimiento del ventrículo izquierdo; CG: cardiomegalia global; PCA: persistencia del conducto arterioso; EP: estenosis pulmonar; CIV: comunicación interventricular; SIA: subclavia izquierda aberrante; OARDAP: origen anómalo de rama derecha de la arteria pulmonar; OARIAP: origen anómalo de rama izquierda de la arteria pulmonar.

pulmonares superior a la sistémica con resistencias pulmonares elevadas y sin respuesta a oxígeno.

Por lo que se consideró no candidata a corrección quirúrgica. Actualmente con tratamiento con antagonista de endotelina, en clasificación de Ross II en su última revisión (Tabla 1).

Caso clínico 4

Con IC desde el nacimiento e infecciones de vías aéreas de repetición a los 7 meses de edad.

Presentó taquicardia y dificultad respiratoria. Por ecocardiograma se diagnosticó PCA y OARIAP, confirmando por angio-TAC, en donde se apreció también estenosis de la rama izquierda y compresión del bronquio principal izquierdo que condicionó atelectasia (Fig. 2B).

Se llevó a cabo cirugía correctiva con anastomosis directa de la rama izquierda al tronco pulmonar y cierre de PCA, se encuentra actualmente en Ross I y ecocardiograma sin estenosis residuales (Tabla 1).

Caso clínico 5

Se presentó con cianosis y dificultad respiratoria, soplo sistólico I/VI, en foco pulmonar con 2R intenso. El ecocardiograma inicial reportó transposición de grandes arterias, con foramen oval restrictivo, por lo que se realizó cateterismo cardíaco, en donde se descartó el diagnóstico inicial y se documentó OARDAP, la presión del pulmón derecho y rama izquierda se encontró a nivel sistémico, con resistencia pulmonar móvil con oxígeno.

Se maneja con óxido nítrico y antibiótico. En forma posterior se realizó corrección quirúrgica con reinsertación de la rama derecha al tronco de la arteria pulmonar. En

el postoperatorio inmediato se manejó con adrenalina, milrinona y sildenafil, presentó taquicardia atrial que revirtió a la administración de amiodarona. Actualmente con trombo en la vena cava superior, tratado con acenocumarina. Buena evolución clínica (Ross I) (Tabla 1).

Discusión

La relación entre sexos fue 1.5:1, para los masculinos, con media de edad de 4 meses y mediana de 3 meses. Todos cursaron con soplo, cardiomegalia, hiperflujo pulmonar y ejes de QRS a la derecha. La relación de frecuencia en nuestros pacientes del origen anómalo de rama pulmonar fue de 1.5:1 para los izquierdos.

La causa embrionaria está dada por una migración incompleta de izquierda a derecha del 6.º arco aórtico, con defecto de la septación del tronco-cono que da origen a la rama pulmonar⁴.

En un estudio de 108 casos el 82% correspondió a OARDAP que se asoció a arco aórtico izquierdo en todos los casos, el otro 18% correspondió a OARIAP, que se presentó en el 74% TF con arco aórtico derecho⁵.

En Boston se realizó un estudio de 30 años, encontrando 27 casos de OARDAP y 2 del OARIAP, de los cuales 19 con reimplante de la rama pulmonar a la arteria pulmonar contralateral y mortalidad en dos pacientes⁶.

Uno de nuestros pacientes de OARDAP, con TF y se asoció a EP mixta, estenosis de rama pulmonar, con arco aórtico derecho. Los otros tres pacientes se asociaron a PCA y arco aórtico izquierdo. El último paciente con OARDAP sin cardiopatías asociadas. A todos se les realizó ecocardiograma y angio-TAC.

Los pacientes con delección 22q.11 se asocian a defectos cardíacos tronco-conales, por lo que es

posible la asociación del OARDAP en este síndrome, como es el caso de una de nuestras pacientes y asociación de subclavia izquierda aberrante (caso No. 2). En cambio, el OARIAP cursa con la asociación de TF^{4,5}, lo cual nosotros encontramos en uno de los pacientes con OARDAP.

El diagnóstico se debe sospechar cuando se presenta HAP sin explicación y sin observar ningún defecto estructural intracardiaco. El diagnóstico se puede apoyar con la realización de la ecocardiografía, angiografía, angio-TAC y o angio-resonancia magnética y optimizar el plan quirúrgico.

El tratamiento inicial consiste en administrar anti-congestivos, dopamina, captopril, óxido nítrico, sildenafil y cirugía correctiva lo más pronto posible para mejorar la mortalidad, que es a los 3 meses del 30% y a los 6 meses de edad del 70%, debido a la evolución de enfermedad vascular pulmonar irreversible.

Las complicaciones postoperatorias que descartar son la estenosis en la unión quirúrgica pulmonar hasta en un 45-50%⁶, en estos casos se valora la dilatación con colocación de malla en el sitio obstruido o angioplastia quirúrgica⁷.

Conclusiones

El *hemitruncus arteriosus* es cardiopatía rara, la cual amerita diagnóstico temprano para prevenir la enfermedad vascular pulmonar irreversible, que permita un tratamiento médico y quirúrgico inmediato, conllevando un mejor pronóstico.

Financiamiento

Ninguno.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. Además, los autores han reconocido y seguido las recomendaciones según las guías SAGER dependiendo del tipo y naturaleza del estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

1. Agati S, Souza CG, Calvaruso FD, Zanai R, Campanella I, Poli D, et al. Anomalous aortic origin of the pulmonary arteries: case series and literature review. *Ann Pediatr Card.* 2019;12:248-35.
2. Mijangos VR, Miranda ChI, Soto LM, Patiño BE, Cano ZR, Martínez GA, et al. Anomalous origin of pulmonary branches from the ascending aorta. A report of five cases and review of literature. *J Cardiol Cases.* 2014;11:1-6.
3. Erdem A, Aydimir MA, Demir H, Zeybek C, Santos T, Akdeniz C, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: Experience of center. *Turk Kardiyol Dem Ars.* 2010;38:411-5.
4. Keane FJ, Fyler CD. Origin of a pulmonary artery from the aorta (Hemitruncus). En: Keane FJ, Lock EJ, Fyler CD. *NADAS' Pediatric Cardiology.* 2th ed. Philadelphia, USA: Saunders; 2006. pp. 787-789.
5. Reyes CL, Vizcaino AA, Arévalo SA, Espinosa IG, Bolio CA, Arteaga MM. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Arch Cardiol Mex.* 2003;73:115-23.
6. Torres M, Rodríguez H, Zepeda SR. Origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar de la aorta ascendente, asociado con ventana aorto-pulmonar. *Gac Med Mex.* 2016;152:116-9.
7. Carretero J, Rissech M, Mortera C, Mayol J, Caffarena J, Prada F. Aortic origin of the left pulmonary artery in an infant with Fallot's tetralogy. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:1124-6.