

Hallazgos ecocardiográficos y angiográficos en el origen anómalo de la rama izquierda pulmonar

Carlos Manuel Aboitiz Rivera,* Marino Enrique Baltazares Lipp,**
Jaime Villalba Caloca***

RESUMEN

El origen anómalo de la rama izquierda pulmonar conocido como "sling" (honda) de la arteria pulmonar es una rara forma de anillo vascular que rodea la tráquea y produce estridor y sibilancias crónicas en el lactante. El reconocimiento temprano de esta enfermedad es crucial debido a que la historia natural de estos pacientes es la muerte antes del año de edad. Presentamos un caso de esta enfermedad con los característicos hallazgos ecocardiográficos y angiográficos que nos permiten hacer el diagnóstico.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, anomalía vascular, anillo vascular.

SUMMARY

The anomalous origin of the left pulmonary branch known as pulmonary artery sling is a rare form of vascular ring that encircles the trachea and produces chronic stridor and wheezing in infants. The early recognition of this condition is crucial because the natural history of these patients is death before one year of age. We present a case of this rare disease with the characteristic echocardiographic and angiographic findings that make the diagnosis possible.

Key words: Congenital cardiopathy, vascular anomaly, vascular ring.

El origen anómalo de la rama izquierda pulmonar (pulmonary artery sling) es una forma poco frecuente de anillo vascular que se origina por la presencia de una rama pulmonar izquierda anómala que emerge de la parte posterior de la rama derecha pulmonar, sigue un trayecto posterior pasando por arriba del bronquio principal derecho llegando hasta la línea media entre la porción inferior de la tráquea y el esófago y que produce así el anillo vascular que se completa con el ligamento arterioso que se origina del tronco pulmonar y sigue su trayecto normal hacia la aorta,¹ característicamente la arteria izquierda anómala penetra al hilio a un nivel más inferior. La rama izquierda anormal tiende a ser ligeramente hipoplásica comparada con la rama derecha normal. Esta anomalía fue originalmente descrita por Glaevecke y Doehle en 1897² y acuñándose el término de "pulmonary sling" en 1958, por Contro y col.³

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 4 meses de edad, antecedentes heredofamiliares sin importancia. Madre y padre de 32 años, el padre padeció hepatitis, 3 hermanos de 11, 10 y 1 años todos sanos. Producto de la gesta IV con control prenatal adecuado, se refiere sólo infección vaginal tratada durante el embarazo, obtenido a las 42 semanas por parto eutócico con un peso de 2.950 kg, se desconoce Apgar, lloró y respiró al nacer, estancia hospitalaria de 9 días por probable aspiración de meconio, presencia de hiperbilirrubinemia e hipoglucemia.

Se refiere la presencia de estridor desde el nacimiento, ingresa con malas condiciones generales con la presencia de datos de dificultad respiratoria con quejido audible a distancia, desaturación de 75-77% y palidez tegumentaria, se da tratamiento y posteriormente de alta por mejoría pero reingresa por la presencia de estridor, se realizaron TAC y RMN que no resultan diagnósticas, por lo que se realiza broncoscopia que reporta defecto en fondo de saco en la porción lateral de la unión del tercio medio e inferior además de estenosis traqueal en la porción distal. Se decide realizar ecocardiograma que resulta diagnóstico, la angiografía pulmonar confirma los hallazgos del ecocardiograma en donde se reporta la pre-

* Servicio de Ecocardiografía.

** Jefe del Servicio de Hemodinamia.

*** Director General.

sencia de origen anómalo de la rama izquierda pulmonar. Posteriormente se realiza corrección quirúrgica del defecto con la realización de traqueoplastia con parche de pericardio autólogo y anastomosis término-lateral de la rama izquierda pulmonar al tronco de la arteria pulmonar, posterior a la cirugía la paciente requiere manejo ventilatorio por 21 días. El paciente actualmente con déficit neurológico secundario al procedimiento, los ecocardiogramas mostraron corrección quirúrgica adecuada del defecto con flujo y sin estenosis de la anastomosis de la rama izquierda pulmonar reimplantada.

DISCUSIÓN

El origen anómalo de la rama izquierda pulmonar es una causa poco frecuente de estridor en la infancia, la distribución por sexo muestra discreto predominio masculino (1.5:1).² Este anillo vascular da origen a una compresión extrínseca de la tráquea que generalmente es hipoplásica y estrecha en el segmento del anillo vascular, se han descrito diversas anomalías traqueales asociadas,⁴ entre ellas la más común son anillos traqueales completos a lo que se ha dado por llamar complejo de honda-anillo⁵ (ring-sling complex), otros defectos encontrados son segmentos estenóticos largos, distribución anormal de los cartílagos en las paredes de tráquea y bronquios mayores, anormalidad en la bifurcación bronquial (broncus suis que es la presencia de un origen traqueal del bronquio del lóbulo superior derecho), la utilidad de la broncoscopia para la detección de estas anomalías es importante, en el caso de nuestro paciente se presentó un fondo de saco anormal así como anillos cartilagosos completos de la tráquea. Esta forma de anillo vascular así como las anomalías traqueales han sido clasificadas para su mejor estudio.⁶ La afectación secundaria del pulmón derecho con sobredistensión o atelectasia ha sido descrita, en el caso de nuestro paciente se observó sobredistensión pulmonar que fue más evidente en el lado derecho, también existen casos asociados con hipoplasia⁷ o agenesia pulmonar.⁸ El defecto ha sido descrito en gemelos,⁹ se ha descrito además la presencia de otros defectos congénitos asociados, los defectos cardiacos se asocian con frecuencia aproximada de 50%¹⁰ como vena cava superior izquierda persistente, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular,⁷ otras asociaciones encontradas son tetralogía de Fallot,¹¹ conexiones venosas pulmonares anómalas^{12,13} y coartación de la aorta.² En el caso de nuestro paciente no se demostraron anomalías estructurales cardiacas asociadas.

El cuadro clínico se caracteriza por estridor, predominantemente espiratorio y sibilancias que pueden llegar a

dificultad respiratoria en algunos casos, su presentación puede ser desde la etapa de recién nacido (aprox. 50% de los casos) aunque la edad promedio del inicio de síntomas es de 2 meses¹⁴ y su evolución termina generalmente con la muerte del paciente en un plazo menor a un año, aunque existen algunos casos reportados en adultos,¹⁵⁻¹⁸ en estos casos la sintomatología es menor o pueden ser totalmente asintomáticos. En raros casos se ha descrito incluso disfagia.^{19,20}

El diagnóstico generalmente se puede establecer por el cuadro clínico y la realización de un trago de bario donde se observa la indentación anterior del esófago a nivel del hilio.⁵ Se ha descrito radiológicamente los hallazgos de atrapamiento unilateral de aire, generalmente del lado derecho,² una posición anormal del esófago y una masa de tejido blando interpuesta entre el esófago y la tráquea. Aunque el estudio radiológico con trago de bario puede ser diagnóstico en varios casos, siempre se sugiere confirmar el diagnóstico por otros métodos.

El ecocardiograma puede hacer el diagnóstico por una ausencia de la rama izquierda en su origen habitual y observándose que ésta se origina en forma anormal de la rama derecha pulmonar, el Doppler color facilita la identificación de la arteria pulmonar anómala.²¹ El diagnóstico puede ser realizado en aproximaciones paraesternal o subcostal,²² en nuestra experiencia pudimos observar que la aproximación subcostal sagital permitió realizar el diagnóstico de forma confiable, resultando esta aproximación más cómoda para el paciente, ésta resultó más adecuada debido a la sobredistensión pulmonar que presentaba el paciente y que dificultaba la vista paraesternal. En nuestro caso pudimos observar la tráquea atrapada en el trayecto de rama pulmonar izquierda anómala (*Figura 1*).

La angiografía sigue siendo útil para evaluar con mayor detalle la anatomía de la rama izquierda anómala, en nuestro caso permitió la confirmación de los hallazgos ecocardiográficos, la proyección craneal a 25° con extensión de la columna toracocervical fue muy demostrativa al permitir visualizar claramente el origen de la rama izquierda pulmonar anómala y su típica forma de honda (sling), el tubo endotraqueal resulta útil para la localización espacial de la tráquea (*Figura 2*). También se ha reportado el uso de broncografía y arteriografía combinadas en un paciente²³ que no ofrece beneficio diagnóstico pero permite observar con claridad el defecto.

En el caso de nuestro paciente fue imposible realizar el diagnóstico por TAC o RMN a pesar de que existen varios casos en la literatura donde se muestra la utilidad de estas técnicas.^{1,24,25} Estos estudios permiten evaluar la presencia de estenosis traqueal segmentada y la presencia de anillos cartilagosos completos que deben ser altamente sospechosos para esta anomalía vascular. La

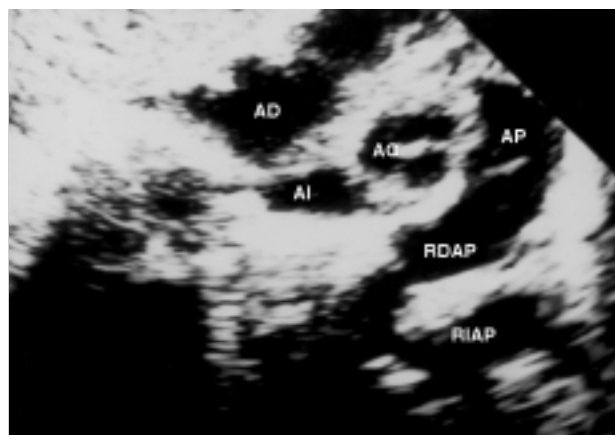


Figura 1. Aproximación subcostal sagital en donde observamos el origen anormal de la rama izquierda pulmonar de la rama derecha, nótese que la tráquea queda aprisionada dentro del trayecto de la rama izquierda anormal. AD: aurícula derecha AI: aurícula izquierda AO: aorta AP: arteria pulmonar RDAP: rama derecha de arteria pulmonar RIAP: rama izquierda de arteria pulmonar T: tráquea.



Figura 2. Angiografía pulmonar en posición craneal a 25° con extensión de la columna toracocervical, nótese la posición del tubo endotraqueal que apunta al sitio del origen de la rama izquierda anómala. RDAP: rama derecha de arteria pulmonar RIAP: rama izquierda de arteria pulmonar T: tráquea.

resonancia magnética nos puede establecer el diagnóstico preciso e incluso nos puede permitir el estudio anatómico completo de esta anomalía, tanto del componente vascular como de las alteraciones traqueales.²⁶

El ecocardiograma resultó ser diagnóstico en el caso de nuestro paciente, algunos grupos incluso toman al ecocardiograma como el método diagnóstico de elección incluso evitando la realización de estudio angiográfico.²⁷

El manejo quirúrgico del paciente fue descrito originalmente por Potts en 1954¹ mediante toracotomía iz-

quierda y reimplante de la rama pulmonar izquierda en su sitio original, esta técnica fue realizada por otros autores,²⁸ sin embargo las complicaciones principales eran la obstrucción de la rama izquierda y persistencia de síntomas respiratorios, aunque existen reportes de pacientes que presentaron mejoría del cuadro respiratorio con la sola corrección del anillo vascular. Actualmente el tratamiento no sólo debe tomar en cuenta la anomalía vascular sino también las alteraciones traqueales, también se prefiere el uso de la toracotomía media y bomba de circulación extracorpórea^{26,27} debido a mejores resultados y menor obstrucción posquirúrgica de la rama izquierda, el reimplante de la arteria pulmonar anómala con reimplante en el tronco pulmonar es el tratamiento de elección para la anomalía vascular, sin embargo existe descrito la translocación antetraqueal sin la corrección del origen anómalo de la rama izquierda con malos resultados quirúrgicos.²⁹

El tratamiento de las anomalías traqueales puede hacerse por reparación traqueal²⁷ o resección del segmento estenótico.¹ El tratamiento con resección del segmento estenótico y translocación de la rama izquierda sin reimplante ha sido también descrito con buen resultado.³⁰ El método utilizado en nuestro paciente fue la toracotomía media con bomba de circulación extracorpórea realizándose reimplante de la rama pulmonar anómala y traqueoplastia con parche de pericardio, los resultados en cuanto a la permeabilidad de la rama izquierda y corrección de la estenosis traqueal fueron muy satisfactorios.

Aunque ésta es una rara forma de anillo vascular y una causa poco frecuente de estridor en la infancia es importante que se descarte en pacientes con estridor crónico, ya que la sobrevida de estos pacientes sin diagnóstico y tratamiento adecuado es muy pobre, la realización de una radiografía con trago de bario permite de forma sencilla confirmar el diagnóstico en algunos casos. En nuestro caso el ecocardiograma demostró que permite un diagnóstico no invasivo y es posible que pueda evitarse la realización del estudio hemodinámico en muchos de estos pacientes.

CONCLUSIONES

Debe sospecharse esta patología en todos los pacientes con estridor y/o broncoespasmo crónico.

El estudio radiológico con trago de bario puede ser diagnóstico en varios pacientes.

El ecocardiograma puede resultar diagnóstico al observar el defecto pero depende de la experiencia del ecocardiografista debido a lo raro de este defecto.

El estudio de las anomalías traqueales es fundamental para el manejo de estos pacientes y para el planteamiento de la cirugía correctiva.

REFERENCIAS

1. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: WB Saunders Company 1994: 397-408.
2. Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE. Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 81-9.
3. Contro S, Miller RA, White H, Potts WJ. Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. *Circulation* 1958; 17: 418-23.
4. Cohen SR, Landing BH. Tracheostenosis and bronchial abnormalities associated with pulmonary artery sling. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1976; 85: 582-90.
5. Berdon WE, Baker DH, Wung JT, Chrispin A, Kozlowski K, de Silva M, Bales P, Alford B. Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology* 1984; 152: 57-64.
6. Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Vascular Rings, Tracheal Stenosis, Pectus Excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S308-18.
7. Rossignol AM, Dyon JF, Vailloud G, Andrini P, Jouk PS, Bost M. [Left pulmonary artery sling associated with right pulmonary hypoplasia and ventricular septal defect]. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1989; 82: 803-6.
8. Lin JH, Chen SJ, Wu MH, Wang JK, Li YW, Lue HC. Right lung agenesis with left pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol* 2000; 28: 239-41.
9. Westaby S, Dinwiddie R, Chrispin A, Stark J. Pulmonary artery sling in identical twins-report of two cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 32: 182-3.
10. Sade RM, Rosenthal AR, Fellows K, Castañeda A. Pulmonary artery sling. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 333-44.
11. Murdison KA, Weinberg PM. Tetralogy of Fallot with severe pulmonary valvar stenosis and pulmonary vascular sling (anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery). *Pediatr Cardiol* 1991; 12: 189-91.
12. Hwang B. Pulmonary artery sling associated with total anomalous pulmonary venous return. A rare case report. *Jpn Heart J* 1988; 29: 367-70.
13. Ishizawa E, Ogata H, Satoh N, Akino Y, Fujiyama J, Obara T, Horiuchi T. Successful surgical treatment of pulmonary artery sling and partial anomalous pulmonary venous drainage in an infant. *Int Angiol* 1986; 5: 91-6.
14. Grover FL, Norton JB Jr, Webb GE, Trinkle JK. Pulmonary sling. Case report and collective review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 295-300.
15. Lee JC, Kim GS, Lee SJ, Yoo CG, Kim YW, Han SK, Shim YS. An adult case of pulmonary sling with complete tracheal ring. *Korean J Intern Med* 1996; 11: 175-7.
16. Stone DN, Bein ME, Garriss JB. Anomalous left pulmonary artery: two new adult cases. *AJR Am J Roentgenol* 1980; 135: 1259-63.
17. Procacci C, Residori E, Bertocco M, Di Benedetto P, Andreis IA, D'Attoma N. Left pulmonary artery sling in the adult: case report and review of the literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1993; 16: 388-91.
18. Hatten HP Jr, Lorman JG, Rosenbaum HD. Pulmonary sling in the adult. Hatten HP Jr, Lorman JG, Rosenbaum HD. *AJR Am J Roentgenol* 1977; 128: 919-21.
19. Two unusual causes of dysphagia: a pictorial essay. Nguyen KT, Kosiuk J, Place C, Winton TL, Sauerbrei E. *Can Assoc Radiol J* 1987; 38: 42-4.
20. Pulmonary vascular sling responsible for esophageal and tracheal obstruction. A case report. Yurdakul Y, Arsan S, Farsak B, Peker O, Celiker A, Gurbolar A. *Angiology* 1996; 47: 511-5.
21. Gnanapragasam JP, Houston AB, Jamieson MPG. Pulmonary artery sling: definitive diagnosis by colour Doppler flow mapping avoiding cardiac catheterization. *Br Heart J* 1990; 63: 251-2.
22. Yeager SB, Chin AJ, Sanders Sp. Two-Dimensional Echocardiographic Diagnosis of Pulmonary Artery Sling in Infancy. *JACC* 1986; 7: 625-9.
23. Freihorst J, Paul T. Combined pulmonary artery angiography and tracheobronchography in pulmonary artery sling. *Circulation* 1997; 96: 2079.
24. Beekman RP, Beek FJ, Hazekamp MG, Meijboom EJ. The value of MRI in diagnosing vascular abnormalities causing stridor. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 516-20.
25. Vogl TJ, Diebold T, Bergman C, Döhlemann C, Mantel K, Felix R, Lissner J. MRI in pre and postoperative assessment of tracheal stenosis due to pulmonary artery sling. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17: 878-86.
26. Backer CL, Idriss FS, Holinger LD, Mavroudis C. Pulmonary Artery Sling Result of Surgical Repair in Infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 683-91.
27. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Pulmonary Artery Sling: Results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1738-45.
28. Koopot R, Nikaidoh H, Idriss F. Surgical management of anomalous left pulmonary artery causing tracheobronchial obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 239-45.
29. Van Son JAM, Harnschi J, Haas GS, Schneider P, Mohr FW. Pulmonary artery sling: Reimplantation Versus antetracheal translocation. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 989-94.
30. Jonas RA, Spevak PJ, McGill T, Castaneda AR. Pulmonary artery sling: Primary repair by tracheal resection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 548-50.

Correspondencia:

Dr. Carlos Manuel Aboitiz Rivera
Calzada de Tlalpan 4502
Col. Sección XVI
México, D.F. C.P. 14080
E-mail: drabtz@prodigy.net.mx