

Arteria pulmonar izquierda en hamaca asociada a tetralogía de Fallot y bronquio puente. Informe de un caso y revisión de la literatura

Hammock left pulmonary artery associated to tetralogy of Fallot and bridging bronchus. Case report and literature review

Javier Carrillo-Antonio^{1*}, Sara A. Solórzano-Morales², Laura Camacho-Reyes³, Gabriel Gutiérrez-Morales⁴, Andrea Cadenas-Morales⁵ y Alfredo Bobadilla-Aguirre⁶

¹Servicio de Neumología Pediátrica; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Cardiología; ⁴Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax, Instituto Nacional de Pediatría; Ciudad de México; ⁵Servicio de Pediatría, Hospital General de Occidente, Jalisco; ⁶Servicio de Cardiología. Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

RESUMEN

Los anillos vasculares son anomalías congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los componentes que forman los primitivos arcos aórticos en el embrión. El origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, conocido como hamaca de la arteria pulmonar, es una rara anomalía congénita en la cual la arteria pulmonar izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha, pasa por detrás de la tráquea y cruza hacia la izquierda por delante del esófago para alcanzar el hilio pulmonar izquierdo. En la literatura anglosajona se conoce como *sling*, y en nuestro idioma como «hamaca». Informamos el caso de una niña de 3 años, cuyo padecimiento se inició con disnea y diaforesis. La sospecha de hamaca de la arteria pulmonar izquierda se realizó con un ecocardiograma, y el diagnóstico definitivo con una tomografía computada multicorte. La tomografía computada multicorte permite el diagnóstico de anomalías cardíacas y vasculares, e incluye también imágenes claras de las vías aérea y digestiva.

Palabras clave: Anillos vasculares. Arteria pulmonar izquierda en hamaca. Tomografía computada multicorte. Bronquio puente.

Correspondencia:

*Javier Carrillo-Antonio
e-mail: carrilloantonio@hotmail.com

Recibido: 19-01-2018
Aceptado: 18-02-2018

DOI: 10.24875/ARM.M18000020
Disponible en internet: 23-07-2018

1665-2118/©2018 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permanyer México SA de CV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Vascular rings are congenital anomalies originating from abnormal development of the components that make the primitive aortic arches in the embryo. The anomalous origin of the left pulmonary artery, known as the hammock of the pulmonary artery is a rare congenital anomaly in which the left pulmonary artery originates from the right pulmonary artery, goes behind the trachea and crosses to the left in front of the esophagus to reach the left pulmonary hilum. In the English-speaking literature it is known as sling; in our language it is called a hammock. We report the case of a 3-year-old girl whose first signs of the disease were dysnea and diaphoresis. Suspicion of a hammock in the left pulmonary artery came from an echocardiogram and the definitive diagnosis from a multislice computed tomography. Multislice computed tomography reveals the diagnosis of heart and vascular anomalies and includes clear views of the airways and gastrointestinal tract.

Key words: Vascular rings. Hammock left pulmonary artery. Multislice computed tomography. Bridging bronchus.

INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares son anomalías congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los componentes que forman los arcos aórticos primitivos del embrión¹. El término «anillo vascular» fue introducido por Robert Gross en 1945². Pueden ser completos, si las estructuras vasculares rodean totalmente la tráquea y el esófago, o incompletos. Actualmente, la tomografía computada multicorte permite diagnosticar las anomalías cardíacas y vasculares, incluyendo la reconstrucción virtual del árbol traqueobronquial³.

Los anillos vasculares representan menos del 1% de los defectos cardíacos congénitos. Ocurren con la misma frecuencia en ambos性. No existe predominio geográfico ni racial. Bayford⁴, en 1794, describió una arteria subclavia derecha al realizar la autopsia de una mujer con disfagia crónica que murió

de inanición. El conocimiento de la compleja formación de los anillos vasculares en la literatura médica se debe a Robert Gross, quien en 1945 realizó la primera intervención quirúrgica exitosa de un doble arco aórtico⁵. El concepto de anillo vascular con el término *sling* fue descrito por Contro, et al.⁶ en 1958.

En la experiencia de 30 años (1971-2001) en el Instituto Nacional de Pediatría, con un total de 89 casos, el tipo de anillo vascular más frecuente fue el arco aórtico derecho con persistencia del conducto arterioso en el 39% (35 pacientes), y la arteria pulmonar izquierda en el 5.5% (5 pacientes)⁷.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 3 años, originaria de una comunidad rural en Guerrero. Al año de vida fue vista por un médico

particular por infección de vías aéreas superiores, quien le detectó un soplo en el precordio y la envió al Hospital General de Acapulco, donde se diagnosticó una comunicación interventricular y estenosis pulmonar. Dos años después, la paciente fue referida a nuestro Instituto. La madre refiere que la niña mostraba encuclillamiento y cianosis al llanto en los últimos 5 meses.

Exploración física: peso 12.100 kg, talla 97 cm, frecuencia cardiaca (FC) 92 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 28 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno 85%; a la auscultación, soplo sistólico eyectivo en focos aórtico y pulmonar irradiado a vasos del cuello; se palpa frémito sistólico en hemitórax derecho 4/6, segundo ruido disminuido.

Radiografía de tórax: índice cardiotorácico de 0.44, pleuropulmonar y cardiovascular aparentemente sin alteraciones.

Electrocardiograma: ritmo sinusal con FC de 100 LPM, Δ QRS $+150^\circ$, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His, crecimiento de aurícula derecha por P alta en DII e izquierda por P en V1.

Ecocardiograma: tetralogía de Fallot; estenosis pulmonar valvular y subvalvular con gradiente pico a pico 50 mmHg, comunicación interventricular subaórtica; arco aórtico izquierdo; la rama izquierda de la arteria pulmonar nace de la rama derecha (hamaca pulmonar) (Fig. 1).

La tomografía computada se realizó en un equipo Somatom Sensation de 64 cortes. La paciente requirió sedación. Se administró medio de contraste no iónico por vía venosa a razón de 1.5 ml por kilogramo mediante inyector dual. Se observó la emergencia anormal de



FIGURA 1. Ecocardiografía (corte supraesternal) que muestra el tronco de la arteria pulmonar (TAP) y la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP), que nace de la rama derecha (RDAP) (hamaca pulmonar).

la rama izquierda de la arteria pulmonar que nace de la rama derecha; en su trayecto inicial comprime al bronquio principal izquierdo en su cara lateral derecha. Se observaron una comunicación interventricular amplia, coartación de la rama superior derecha de la arteria pulmonar, bronquio puente que nace del bronquio principal izquierdo y se dirige hacia el pulmón derecho (Figs. 2 a 5). Cateterismo cardíaco, tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar valvular y subvalvular con gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar de 50 mmHg, comunicación interventricular subaórtica, rama izquierda de la arteria pulmonar que nace de la rama derecha, doble vena cava superior, la izquierda drena al seno coronario.

Broncoscopia: carina principal en forma de quilla nacarada en posición 6:12; la entrada del bronquio principal izquierdo se observa disminuida en su luz en un 40%, que no permitió el paso del endoscopio. La entrada al bronquio principal derecho continúa el eje longitudinal de la tráquea, en cuyo fondo tiene una imagen en escopeta (Fig. 6).

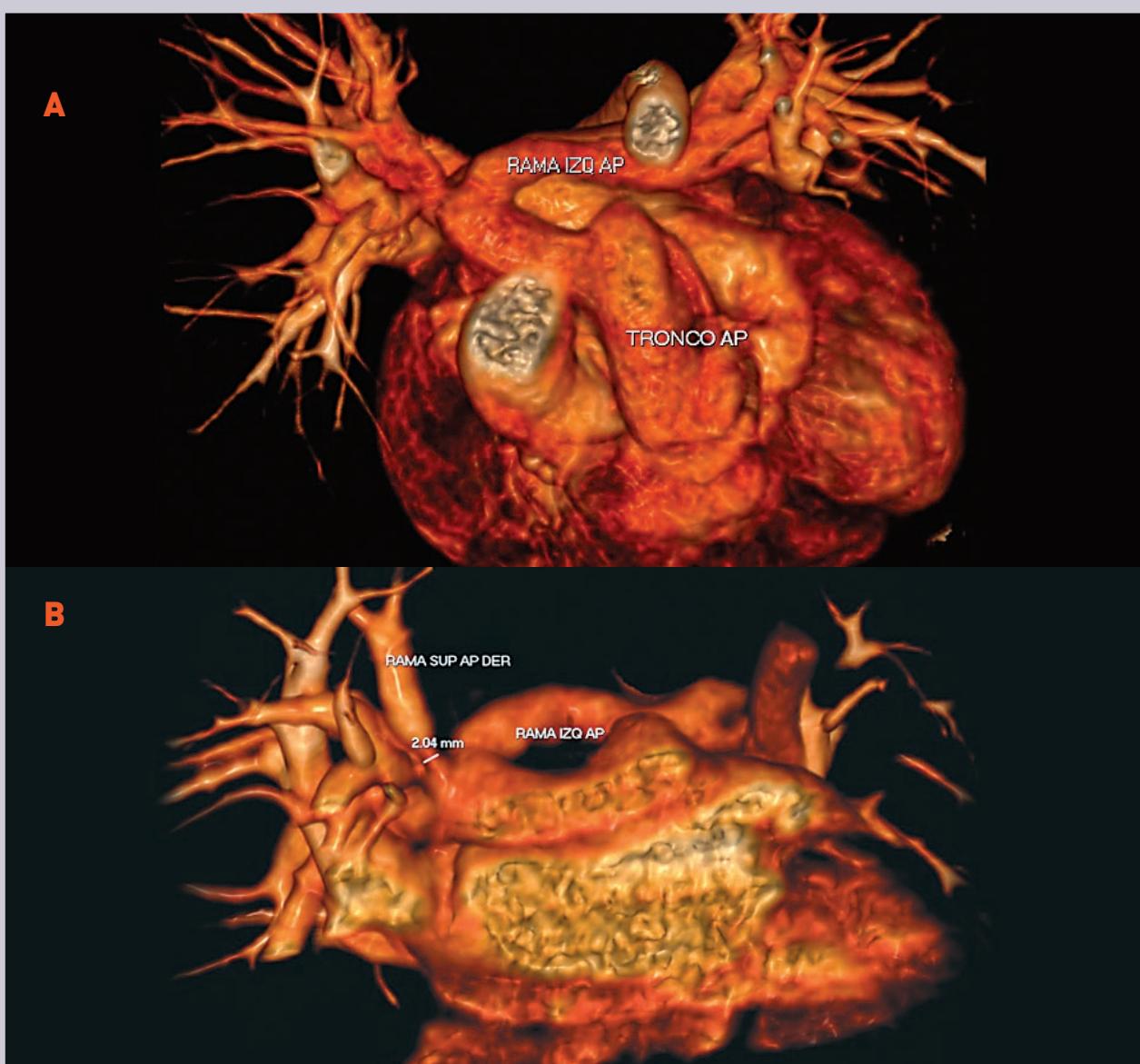


FIGURA 2. **A:** TC-3D: reconstrucción 3D que permite una mejor identificación de la relación espacial entre el tronco pulmonar (TP), la rama pulmonar derecha (RPD), la rama pulmonar izquierda (RPI) y la aorta (Ao). **B:** coartación de la rama superior de la arteria pulmonar derecha, anterior a la emergencia de la rama arterial pulmonar izquierda (RPI) desde la rama pulmonar derecha (RPD).

A pesar de las alteraciones vasculares, cardíacas y de la vía respiratoria, la paciente solo tiene disnea de grandes esfuerzos. No recibe tratamiento médico. Se le da seguimiento como externa en el Instituto, programada para corrección quirúrgica de la hamaca pulmonar.

ANÁLISIS

Los anillos vasculares se originan por alteraciones del desarrollo embriológico que ocurren entre la tercera y la octava semanas de gestación. Inicialmente forman el árbol embrionario dos vasos centrales, que corresponden a la

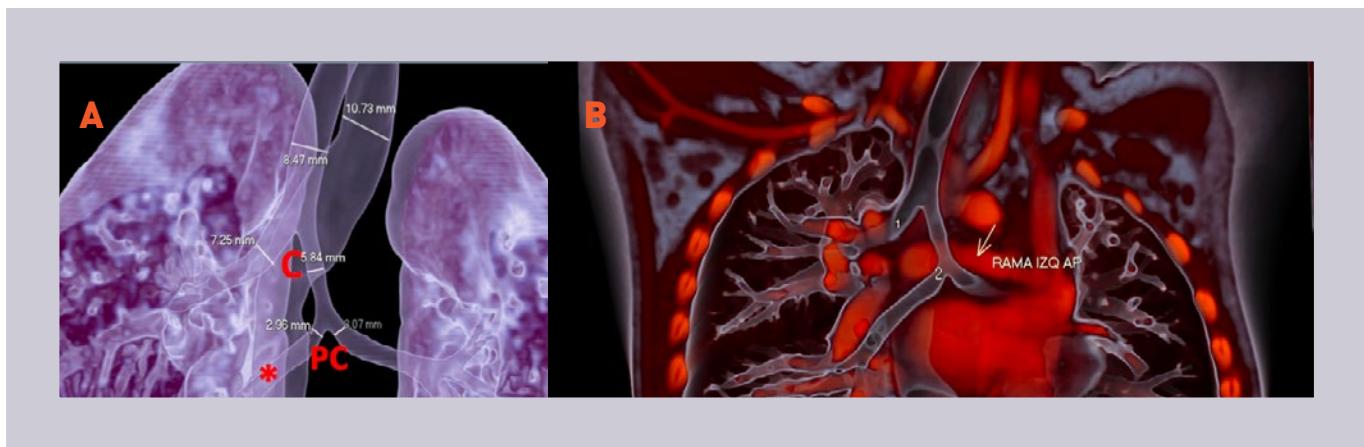


FIGURA 3. **A:** reconstrucción 3D con presión positiva en las vías aérea y digestiva que muestra la existencia de un bronquio puente (asterisco). C: carina principal; PC: pseudocarina. **B:** reconstrucción 3D en la que se observan el bronquio principal derecho (1) y la pseudocarina (2) de donde sale el bronquio puente que ventila el resto del pulmón derecho. Rama izquierda de la arteria pulmonar (flecha).



FIGURA 4. Reconstrucción 3D que permite una mejor identificación de la relación espacial entre el tronco pulmonar y el anillo vascular (hamaca pulmonar) transcurriendo a la derecha y por detrás del bronquio principal izquierdo y por delante del esófago.

aorta dorsal y ventral primitiva, conectados entre sí mediante seis pares de arcos y arterias intersegmentarias. La mayor parte del primero, el segundo y el quinto arcos involuciona. Los terceros arcos originan las arterias carótidas. La porción ventral de los sextos arcos da lugar a las arterias pulmonares

proximales. En el lado izquierdo, la contribución dorsal del sexto arco dará lugar al conducto arterioso⁸.

La anomalía no se origina en el sexto arco aórtico *per se*, sino en la arteria pulmonar embrionaria izquierda que se extiende

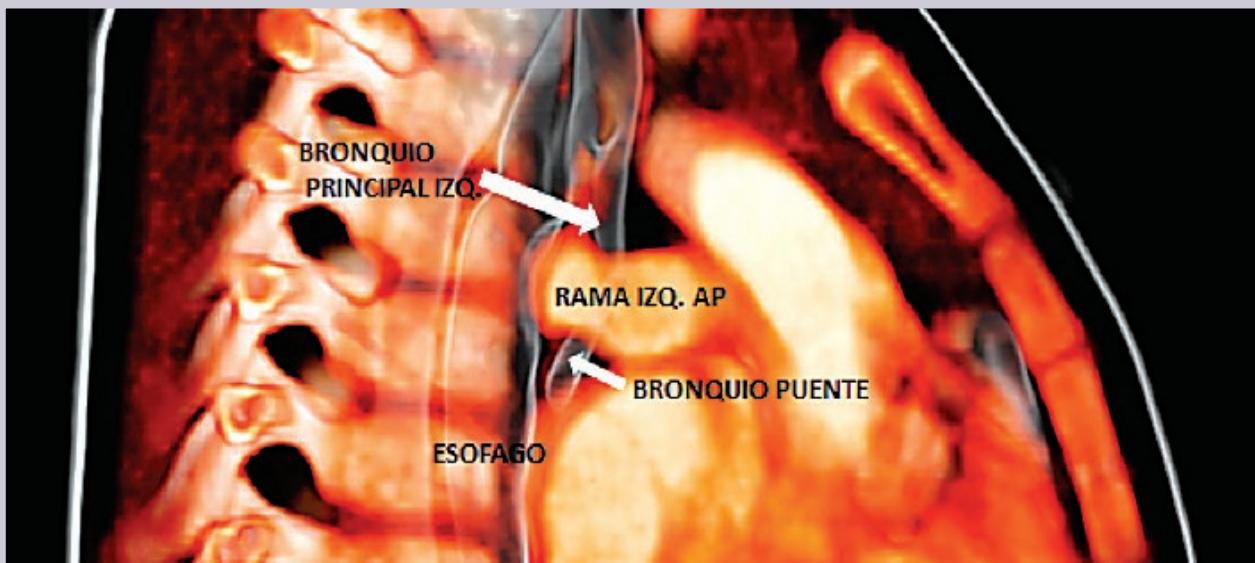


FIGURA 5. Reconstrucción 3D sagital a nivel del esófago que muestra la compresión de la superficie anterior del esófago por el transcurso de la hamaca pulmonar, así como la compresión de la cara posterior del bronquio principal izquierdo.



FIGURA 6. Broncoscopia en la que se observa la carina principal en quilla en posición habitual 6:12. Bronquio principal izquierdo con disminución de la luz.

caudalmente desde el sexto arco izquierdo para unirse al plexo pulmonar. Dicha unión normalmente se lleva a cabo en la superficie ventral del brote pulmonar durante la quinta semana de gestación (embrión de 4 mm); la anomalía sucede cuando la unión ocurre en la porción dorsal del plexo pulmonar y la arteria transcurre a la derecha de la tráquea en desarrollo, y pasa por delante del bronquio derecho y por detrás de la tráquea.

Posteriormente se produce una fusión proximal del sexto arco izquierdo con el sexto arco derecho⁸. Puede asociarse con otras anomalías, incluyendo las del espectro VACTERL (anomalías vertebrales, atresia anal, anomalías cardíacas, fistula traqueoesofágica, anomalía renal y de las extremidades). Las más frecuentes son anomalías cardiovasculares en el 50%, incluyendo coartación de aorta, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y algunas más complejas como el ventrículo único^{9,10}.

Los anillos vasculares causan algún tipo de compresión sobre la tráquea o el esófago, y por ello los datos clínicos dependerán del grado de compresión ejercido; los niños pueden presentar tos crónica, neumonía de repetición y datos de enfermedad por reflujo gastroesofágico que no mejoran con tratamiento sintomático, así como detención del peso y de la talla. La mayoría de las veces

el cuadro clínico se confunde con el síndrome de hiperreactor bronquial¹¹. Un tercio de los niños con hamaca de la pulmonar presentan asociado un segmento de anillos traqueales completos¹².

Otra variante extremadamente rara de la anatomía es el bronquio puente, en el cual el bronquio del lóbulo inferior derecho nace del bronquio principal izquierdo que se dirige a través del mediastino hacia el pulmón derecho. En otras ocasiones, este mismo bronquio displásico puede ventilar completamente al pulmón derecho. En ambos casos, la carina se encuentra en un nivel normal, frente a las vértebras T4 y T5; además, puede haber una pseudocarina a nivel T6-T7, como el caso que presentamos^{13,14}. Otros defectos encontrados son distribución anormal de los cartílagos en las paredes de la tráquea y el bronquio de origen traqueal para el lóbulo superior derecho.

La utilidad de la broncoscopia para la detección de estas anomalías es importante. La afectación secundaria del pulmón derecho con sobredistensión o atelectasia también ha sido descrita, así como casos asociados con hipoplasia o agenesia pulmonar^{10,15}.

La hamaca de la arteria pulmonar es una rara forma de anillos vasculares. Su prevalencia es incierta, pues no hay forma de conocer el verdadero número de casos asintomáticos e incluso se han descrito casos con estudios ecocardiográficos iniciales informados como «normales»¹⁶.

En una serie de 33 casos (22 niños y 11 niñas), de enero de 2010 a julio de 2014, descritos por Zheng, et al.¹⁷, la hamaca de la arteria

pulmonar se encontró en 17 pacientes, quienes tuvieron mayor incidencia de estridor y disnea que aquellos con arco aórtico derecho.

En nuestro caso, no existían estridor ni disfagia, y el signo guía fue el soplo cardíaco generado por la aceleración del flujo en la rama pulmonar izquierda con trayecto anómalo.

Los estudios de imagen tienen un papel crucial en el diagnóstico y el tratamiento de la compresión vascular del esófago y de las vías respiratorias de estos niños. El enfoque histórico fue realizar radiografía de tórax y un trago de bario para evaluar a los niños con sospecha de anillos vasculares, pero esto ha cambiado en algunos aspectos en las últimas décadas¹⁸. Cabe mencionar que la arteria pulmonar izquierda en hamaca es el único anillo vascular que comprime la pared anterior del esófago, lo cual puede ser detectado en una tomografía computada multicorte. Anteriormente, para su diagnóstico se realizaban esofagograma y broncografía. El estudio por ecocardiografía en ocasiones no es concluyente para el diagnóstico, y por lo tanto la tomografía computada multicorte y la resonancia magnética permiten un diagnóstico no invasivo para evitar la realización de una angiografía, de un cateterismo cardíaco o de una broncoscopia^{16,19}.

La angiotomografía multicorte es una excelente herramienta y está aceptada como una de las técnicas de imagen para la evaluación de las cardiopatías congénitas, particularmente útil para describir anomalías tanto cardiovasculares como traqueobronquiales, lo cual permite una adecuada planificación quirúrgica con las reconstrucciones tridimensionales, en especial en los pacientes pediátricos²⁰.

A pesar de su precisión, la tomografía computada y la resonancia magnética no son estudios dinámicos de la vía aérea; en este caso, la broncoscopía tiene un papel fundamental, ya que puede detectar la localización, la extensión y el comportamiento de la vía aérea en tiempo real, y permite sospechar la presencia de un anillo vascular al observar las pulsaciones sobre las paredes de la tráquea. Todos los pacientes sintomáticos que requieren tratamiento quirúrgico deben someterse a una broncoscopía para definir el nivel y la extensión del estrechamiento^{19,21,22}.

La ecocardiografía 2D y el Doppler color permiten diagnosticar en muchos casos un anillo vascular y descartar otras anomalías cardíacas. Requiere experiencia y depende del operador. Como limitaciones, hay que señalar que solo puede identificar estructuras con flujo²³. En ocasiones, los pacientes pediátricos son poco cooperadores y requieren sedación.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Jorge Espino Vela, editor emérito de la Revista Acta Pediátrica de México, y al Dr. Francisco Javier Cuevas Schacht, Jefe del Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax I.N.P.

BIBLIOGRAFÍA

- Deal B, Jacobs J, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: arrhythmias. Ann Thorac Surg. 2000;69:S319-31.
- Gross R. Surgical treatment for dysphagia lusoria. Ann Surg. 1946;124:532-4.
- Gikonyo B, Jue K, Edwards J. Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. Pediatr Cardiol. 1989;10:81-9.
- Bayford D. Account of a singular case of obstructed deglutition. Mem Med Soc Lond. 1794;77:721-7.
- Felson B, Palayew M. The two types of right aortic arch. Radiology. 1963;81:745-59.
- Contro S, Miller R, White H, Potts W. Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. I. Vascular sling. Circulation. 1958;17:418-23.
- Pérez V. Experiencia de 30 años de anillo vascular en el Instituto Nacional de Pediatría. Tesis para la obtención de diploma de especialidad en Pediatría; 2003. UNAM, Ciudad de México, México.
- Gray SW, Skandalakis JE. Embryology for surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital defects. En: The pulmonary circulation. W.B. Saunders; 1972. p. 323-41.
- Pérez C, Hidalgo R. Arteria pulmonar izquierda aberrante. Can Pediatr. 2011;35:55-7.
- Aboitiz R, Baltazares L, Villalba C. Hallazgos ecocardiográficos y angiográficos en el origen anómalo de la rama pulmonar izquierda. Rev Mex Pediatr. 2001;68:196-9.
- Espino Vela J. Cardiología pediátrica: Anillo vascular. Méndez Editores; 1994. p. 407-15.
- Zanetta A, Cuestas G, Rodríguez H, Tiscornia C. Anillos vasculares: obstrucción de vía aérea en niños. Serie de casos. Arch Argent Pediatr. 2012;110:110-3.
- Starshak R, Sty J, Woods G, Kreitzer F. Bridging bronchus: a rare airway anomaly. Radiology. 1981;140:95-6.
- Wells T, Gwinn J, Landing B, Stanley P. Reconsideration of the anatomy of sling left pulmonary artery: the association of one form with bridging bronchus and imperforate anus. Anatomic and diagnostic aspects. J Pediatr Surg. 1988;23:892-8.
- Pérez F, Alemán N, López-Corella E. Niña lactante con estenosis traqueal y arteria pulmonar izquierda en hamaca. Caso de sesión anatomoclínica. Acta Pediatr Mex. 2017;38:108-15.
- Ortigado Matamala A, García García A, Galicia Poblet G, Jiménez Bustos JM, De Juan Sánchez C. Sling de la arteria pulmonar asintomático: diagnóstico no invasivo. An Pediatr. 2010;72:205-9.
- Zheng G, Wu X, Tang L. Respiratory symptoms due to vascular ring in children. HK J Pediatr (new series). 2016;21:14-21.
- McLaren A. Vascular compression of the airway in children. Mini-symposium: imaging and interventional radiology. Pediatr Resp Rev. 2008;9:85-94.
- Licari A, Manca E, Rispoli G, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia G. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. Pediatr Pulmonol. 2015;50:511-24.
- Xie J, Juan Y, Wang Q, Chen J, Zhuang J, Xie Z, et al. Evaluation of left pulmonary artery sling, associated cardiovascular anomalies, and surgical outcomes using cardiovascular computed tomography angiography. Scientific Reports. 2017;7:40042.
- Leonardi B, Secinaro A, Cutrera R, Albanese S, Trozzi M, Franceschini A, et al. Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling. Pediatr Pulmonol. 2015;50:781-8.
- Heyer C, Nuesslein T, Jung D, Peters S, Lemburg S, Rieger CH, et al. Tracheobronchial anomalies and stenoses: detection with low-dose multidetector CT with virtual tracheobronchoscopy-comparison with flexible tracheobronchoscopy. Radiology. 2007;242:542-9.
- Sánchez A, Carrasco M. Anillos vasculares y slings. Protocolos de actuación Sociedad Española Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECARDIOPED). Ed. Acción Médica. 2010;473-81.