

# Cardiología pediátrica

---

## Origen aórtico de arteria pulmonar derecha. Informe de dos casos

MARIO CAZZANIGA, ANDRES SCHLIJTER, MAURO CASTELLI, RICARDO GAMBOA, PABLO MARANTZ

Sanatorio Güemes, Fundación Favaloro, Buenos Aires

Trabajo recibido para su publicación: 2/91. Aceptado: 6/91

Dirección para separatas: Dr. Mario Cazzaniga, Sanatorio Güemes, Fundación Favaloro, Avda. Córdoba 3933, Buenos Aires

Dos neonatos de 15 y 30 días de vida respectivamente fueron examinados con un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca y cianosis. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular derecha; fue observada cardiomegalia en la radiografía de tórax. El ecocardiograma bidimensional sugirió en ambos enfermos el diagnóstico de transposición de grandes arterias basado en la imagen de bifurcación del vaso posterior. El cateterismo cardíaco demostró la emergencia aórtica aislada de la rama pulmonar derecha e hipertensión pulmonar. El primero de los enfermos falleció en el período preoperatorio, mientras que el segundo fue sometido a los cuatro meses y exitosamente a reconexión directa del vaso anómalo al tronco pulmonar. El origen aórtico de una rama pulmonar debe sospecharse ante todo enfermo con hipertensión pulmonar, cianosis e insuficiencia cardíaca. El diagnóstico diferencial ecocardiográfico ha de incluir el tronco arteriovenoso, ventana aortopulmonar y transposición de grandes arterias.

El origen aórtico de una rama de la arteria pulmonar es una patología poco común que se manifiesta tempranamente con un cuadro grave en el que predominan insuficiencia cardíaca, distress respiratorio y moderada cianosis.<sup>1</sup>

La anomalía puede ser reconocida mediante ecocardiografía bidimensional; sin embargo, dado que falsos negativos han sido publicados, el cateterismo cardíaco tiene precisa indicación para el correcto diagnóstico de la malformación.<sup>2</sup>

La información bibliográfica confirma la elevada mortalidad con tratamiento médico, que alcanza el 90% de los enfermos; mientras que para la reparación quirúrgica aquélla no supera el 19%.<sup>3</sup>

Este informe detalla los hallazgos clínico-quirúrgicos de dos enfermos portadores de esta inusual cardiopatía.

### DESCRIPCION DE CASOS

**Caso 1.** Neonato de término, sexo masculino, de dos semanas de vida y 3,6 kg de peso. Presenta severo compromiso general, cianosis y distress respiratorio. Un segundo ruido único e intenso, soplo sistólico 2/6 en foco pulmonar y hepatomegalia fueron los datos relevantes del examen físico. El electrocardiograma (ECG) mostró eje eléctrico a la derecha con hipertrofia ventricular derecha (HVD). En la radiografía de tórax (Rxt) se

observó cardiomegalia e incremento de la vasculatura pulmonar predominante en campo pulmonar derecho.

El estudio ecocardiográfico reveló anatomía intracardíaca normal con dilatación de cámaras derechas. Del ventrículo izquierdo se observó la emergencia de un vaso con dirección posterior y bifurcación a un centímetro de su origen, hallazgos identificados en el eje largo paraesternal y subcostal.

Con diagnóstico de transposición de grandes arterias (TGA) e indicación de septostomía interauricular fue enviado a cateterismo cardíaco; los datos hemodinámicos expuestos en la Tabla 1 demuestran cortocircuito bidireccional a nivel auricular, hipoventilación alveolar, signos de bajo gasto cardíaco e hipertensión pulmonar a nivel sistémico. Mediante ventriculografía derecha e izquierda se precisó la malformación, constatándose dilatación e hipoquinesia de ventrículo derecho, insuficiencia tricúspidea leve, tronco pulmonar dilatado del que sólo nace su rama izquierda, opacificación de aorta descendente a través de un conducto arterioso permeable y la emergencia aórtica de la rama pulmonar derecha.

El enfermo falleció antes de que se efectuara cirugía correctora; el análisis necrópsico, circunscripto a la anatomía macroscópica, confirmó el diagnóstico angiográfico. No se evaluó histológicamente la vasculatura pulmonar.

**Caso 2.** Paciente de un mes de vida, sexo masculino

Tabla 1  
Datos hemodinámicos

	Saturaciones (%)					Presiones (mmHg)				
						Preoperatorio			Postoperatorio	
	VCS	AP	VP	AI	Ao	VI*	VD*	AP	Ao	AP
Caso 1	22	40	83	68	70	77/15	77/15	77/45	—	—
Caso 2	37	35	85	72	73	70/12	80/20	80/30	100/70	40/20

Abreviaturas: VCS: vena cava superior; AP: arteria pulmonar; VP: vena pulmonar; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho. \* Presión sistólica/diastólica final.

y 3,6 kg de peso, se presenta en mal estado general, cianosis intensa, acidosis metabólica y distress respiratorio. Los datos positivos del examen físico se concentran en un segundo ruido intenso, tercer ruido con cadencia de galope, pulsos débiles y hepatomegalia. El ECG mostró HVD, mientras que por Rxt se observó cardiomegalia y flujo pulmonar aumentado.

El estudio ecocardiográfico sugirió el diagnóstico de TGA, con hipertensión pulmonar, deficiente contractilidad biventricular, foramen oval permeable y convexidad izquierda del tabique interauricular.

Por decisión familiar no se realizó cateterismo cardíaco en esta primera consulta; tal procedimiento se efectuó finalmente al cuarto mes de vida, con un enfermo desnutrido significativamente (4 kg de peso corporal) y clínicamente empeorado.

La interpretación hemodinámica (Tabla 1) e hipoxemia sistémica fueron similares a las descritas en el caso 1. La ventriculografía derecha mostró una cámara dilatada, hipocontráctil, de donde emerge la arteria pulmonar, de la que sólo se opacifica su rama izquierda. La rama pulmonar derecha se visualiza naciendo de aorta ascendente mediante ventriculografía izquierda. No hay evidencia de permeabilidad ductal y, tal como en el caso 1, el foramen oval fue complaciente (Figura 1, A y B).

La intervención quirúrgica\* se realizó bajo circulación extracorpórea, confirmándose en su totalidad el diagnóstico angio-hemodinámico. Se desinsertó la rama pulmonar derecha del segmento posteroderecho de aorta ascendente, quedando un orificio que se cierra con prótesis de pericardio autólogo. La mencionada rama pulmonar de unos 6 mm de diámetro se anastomosa sin complicaciones a la proyección posterior del tronco pulmonar, cuyo diámetro es de 15 mm.

El enfermo evolucionó satisfactoriamente y a los 18 meses de la cirugía se practicó nuevo cateterismo

cardíaco derecho, cuyos datos hemodinámicos se exponen en la Tabla 1. El estudio angiográfico demostró una anatomía pulmonar normal (Figura 1, C).

## DISCUSION

Esta rara patología congénita ha recibido diferentes denominaciones a través del tiempo, tales como hemitruncus, origen ectópico de una rama pulmonar, o ausencia congénita de una rama pulmonar.<sup>4-6</sup>

Su marco embriopatogénico se sustenta en una anormal partición durante la septación

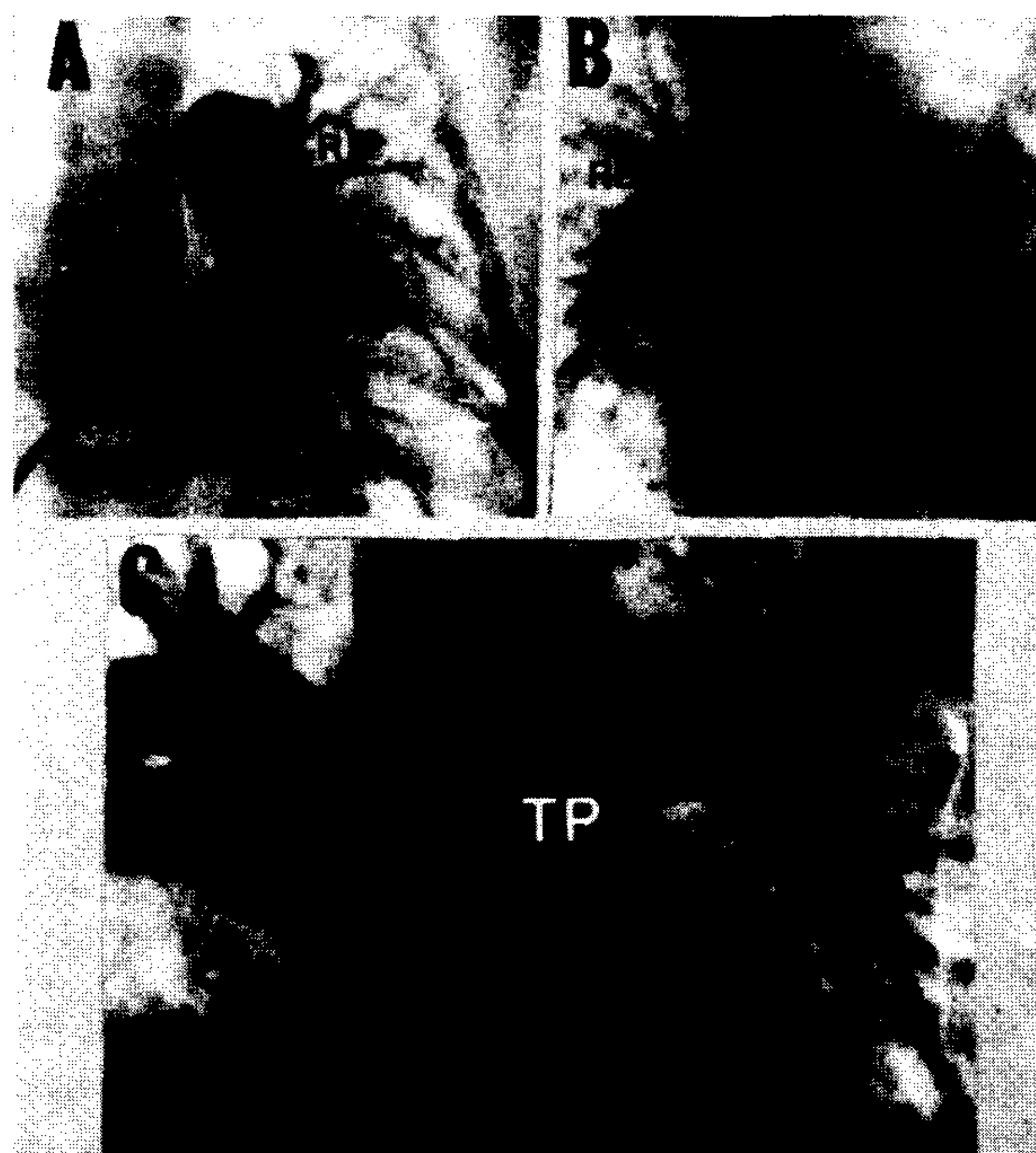


Fig. 1. Composición angiográfica que muestra arteria pulmonar y rama izquierda (RI) en A. En B el auriculograma izquierdo tiñe el ventrículo homónimo y aorta (Ao), observándose el ectópico origen de rama pulmonar derecha (RD). En C angiograma pulmonar postoperatorio que demuestra la "normalidad" anatómica vascular pulmonar postoperatoria.

\* Intervención realizada por uno de los autores de la presente comunicación (AS) en el Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

aortopulmonar, lo que de algún modo la relaciona con el tronco arterioso y la ventana aortopulmonar.<sup>7</sup>

En más del 80% de los casos informados es la rama derecha la que emerge en forma aberrante, naciendo de la pared lateral, posteroderecha o izquierda de la aorta ascendente; excepcionalmente con estenosis en su origen.<sup>7</sup>

Se asocia con una incidencia del 70% a ductus arterioso, mientras que aisladamente lo hace a ventana aortopulmonar, atresia tricuspídea, coartación de aorta, interrupción del istmo aórtico, atresia mitroaórtica, tetralogía de Fallot e hipoplasia de pulmón derecho.<sup>8</sup>

La adaptación postnatal de la fisiología pulmonar induce un cortocircuito izquierda a derecha directo desde aorta a pulmonar derecha; y a nivel atrial con el mismo sentido a través del foramen oval; se comprende entonces que en ambos pulmones haya evidencia de un incremento de flujo sanguíneo. Esta síntesis fisiopatológica explica la precocidad de las manifestaciones clínicas en los primeros meses de la vida, en las que insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar son sobresalientes.

La hipoxemia presente en enfermos críticos es consecuencia de cortocircuito invertido ductal y atrial por efecto de la magnitud de la hipertensión en el circuito menor; y también debido a trastornos ventilatorios asociados al elevado volumen pulmonar.<sup>1</sup>

El cortocircuito derecha-izquierda atrial estuvo presente en nuestro caso 2; probablemente un cierre precoz del conducto arterioso impide el escape circulatorio del pulmón, razón por la cual la presión pulmonar puede ser suprasistémica, favoreciendo el paso de sangre desde derecha a izquierda en las aurículas.

### Diagnóstico diferencial mediante ecocardiografía bidimensional

La investigación anatómica mediante ecocardiografía bidimensional define la morfología y función intracardíaca constatando la presencia de hipertensión pulmonar. Sostiene Duncan que sólo retrospectivamente las imágenes ecocardiográficas comparadas con las que provee la angiografía conceden la posibilidad de pensar en la anomalía que nos ocupa.<sup>2</sup>

Contrariamente, King, en el análisis de un caso, subraya que el diagnóstico prospectivo puede establecerse utilizando una exploración integrada que incluye eje largo paraesternal alto, eje corto de grandes vasos, e imágenes supraesternales. El autor destaca que los hallazgos ecográficos deben diferenciarse del tronco

arterioso y de la ventana aortopulmonar.<sup>10</sup>

La evaluación ecocardiográfica en nuestros enfermos fue practicada separadamente por dos operadores entrenados, quienes desconociendo la opinión interobservador sostuvieron el diagnóstico de TGA. La bifurcación del vaso posterior observada en los planos paraesternales y subcostales motivó la confusión al considerárselo como arteria pulmonar cuando en realidad representaba a aorta ascendente y al ectópico origen de arteria pulmonar derecha.

Dado que la sensibilidad diagnóstica de la TGA mediante ecocardiografía bidimensional alcanza el 100%, la contribución más sustancial que se sustrae de nuestro informe es la posible existencia de falsos positivos.

Ocasionalmente, la severidad del síndrome clínico en niños pequeños impide un examen supraesternal prolongado, lo que conspira contra una detallada información anatómica, tal como aconteció en nuestros casos.

Ante neonatos o lactantes con insuficiencia cardíaca, cianosis y examen ecocardiográfico compatible con transposición de grandes arterias, sugerimos doblegar el esfuerzo por integrar imágenes que supongan definitivamente excluir la desconexión entre ambas ramas pulmonares.

### Contribución del cateterismo cardíaco

El estudio hemodinámico-angiográfico debe estar dirigido a detectar la dirección de los flujos y la magnitud de la presión pulmonar. La habitual permeabilidad del foramen oval permite abordar cavidades izquierdas, lo que implica preservar las vías de acceso arteriales.

El angiograma pulmonar y/o la ventriculografía de ambas cámaras ventriculares son las únicas angiografías necesarias para el diagnóstico correcto. La primera, en proyección semisentada, demuestra la ausencia de rama pulmonar derecha y ocasionalmente la permeabilidad del conducto arterioso (caso 1); mientras que la segunda, en proyección anteroposterior, semisentada u oblicua anterior derecha, confirma la emergencia aórtica de aquella rama pulmonar.<sup>11,12</sup>

### Indicación terapéutica

Los pocos sobrevivientes con tratamiento médico tienen una sombría evolución íntimamente relacionada con hipertensión pulmonar irreversible. Esto condujo al ensayo de distintas técnicas operatorias, lográndose en 1961 el primer éxito quirúrgico mediante la interposición de un tubo protésico entre la arteria anómala y el tronco pulmonar.<sup>13</sup>

Desde 1967 se recurre a la anastomosis di-

recta entre la rama anómala y el tronco principal, que actualmente se sugiere efectuar bajo hipotermia profunda y paro circulatorio.<sup>14,15</sup>

Los resultados inmediatos y tardíos confirman las bondades de este enfoque terapéutico, tal como lo atestigua el caso 2. Efectivamente, el estudio hemodinámico tardío demostró ligera hipertensión pulmonar, ausencia de gradiente entre tronco y rama pulmonar derecha y restitución de una anatomía angiográfica pulmonar normal.

#### SUMMARY

Two neonates of 15 and 30 days old were examined with a clinical picture that included heart failure and cyanosis. The electrocardiogram showed right ventricular hypertrophy; cardiomegaly was found in the chest-x ray, and the bidimensional echocardiogram examination suggested the diagnosis of transposition of the great arteries in both based on the posterior vessel bifurcation image. The cardiac catheterization showed the isolated aortic origin of right pulmonary branch and pulmonary hypertension. The first patient died in the preoperative period, while the second was successfully corrected by direct reconnection of the anomalous artery to the pulmonary trunk at 4 months old. The aortic origin of the pulmonary branch will be suspected in patients with pulmonary hypertension, cyanosis and cardiac failure. The echo differential diagnosis must be included truncus arteriosus, aortopulmonary window and transposition of the great arteries.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Keane J, Maltz D, Bernhard W et al: Anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. Diagnostic, physiological and surgical consideration. *Circulation* 1970; 50: 588-594.
2. Duncan W, Freedom R, Olley P, Rowe P: Two dimensional echocardiographic identification of hemitruncus. *Am Heart J* 1981; 102: 892-896.
3. Benatar A, Kinsley R, Milner S et al: Surgical correction for one pulmonary artery arising from ascending aorta. Report of five cases. *Intern J Cardiol* 1978; 16: 249-255.
4. Taussig H: Truncus arteriosus and hemitruncus arteriosus. In: Taussig H (ed): *Congenital malformations of the heart* (2nd ed). Cambridge (Mass), 1960, p 275.
5. Wagenvoort C, Neufeld H, Birge R et al: Origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Circulation* 1961; 23: 84-89.
6. Bahler R, Carson P, Tracks E et al: Absent right pulmonary artery. Problemas in diagnosis and management. *Am J Med* 1969; 46: 64-69.
7. Richardson J, Doty D, Rossi N, Ehrenheft J: The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 21-26.
8. Malo P, Pérez Martínez V: Origen aórtico de una rama de la arteria pulmonar. In: Sánchez P (ed): *Cardiología Pediátrica*, Cap 26. Salvat, 1986, pp 346-351.
9. Caro C, Lermante V, Lyon H: Aortic origin of the right pulmonary artery. *Br Heart J* 1957; 19: 345-348.
10. King D, Huhta J, Gutgesell H, Ott D: 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.
11. Cumming G, Ferguson C, Sánchez J: Aortic origin of the right pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1972; 30: 674-680.
12. Redo F, Fontes H, Engle M, Ehlers K: Anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 50: 726-732.
13. Armer R, Schumacker H, Kaltte E: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Report of a surgically corrected case. *Circulation* 1961; 24: 662-668.
14. Kirkpatrick S, Girod D, King H: Aortic origin of the right pulmonary artery. *Circulation* 1967; 36: 777-782.
15. Penkoske P, Castañeda A, Fyler D, Van Praagh R: Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. Primary surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 537-545.