

Archivos de Cardiología de México

Volumen 76
Volume

Número 1
Number

Enero-Marzo 2006
January-March

Artículo:

Origen anómalo de la arteria pulmonar
derecha y estenosis de vena pulmonar
superior izquierda

Derechos reservados, Copyright © 2006
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)

Origen anómalo de la arteria pulmonar derecha y estenosis de vena pulmonar superior izquierda

Emilia Patiño Bahena,* Juan Calderón-Colmenero,* Samuel Ramírez,* José Antonio García Montes,* Aloha Meave,* Julio Erdmenger,* Carlos Zabal,* Alfonso Buendía*

Resumen

Se presenta una niña de 9 meses con historia de cianosis desde el período neonatal, la valoración cardiológica integral que incluyó angiocardiógrafa y angiorresonancia magnética estableció los siguientes diagnósticos: Origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar naciendo de la aorta ascendente, estenosis de vena pulmonar superior derecha, persistencia del conducto arterioso e hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico. Se llevó a cirugía correctiva de todos los defectos de manera exitosa.

Summary

ANOMALOUS ORIGIN OF THE RIGHT PULMONARY ARTERY AND LEFT PULMONARY VEIN STENOSIS

We present a case of a 9 month old female with a history of cyanosis. The cardiovascular evaluation included angiocardioqram and magnetic resonance. The diagnosis was: origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta, stenosis of the left superior pulmonary vein, patent ductus arteriosus and severe pulmonary hypertension. Surgical treatment consisted in correcting all congenital heart defects. The patient is doing well at home.
(Arch Cardiol Mex 2006; 76:80-82).

Palabras clave: Origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar. Estenosis de venas pulmonares. Cardiopatía congénita.

Key words: Anomalous origin of the right pulmonary artery. Pulmonary vein stenosis. Congenital heart disease.

El origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar de la aorta, antiguamente llamado hemitronco, es una cardiopatía rara; las series que se han publicado son pequeñas.^{1,2} Esta malformación puede acompañar a otros defectos como la persistencia del conducto arterioso, la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular. Como malformación aislada, ocurre en un 20% de los casos. La asociación de esta patología con estenosis de las venas pulmonares no se ha descrito en México, motivo por el que se presenta este caso.

Se trata de una niña de 9 meses. Con historia de cianosis desde el nacimiento que aumenta con los esfuerzos y el llanto; soplo cardíaco y curva

ponderal deficiente. Exploración física: se le auscultó un soplo expulsivo en el foco pulmonar, grado II/IV; el 2° ruido tenía desdoblamiento fijo y con el componente pulmonar intenso. El hígado estaba crecido; se palpó a 3 cm debajo del borde costal. Los pulsos eran amplios en las cuatro extremidades. Electrocardiograma con taquicardia sinusal de 150 por minuto, con eje de QRS a la derecha, crecimiento de cavidades derechas, bloqueo incompleto de la rama derecha de haz de His; trastornos difusos de la repolarización.

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado III y flujo pulmonar aumentado. En el ecocardiograma (*Fig. 1*) se observó que la rama de-

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Dra. Emilia Patiño Bahena. Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080, México D.F.) Teléfono (55) 55-73-29-11 ext. 1336 Fax 54-85-15-68 emjopaba@cardiologia.org.mx

Recibido: 18 de octubre de 2004

Aceptado: 2 de junio de 2005

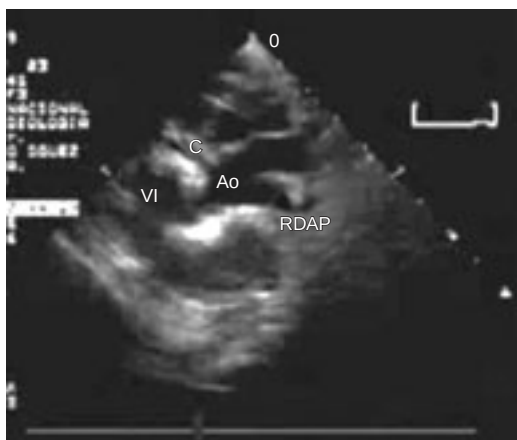


Fig. 1. Ecocardiograma bidimensional en proyección paraesternal eje largo. Se observa la aorta y un vaso, la arteria pulmonar derecha, emerge de su porción ascendente. VI: ventrículo izquierdo, C: coronaria; Ao: Aorta; RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar.

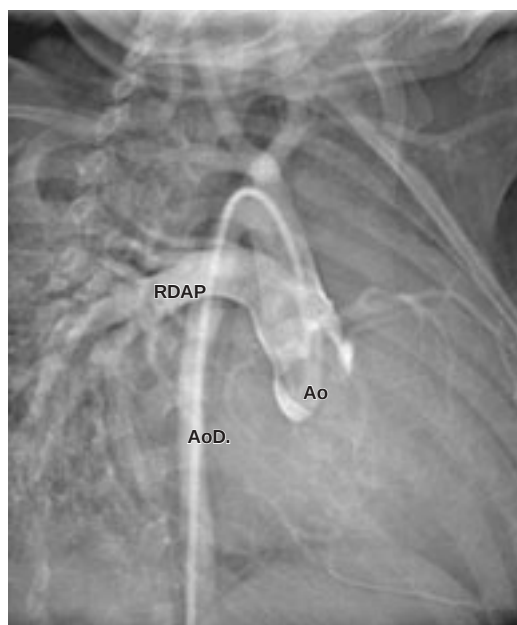


Fig. 2. Angiografía en proyección oblicua derecha con disparo de medio de contraste en la raíz aórtica que demuestra el nacimiento anormal de la rama derecha de la arteria pulmonar. Ao: aorta; RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar; AoD: aorta descendente.

rama de la arteria pulmonar (RDAP) nació de la aorta ascendente. Había marcada hipertensión arterial pulmonar. Tenía mala función ventricular con fracción de eyección de 33%. El estudio hemodinámico (Figs. 2 y 3) demostró que la presión sistólica de la rama izquierda de arteria pul-

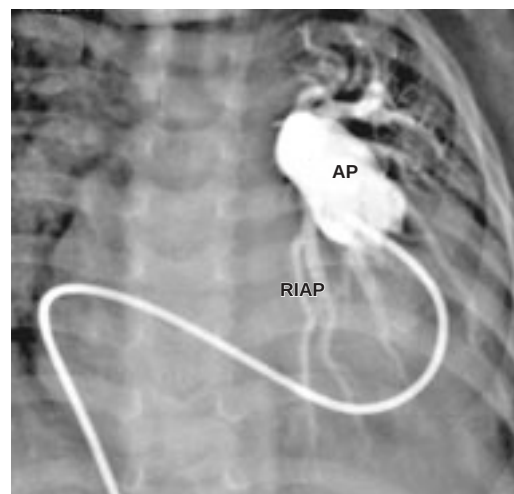


Fig. 3. Angiografía en proyección antero-posterior con disparo de medio de contraste en la arteria pulmonar, en la cual sólo se visualiza la rama izquierda. AP: arteria pulmonar; RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar.

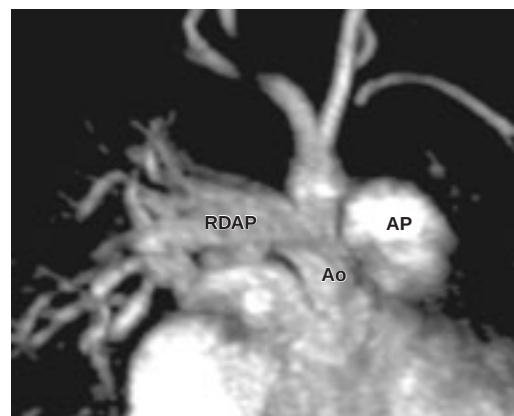


Fig. 4. Angiorresonancia magnética en secuencia T-2 con reconstrucción, donde se observa el origen aórtico de la rama derecha de la arteria pulmonar. Ao: aorta; RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar; AP: arteria pulmonar.

monar era suprasistémica de 80 mm Hg y en la rama derecha era de 60 mm Hg, igual a la sistémica; se observó gran retardo del vaciamiento de la vena pulmonar izquierda; había un conducto arterioso permeable. La angiorresonancia magnética (Figs. 4 y 5) corroboró los diagnósticos y mediante la reconstrucción permitió ver una estenosis de la vena pulmonar superior izquierda. Por la edad de la paciente y la presencia de la obstrucción venosa pulmonar fija, se consideró candidata a cirugía.

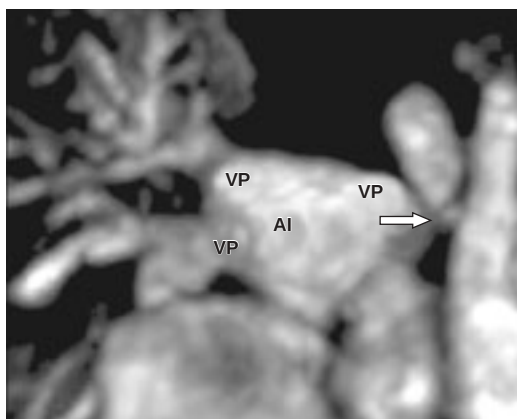


Fig. 5. Angiorresonancia magnética en secuencia T-2 con reconstrucción a nivel del atrio izquierdo, la flecha señala la estenosis en la desembocadura de la vena pulmonar superior izquierda con dilatación pre-estenótica. AI: atrio izquierdo; VP: vena pulmonar.



Fig. 6. Angiografía postquirúrgica de control en proyección oblicua izquierda con disparo en la arteria pulmonar. Observamos que la rama derecha nace del tronco de la arteria pulmonar; no hay datos de obstrucción. AP: arteria pulmonar, RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar, RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar.

La operación consistió en el reimplante de la rama derecha de la arteria pulmonar al tronco de la arteria pulmonar; sección y sutura del conducto arterioso y dilatación de la vena pulmonar superior izquierda con un dilatador de tipo Heggar del número 8. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 101 min y el de pinzamiento aórtico de 60 min. Tres meses después se hizo un cateterismo de control (Fig. 6). Se demostró que la RDAP estaba bien conectada y no había datos de obstrucción; la vena pulmonar se vaciaba libremente y la presión sistólica en la arteria pulmonar fue de 40 mm Hg. La función ventricular izquierda era normal con 60% de fracción de eyección.

Los estudios de gabinete permitieron establecer con precisión los diagnósticos y fueron sustento para lograr con éxito la corrección quirúrgica, lo que cambió por completo el pronóstico de la paciente.

Comentario

El caso clínico que aquí comentamos es del tipo de las cardiopatías poco frecuentes, como el origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar emergiendo de la aorta y aún más raro, su presentación con estenosis de venas pulmonares. Los avances actuales en cardiopatías congénitas, permitieron hacer el diagnóstico con precisión y llevar a la niña a tratamiento quirúrgico de alto riesgo, por el grado tan elevado de hipertensión pulmonar asociado a mala función ventricular izquierda. El tratamiento fue exitoso como se mostró en el estudio hemodinámico de control, porque la rama quedó bien conectada a la arteria pulmonar, con disminución franca de la presión pulmonar y normalización de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, con la consecuente mejoría de la paciente. Con ello se evitó el desenlace fatal de la enferma.

Referencias

1. KIRKLIN J, BARRATT-BOYES B: *Origin of the right or left pulmonary artery from the ascending aorta*. 2ª Ed. New York. Churchill Livingstone Inc. 1993; 2: 1159-65.
2. REYES L, VIZCAÍNO A, ARÉVALO A, ESPINOSA G, BOLLIO A, ARTEAGA M: *Diagnóstico ecocardiográfico del origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar de la aorta ascendente*. Arch Cardiol Mex 2003; 73: 115-123.