



Interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha aislada e hipoplasia pulmonar ipsilateral: Presentación de caso

Pulmonary Artery Right Interruption Isolated With Ipsilateral Pulmonary Hypoplasia: Case Report

María Carolina Pérez¹
Miguel Ronderos Dumit²
Juan Manuel Pérez¹
Javier Castaño³
William Andrés Prada⁴



Palabras clave (DeCS)

Arteria pulmonar
Enfermedades pulmonares
Tomografía computarizada multidetector



Key words (MeSH)

Pulmonary artery
Lung diseases
Multidetector computed tomography



¹Radióloga(o), Fundación Cardio Infantil. Bogotá, Colombia.

²Cardiólogo pediatra, Fundación Cardio Infantil. Bogotá, Colombia.

³Residente de Radiología Universidad del Rosario, Fundación Cardio Infantil. Bogotá, Colombia.

⁴Especialista en Epidemiología, Universidad del Rosario. Residente de Radiología, Universidad de La Sabana. Bogotá, Colombia.

Resumen

Las cardiopatías congénitas complejas se presentan con una gran variedad de malformaciones que pueden afectar el tronco de la arteria pulmonar y las arterias pulmonares. Es infrecuente encontrar de manera aislada la interrupción de una de las mismas. En este caso se explican las ayudas diagnósticas imaginológicas que llevaron al diagnóstico de interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha sin asociación con otra malformación congénita, en una paciente a quien se le diagnosticó, inicialmente, síndrome de drenaje venoso anómalo.

Summary

The complex congenital heart disease may present with a variety of malformations in the main pulmonary artery. However, it is not common to find in isolation the absence of one of the pulmonary arteries. In this case report, we explain the diagnostic imaging aid that led to the diagnosis of proximal interruption of the right pulmonary artery without association to other congenital malformation in a patient in whom a syndrome of anomalous venous drainage was initially thought.

Caso

Se trata de una paciente de 13 años de edad quien consulta al servicio de urgencias por un episodio sincopal en reposo, precedido por sensación de vértigo y posterior trauma craneal leve en la región occipital. Posteriormente, la paciente tiene dos episodios eméticos. Como antecedente relevante refiere neumotórax a los dos días de nacida. Tonsilectomía a los 6 años por episodios recurrentes de amigdalitis. En la revisión por sistemas la madre comenta síntomas de disnea en la actividad física moderada y sensación de palpitations espontáneas y autolimitadas, sin cianosis.

En el examen físico no se encuentran signos de deterioro neurológico. En la exploración cardiovascular no se identifican soplos ni alteraciones en el pulso. La impresión diagnóstica fue de episodio

sincopal de origen por establecer. Se le realizaron paraclínicos; radiografía de tórax (figura 1); electrocardiograma, con ritmo sinusal sin la presencia de un trazo patológico y glicemia, normal.

La radiografía de tórax proyección PA y lateral evidencian hallazgos sugestivos de interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha y de hipoplasia pulmonar. La silueta cardiomiastínica y las estructuras óseas de la caja torácica eran normales. En los posibles diagnósticos diferenciales se consideraron las malformaciones congénitas: Hipoplasia pulmonar, estenosis focal de la arteria pulmonar derecha, el síndrome congénito venolobar (drenaje venoso anómalo total o parcial del flujo venoso pulmonar) (1), atresia bronquial (distal al bronquio atrófico puede presentar degeneración quística) (2) y secuestro pulmonar con masas quísticas (1).

El servicio de cardiología pediátrica diagnosticó drenaje venoso anómalo, síndrome de cimitarra. Se ordenó el cateterismo cardiaco (figura 2a y b).

En el cateterismo cardiaco se demuestra desconexión de la rama pulmonar derecha e hipertensión pulmonar grave; también se evidencian varias ramas rudimentarias en el lóbulo superior derecho que se originan de las arterias intercostales y vasos del cuello, la morfología y drenaje de las venas pulmonares son normales.

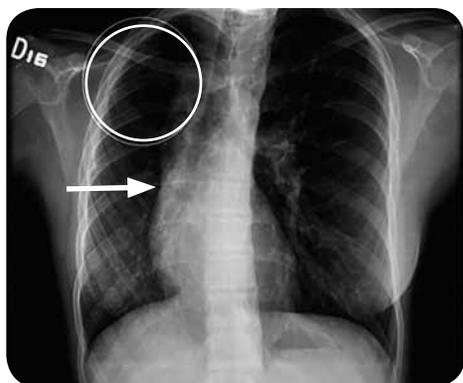


Figura 1. Radiografía de tórax PA. En el hemitórax derecho falta la arteria interlobar inferior (flecha), hay marcada disminución en la trama vascular distal principalmente en el lóbulo superior (círculo); el volumen pulmonar se encuentra disminuido en comparación con el hemitórax contralateral y el cardiomediatino, desplazado al lado derecho.

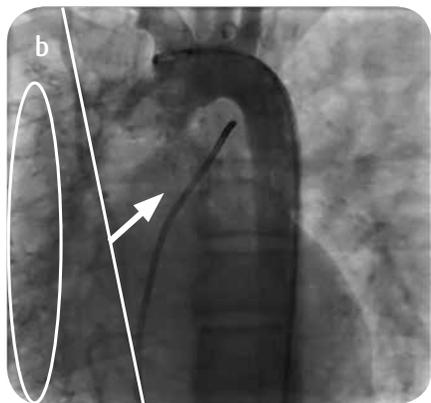
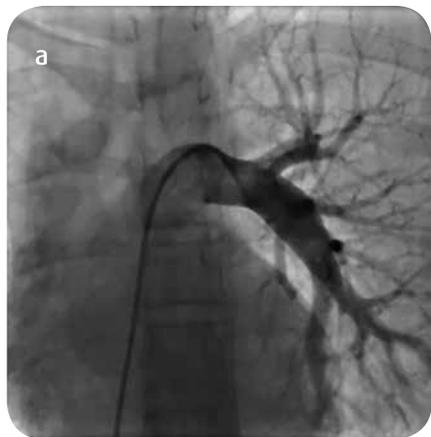


Figura 2. a) Angiografía del tronco pulmonar: Ausencia del llenado proximal de la arteria pulmonar derecha. b) Angiografía de la aorta torácica: vasos intercostales (óvalo), mamaria interna (línea vertical) y bronquiales (flecha) perfundiendo el pulmón derecho.

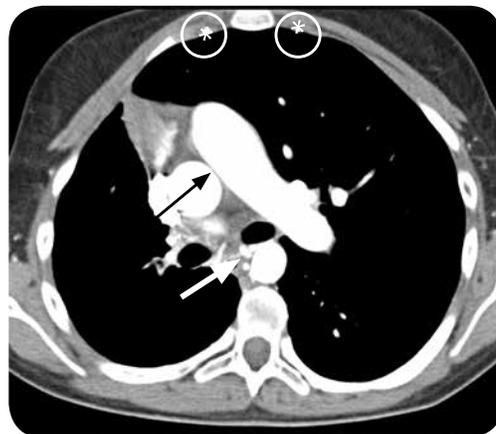


Figura 3. AngioTC de tórax, axial, ventana para mediastino. Ausencia de la arteria pulmonar derecha (flecha negra), dilatación de arterias bronquiales (flecha blanca). Asimetría en el diámetro de las arterias mamarias internas (círculos).

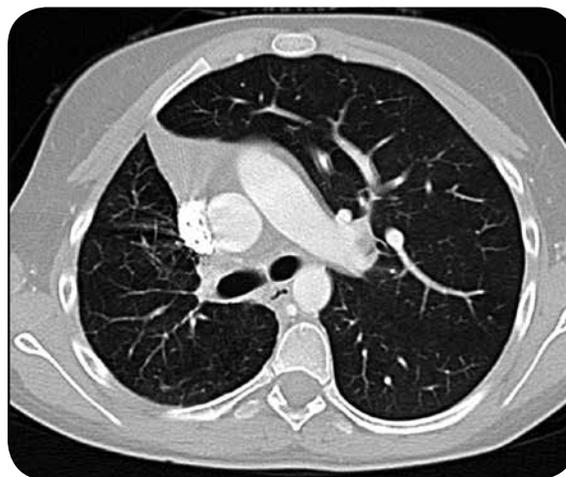


Figura 4. AngioTC, axial, ventana pulmonar. Disminución del volumen pulmonar derecho con desviación de la línea de unión anterior y espacio visceral del mediastino.



Figura 5. AngioTC coronal. Ausencia de la arteria pulmonar derecha (desconexión proximal de la arteria pulmonar derecha), hipoplasia del pulmón derecho.

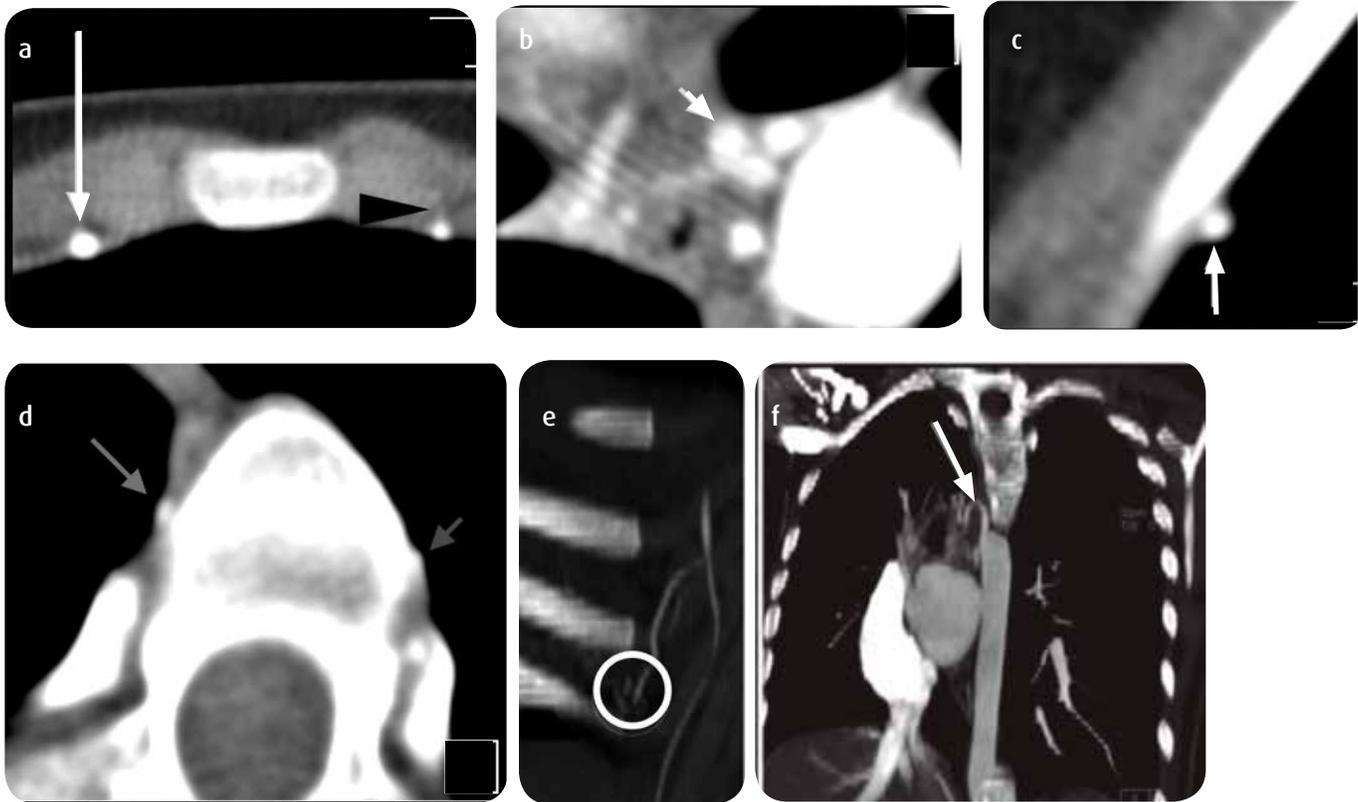


Figura 6. AngioTC de tórax, estructuras vasculares que irrigan el pulmón derecho: a) Asimetría en las arterias mamarias internas (flecha); mamaria interna derecha (cabeza de flecha); mamaria izquierda, con aumento en el tamaño de la mamaria interna derecha, mide 3,5 mm en comparación con la arteria mamaria interna izquierda, de 1,5 mm. b) Arterias bronquiales derechas dilatadas (flecha). c) Arteria intercostal dilatada en el hemitórax derecho (flecha). d) Arterias intercostales en su segmento proximal, asimetría en el tamaño de la arteria intercostal derecha (flecha larga) en comparación con la arteria intercostal izquierda (flecha corta). e) MIR coronal, ramas de la arteria mamaria interna que perfunden el lóbulo medio e inferior del hemitórax derecho (círculo). f). MIR coronal, origen y trama vascular de ramas bronquiales que perfunden el lóbulo superior del hemitórax derecho (flecha).

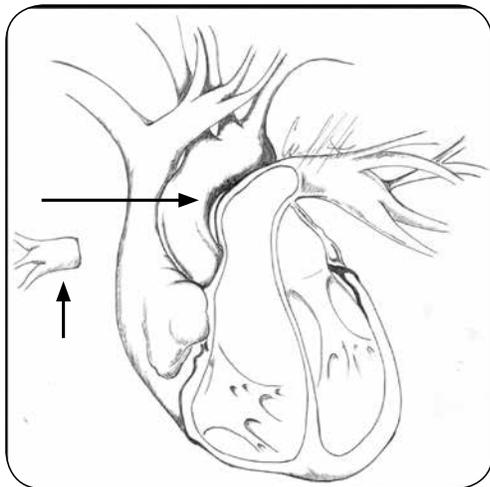


Figura 7. Representación gráfica de la desconexión proximal de la arteria pulmonar derecha. Se demuestran los vasos "rudimentarios" distales de la arteria pulmonar derecha (flecha corta), ausencia de la arteria pulmonar proximal (flecha larga); estos hallazgos se explican por el desarrollo deficiente de la arteria pulmonar derecha. La morfología y concordancia de la cámara cardiaca es normal, el tracto de salida del ventrículo derecho es de aspecto usual; además, las venas pulmonares (no visualizadas en esta representación), evidencian adecuado drenaje a la aurícula izquierda.

Dados estos hallazgos se le practica una angiotomografía (angioTC) de tórax (figuras 3-5), en la cual se evidencia que no está la arteria pulmonar derecha y existe una importante disminución del volumen del pulmón derecho por hipoplasia pulmonar. También se evidencia aumento en el tamaño de las arterias mamaria interna (3,5 mm), intercostales (3,5 mm) y bronquiales (2,6 mm) (figura 6) derechas; sin drenaje venoso anómalo, con adecuada concordancia de las cámaras cardiacas.

Discusión

La interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha es una anomalía congénita poco común. Su incidencia es de 1 por cada 200.000 recién nacidos vivos (3-5). Es más común la anomalía del lado derecho que del izquierdo, pero cuando es del lado izquierdo, se asocia frecuentemente con dextrocardia (2,6).

Esta anomalía se suele asociar con malformaciones congénitas cardiovasculares, como la tetralogía de Fallot y la comunicación interauricular e interventricular (7,8); no obstante, también se puede encontrar de manera aislada y es clínicamente asintomática al momento del diagnóstico (5,9). En el caso de esta paciente, el síntoma principal fue disminución de la capacidad funcional (figura 7).

La etiología de esta condición es de origen embrionario, se debe a la involución anormal de algunas de las ramas pulmonares centrales. Desde la semana 8 y hasta finales del primer trimestre, a partir del sexto arco braquial se desarrollan las arterias pulmonares; de la arteria pulmonar izquierda se desarrolla el ductus arterial que se comunica con la aorta descendente y es fundamental en la circulación fetal (10-12). Sin embargo, el tronco de la arteria pulmonar se origina del tronco arterioso hacia la semana cinco y se conecta con las arterias pulmonares para el desarrollo vascular definitivo; por lo cual, si se interrumpe la formación de las arterias pulmonares solo se desarrolla el tronco de la arteria pulmonar (12). El efecto fisiológico de la ausencia de alguna de las arterias pulmonares son la hipoplasia del pulmón del lado afectado, dilatación y tortuosidad de las arterias colaterales (arterias bronquiales, arterias mamarias, arterias intercostales) (10).

La irrigación pulmonar está dada por las arterias bronquiales. Existen dos ramas bronquiales izquierdas que emergen del aspecto caudal del arco aórtico. La arteria bronquial derecha generalmente surge de la tercera arteria intercostal (6,12).

En el caso de esta paciente, la irrigación del pulmón derecho descrita en la angiografía la realizaban las arterias intercostales y mamaria interna derechas. Se identificaron también vasos colaterales del cuello, principalmente de la carótida común derecha.

Las manifestaciones clínicas en pacientes con esta entidad son principalmente infecciones del tracto respiratorio (37 %), hemoptisis (20 %), hipertensión pulmonar (44 %), disnea y disminución de la capacidad funcional (40 %), situaciones que se presentaron en esta paciente (13-15).

La sospecha clínica y los hallazgos en la radiografía de tórax establecen los criterios iniciales más importantes para sospechar esta patología. A pesar de esto, es necesario realizar estudios de extensión y establecer todas las condiciones anatómicas y funcionales para definir el tratamiento de estos pacientes. Dentro de los estudios de extensión se encuentra la angioTC y el cateterismo cardíaco en pacientes asintomáticos, como se realizó en este caso. Sin embargo, cuando los pacientes consultan con sintomatología respiratoria se deben descartar los diagnósticos diferenciales, tales como el síndrome Swyer James, además de los descritos inicialmente (16). Para esto, la tomografía de alta resolución ofrece un rendimiento diagnóstico importante, puesto que permite definir claramente los espacios subpleurales, la dilatación venosa, engrosamiento del septum centrolobulillar y el desarrollo de enfisema pulmonar (16,17).

Después del primer caso informado hace más de un siglo (9), muchos de los que se han estudiado están asociados con otra malformación cardiovascular; sin embargo, esta anomalía aislada es poco común. En este caso, la paciente presentó asociación con hipoplasia pulmonar sin otra anomalía.

En conclusión, la interrupción de la arteria pulmonar derecha aislada es un diagnóstico poco común; sin embargo, se debe considerar en el contexto de las patologías relacionadas con hipoplasia pulmonar sin otras anomalías asociadas. Estos pacientes tienen un pobre pronóstico a largo plazo, por el desequilibrio hemodinámico en la circulación pulmonar que puede llevar a cuadros recurrentes de hemoptisis, el desarrollo de lesiones quísticas pulmonares e incluso de malformaciones vasculares pulmonares; por esta razón, el diagnóstico temprano en estos pacientes permite una intervención terapéutica que mejore la calidad de vida a largo plazo (6,7,13).

Referencias

1. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 2004;24(1):e17.
2. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol*. 1999;2(5):454-63.
3. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsiotis K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest*. 1995;108(3):670-6.
4. Liu B, Monroe EJ, Kogut MJ. Proximal interruption of the pulmonary artery: Transcatheter embolization for emergent management of massive hemoptysis. *Radiol Case Rep*. 2013;8(3):865.
5. Castaner E, Gallardo X, Rimola J, Pallardo Y, Mata JM, Perendreu J, et al. Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: radiologic overview. *Radiographics*. 2006;26(2):349-71.
6. Carter BW, Lichtenberger JP, Wu CC. Congenital abnormalities of the pulmonary arteries in adults. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;202(4):W308-13.
7. Pac A, Ozme S, Celiker A, Ozkutlu S. Absent pulmonary valve syndrome with agenesis of the left pulmonary artery. *Turk J Pediatr*. 1994;36(3):249-53.
8. Debatin JF, Moon RE, Spritzer CE, MacFall J, Sostman HD. MRI of absent left pulmonary artery. *J Comput Assist Tomogr*. 1992;16(4):641-5.
9. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J*. 1991;4(10):1301-2.
10. Toews WH, Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest*. 1983;84(4):497-9.
11. Tsubamoto M, Fujita M, Okada A, Niju T, Ikeda T, Nishida T, et al. Isolated unilateral proximal interruption of the pulmonary artery: findings of high-resolution computed tomography and three-dimensional volume rendering imaging of the pleura. *Radiol Case Rep*. 2017;12(1):19-24.
12. Bueno J, Flors L, Mejía M. Congenital anomalies of the pulmonary arteries: spectrum of findings on computed tomography. *Radiología*. 2017;59(3):209-17.
13. Ishii Y, Miyamoto T, Kobayashi T. Isolated unilateral agenesis of the pulmonary artery: surgical repair with an artificial graft. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(4):509-11.
14. Lozano Rodríguez A, Junquera Rionda P, Santana Montesdeoca JM, Fornell Pérez R. Solution to case 33. Unilateral proximal interruption of the left pulmonary artery. *Radiología*. 2011;53(5):476-9.
15. Davis SD. Case 28: Proximal interruption of the right pulmonary artery. *Radiology*. 2000;217(2):437-40.
16. Ryu DS, Spirn PW, Trotman-Dickenson B, Hunsaker A, Jung SM, Park MS, et al. HRCT findings of proximal interruption of the right pulmonary artery. *J Thorac Imaging*. 2004;19(3):171-5.
17. Sakai S, Murayama S, Soeda H, Furuya A, Ono M, Ro T, et al. Unilateral proximal interruption of the pulmonary artery in adults: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr*. 2002;26(5):777-83.

Correspondencia

William Andrés Prada Mancilla
Fundación Cardio Infantil
Calle 163A # 13B-60
wpradamancilla@gmail.com

Recibido para evaluación: 12 de agosto de 2016

Aceptado para publicación: 26 de abril de 2017