

Artèria pulmonar esquerra aberrant

Juan Carretero, Esther Orts, Lorenzo Jiménez*, Miquel Rissech, Freddy Prada, Joaquim Bartrons, Javier Mayol**, José M^a Caffarena**, Carlos Mortera

Seccions de Cardiologia Pediàtrica i **Cirurgia cardíaca. Unitat Integrada. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Barcelona.

*Cardiologia Pediàtrica. Hospital General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès. Barcelona

RESUM

Introducció. L'artèria pulmonar esquerra aberrant (sling de l'artèria pulmonar) és una malformació cardíaca en què l'artèria pulmonar esquerra neix de la dreta i es col·loca entre la tràquea i l'esòfag. Dóna lloc a simptomatologia respiratòria com a conseqüència de la compressió del bronqui principal dret i de la tràquea.

Cas clínic. Lactant de 7 mesos d'edat amb episodis de dificultat respiratòria des dels 3 mesos de vida catalogats de bronquitis. Es va diagnosticar com a artèria pulmonar esquerra aberrant i es va practicar cirurgia correctora amb desinserció de l'APE i anastomosi directa al costat esquerre del tronc de l'artèria pulmonar.

Comentaris. L'origen anòmal de l'artèria pulmonar esquerra és un rar anell vascular que requereix un alt índex de sospita en lactants amb simptomatologia respiratòria recurrent. El diagnòstic precoç d'aquesta malaltia és crucial, perquè pot conduir a un greu compromís respiratori que pot amenaçar la vida i fins i tot produir la mort abans de l'any de vida. Una avaluació correcta de les anomalies associades de l'arbre traqueobronquial és important per decidir la cirurgia i millorar el pronòstic. Revisem la literatura d'aquesta estranya entitat pel que fa als aspectes epidemiològics, fisiopatològics, clínics, diagnòstics i quirúrgics.

Paraules clau: Defectes cardíacs congènits. Artèria pulmonar. Estenosi traqueal. Cirurgia.

SLING DE LA ARTERIA PULMONAR

Introducció. El nacimiento anómalo de la arteria pulmonar izquierda (sling de la arteria pulmonar) es una malformación cardíaca en la que la arteria pulmonar izquierda nace de la derecha y se sitúa entre tráquea y esófago. Provoca síntomas respiratorios como consecuencia de la compresión del bronquio principal derecho y la tráquea.

Correspondència:

Juan Carretero Bellón
Hospital Sant Joan de Déu
Passeig de Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues. Barcelona
Tel.: 93 600 97 66. Fax: 93 204 79 60
Ale: jcarret@telefonica.net

Treball rebut: 6-7-2005. Treball acceptat: 13-7-2005.

Carretero J, Orts E, Jiménez L, Rissech M, Prada F, Bartrons J, Mayol J, Caffarena JM, Mortera C.
Artèria pulmonar esquerra aberrant.
Pediàtr Catalana 2006; 66: 14-17.

Caso clínico. Lactante de 7 meses de edad con episodios de dificultad respiratoria desde los 3 meses de vida catalogados de bronquitis. Diagnosticado de sling de la arteria pulmonar, se realizó cirugía correctora con desinserción de la API y anastomosis directa al lado izquierdo del tronco de la arteria pulmonar.

Comentarios. El origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda o sling de la arteria pulmonar es un raro anillo vascular que requiere un alto índice de sospecha en lactantes con sintomatología respiratoria recurrente. El diagnóstico precoz de esta enfermedad es crucial, porque puede conducir a un severo compromiso respiratorio que puede amenazar la vida e incluso producir la muerte antes del año de edad. Una adecuada evaluación de las anomalías asociadas del árbol traqueo-bronquial es importante para decidir la cirugía y mejorar el pronóstico. Revisamos la literatura de esta rara entidad, en sus aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos, clínicos, diagnósticos y quirúrgicos.

Palabras clave: Defectos cardíacos congénitos. Arteria pulmonar. Estenosis traqueal. Cirugía.

PULMONARY ARTERY SLING

Introduction. The anomalous left pulmonary artery (pulmonary artery sling) is a congenital condition in which the left pulmonary artery arises from the right pulmonary artery forming a sling between the trachea and the esophagus and leading to respiratory symptoms by compression of the right main stem bronchus and trachea.

Case Report. A 7 month old infant presented with respiratory distress since 3 months of age, for which he had been diagnosed with bronchitis. The diagnosis of pulmonary artery sling was made and he underwent a surgical repair with detachment of the aberrant left pulmonary artery and reimplantation to the left side of the main pulmonary artery.

Comments. The anomalous origin of the left pulmonary artery known as pulmonary artery sling is a rare form of vascular ring that requires a high index of suspicion in infants with recurrent respiratory symptomatology. The early recognition of this condition is crucial because these patients may experience life-threatening respiratory compromise and early death. An adequate assessment of the anomalies of the tracheobronchial tree is very important in order to improve surgical planning and prognosis. The authors review the literature and discuss the epidemiology, pathophysiology, clinical presentation and diagnosis, and surgical aspects of this anomaly.

Key words: Heart defects, congenital. Pulmonary artery. Tracheal stenosis. Surgery.

Introducció

La simptomatologia respiratòria és molt freqüent en la població pediàtrica, però només una mínima part d'aquesta simptomatologia és secundària a anomalies vasculars que provoquen compressió extrínseca de l'aparell traqueobronquial¹.

L'arteria pulmonar esquerra aberrant (sling de l'arteria pulmonar) és una rara malformació congènita en què l'arteria pulmonar esquerra (APE) s'origina extrapericàrdicament de la part posterior de la branca dreta de l'arteria pulmonar, es dirigeix a l'esquerra i se situa entre la tràquea i l'esòfag². Descrita des del 1897³, està inclosa dins de les anomalies vasculars amb compressió traqueobronquial i representa el 4% d'aquestes malformacions¹. Es presenta amb compromís respiratori que pot comportar la mort, per això és important tenir un alt índex de sospita en lactants amb simptomatologia respiratòria recurrent. El tractament és la correcció quirúrgica amb desinserció de l'APE aberrant i reimplantació al costat esquerre de l'arteria pulmonar (AP) central. En casos amb estenosis traqueals associades serà necessari actuar sobre aquestes mitjançant diverses tècniques⁴.

Observació clínica

Lactant home que presenta episodis repetits de dificultat respiratòria des dels 3 mesos de vida. Als 7 mesos inicia un estridor episòdic que augmenta de manera progressiva juntament amb la dificultat respiratòria. Els quadres es cataloguen de bronquitis, i el pacient és ingressat diverses ocasions i tractat amb broncodilatadors.

Després d'un nou episodi més sever, ingressa en un altre centre on s'inicia un estudi. Els resultats de les proves és el següent: radiografia de tòrax normal; estudi immunoal·lèrgològic negatiu; ecocardiografia: cor estructuralment normal amb fluxos de grans vasos normals; tomografia axial computada (TAC) toràcica: APE que neix de l'arteria pulmonar dreta (APD), en el trajecte de la qual comprimeix la tràquea i el bronqui principal dret (Fig. 1). En el nostre centre es fa cateterisme cardíac i l'arteriografia pulmonar mostra l'APD d'on s'origina la bifurcació de l'APE i aquesta que envolta la tràquea per la part posterior (Fig. 2). El diàmetre d'aquesta artèria anòmla en el lloc més reduït és de 6 mm, amb un llarg recorregut fins a la participació a nivell de l'hil esquerre. La pressió pulmonar és la meitat que la sistèmica.

Es fa la correcció quirúrgica amb esternotomia mitjana i circulació extracorpòria, amb la desinserció de l'APE anòmla, l'alliberació de l'espai retrotraqueal i l'anastomosi directa al costat esquerre del tronc de l'arteria pulmonar (AP). Els controls ecocardiogràfics posteriors mostren fluxos Doppler en la unió AP-APE sense gradients significatius.

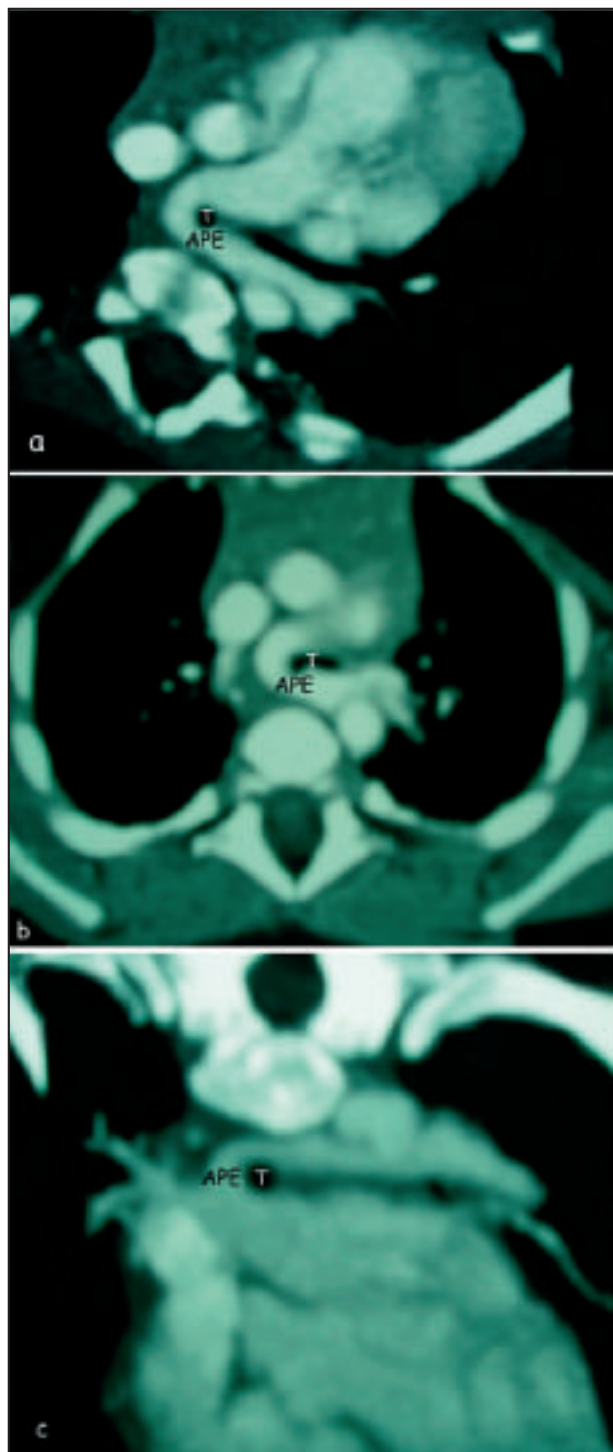


Fig. 1 (a-c). TAC que mostra el naixement anòml de l'arteria pulmonar esquerra (APE) que comprimeix la tràquea (T).

Discussió

En l'origen anòml de l'arteria pulmonar esquerra aberrant o sling de l'arteria pulmonar, la branca aberrant es dirigeix després del seu naixement a la dreta i enrere, comprimint el bronqui principal dret,



Fig. 2. Arteriografia pulmonar que mostra l'artèria pulmonar principal (AP) que continua amb l'artèria pulmonar dreta (APD), d'on s'origina la bifurcació de l'artèria pulmonar esquerra (APE) i que envolta la tràquea per la part posterior.

i des d'aquí es dirigeix a l'hil pulmonar esquerre, rodejant la tràquea i passant per davant l'esòfag. El bronqui principal dret i l'esòfag es comprimeixen per la part anterior i la tràquea per la part posterior². Sovint l'APE és hipoplàsica i considerablement més petita que l'APD, que sembla més llarga del normal (ja que virtualment és una extensió de l'AP principal). Aquesta disminució de la mida de l'APE explicaria l'alta incidència de problemes anastomòtics que es produeixen inicialment amb la reimplantació quirúrgica⁵⁻⁶.

En el 50% dels casos aquesta malformació està associada a alteracions traqueals com traqueomalàcia i llargs segments d'estenosis traqueals provocats per anells cartilaginosis complets. Aquesta associació ha estat anomenada complex anell-sling (de l'anglès ring-sling)⁷. Aquests anells (absència del component membranós de la tràquea), fan que la tràquea cartilaginosa adopti una forma circular en lloc de l'habitual forma de U⁶⁻⁹. No impliquen sempre la presència d'estenosis importants, però habitualment la tràquea és més estreta. Poden estar situats en la regió on l'APE passa al voltant de la tràquea, però sovint s'estenen en tota la seva longitud⁷. Les malformacions traqueobronquials són freqüents, particularment el bronqui suís (bronqui del lòbul superior dret originat a la tràquea) i el pulmó dret o esquerre unilobar o absent⁶⁻⁹.

Els símptomes respiratoris (estridor, dificultat respiratòria, pneumònies de repetició, cianosi, apnea...) com a conseqüència de la compressió sobre l'arbre traqueobronquial poden provocar mort sobtada en nounats i lactants, sobretot quan hi ha retard en el reconeixement d'aquests símptomes⁶. Fins i tot en absència d'estenosis traqueals significatives s'han descrit casos de mort en edats precoces per obstrucció de la via aèria¹⁰.

Pel que fa al diagnòstic, la radiografia de tòrax pot donar la primera clau, ja que en alguns casos es

visualitza hiperinsuflació del pulmó dret¹¹. L'ecocardiografia pot ser diagnòstica i, a més, permet definir si coexisteixen anomalies intracardíaques, cosa que succeeix en el 60-80% dels pacients en presència d'estenosis traqueals llargues^{1,10,12}. Les més freqüents són la persistència de la vena cava superior esquerra (20%), defectes septals atrials i ventriculars (20 i 10%) i persistència del conducte arteriós (25%)¹². L'ecocardiografia té limitacions, per això en alguns casos el diagnòstic s'ha de confirmar per altres tècniques¹³. La TAC helicoidal amb reconstrucció en 3D i l'angioressonància magnètica nuclear (RMN) poden definir les anomalies traqueobronquials quantificant el diàmetre luminal de la tràquea i demostrant la presència d'anells complets^{12,14}. A més, la RMN permet avaluar els defectes cardíacs associats. Una prova diagnòstica a l'abast de la majoria d'hospitals és l'esofagograma amb bari, que ens pot conduir a un diagnòstic correcte en el 75-90% dels casos d'anells vasculars¹¹. En l'artèria pulmonar esquerra aberrant s'observa l'empremta anterior pulsàtil de l'esòfag, a diferència d'altres anells vasculars on l'empremta és posterior¹². La broncoscòpia és una tècnica molt útil per definir les alteracions traqueals però pot ser perillosa en àrees amb estenosis severes¹⁴. Per a alguns autors la broncoscòpia és indispensable per avaluar les estenosis traqueals amb anells traqueals complets¹¹, mentre que per a uns altres, n'hi ha prou amb les tècniques d'imatge^{12,14}.

El tractament quirúrgic va ser descrit per primera vegada el 1945 per Potts, que mitjançant una toracotomia va fer la divisió de l'APE seguida de la translocació anterior a la tràquea i la reimplantació¹⁵. La tècnica quirúrgica ha canviat poc des que se'n va fer la primera descripció, però l'abordatge òptim és l'esternotomia mitjana amb derivació cardiopulmonar, que en el mateix acte permet fer, si cal, la reparació de defectes intracardíacs i dels anells traqueals⁴. L'alternativa quirúrgica consisteix en la resecció i l'anastomosi de l'estenosi traqueal amb recol·locació de l'APE anterior a la tràquea fent-la passar entre els dos extrems de la tràquea dividida. L'avantatge d'aquesta tècnica és que no utilitza línies de sutura, i com a inconvenients és que pot provocar una col·lada de l'APE i la compressió de la part anterior de la tràquea o del bronqui principal esquerre^{2,9} i que no es pot utilitzar en pacients amb estenosis traqueals significatives¹⁶.

El tractament associat de les estenosis traqueals amb segments llargs continua sent controvertit. Bàsicament inclou la traqueoplastia amb empelt de pericardi i la traqueoplastia per lliscament (de l'anglès slide traqueoplastia).

La traqueoplastia amb empelt de pericardi autòleg té com a avantatges el potencial creixement de la tràquea i la capacitat de reepitelització del pericardi. Els inconvenients són el potencial col·lapse de l'empelt, la necessitat de llargs períodes de ventilació mecànica i el creixement de teixit de granulació

en les línies de sutura¹⁶⁻¹⁷. La traqueoplastia per lliscament té com a avantatges que no hi ha material estrany (la tràquea és reconstruïda amb teixit traqueal propi), l'estabilitat de la paret cartilaginosa, un curs postoperatori més senzill i que no calen llargs períodes de ventilació mecànica¹⁷. Igual que la tècnica anterior es poden formar granulomes en les línies de sutura i les estenosis llargues que afecten el bronqui principal són difícils d'abordar amb aquesta tècnica¹⁶⁻¹⁷. En les estenosis més curtes es fa resecció i anastomosi¹⁸.

La mortalitat utilitzant la tècnica de resecció i reimplantació és del 0-5%^{4, 18}. La supervivència amb la presència d'anells traqueals complets associats a artèria pulmonar esquerra aberrant és del 80%¹¹.

L'artèria pulmonar esquerra aberrant, igual que altres anells vasculars, requereix un alt índex de sospita, perquè és una entitat que es presenta de manera molt infreqüent i que en alguns casos pot conduir a un greu compromís respiratori que pot amenaçar la vida i fins i tot produir la mort. Un diagnòstic precoç, que es pot fer amb exploracions a l'abast de la majoria dels hospitals, repercutirà en un tractament millor. L'únic tractament d'aquesta malformació és la correcció quirúrgica. L'estudi i el tractament associat en cas necessari de les estenosis traqueals és fonamental en aquests pacients.

Bibliografia

- 1 Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, Snyder CL, Lofland GK, Ashcraft KW et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 434-438; discussion 438-439.
- 2 Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. Vascular rings, slings, and tracheal anomalies. A: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, eds. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Filadèlfia: WB Saunders, 1994; 397-408.
- 3 Glaevecke H, Doehle H. Ueber eine seltene angeborene Anomalie der Pulmonalarterie. *Muench Med Wochenschr* 1897; 44: 950-953.
- 4 Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Pulmonary artery sling: results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass, and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1738-1744; discussion 1744-1745.
- 5 Castaneda AR. Pulmonary artery sling. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 210-211.
- 6 Sade RM, Rosenthal AM, Fellows K, Castaneda AR. Pulmonary artery sling. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 333-346.
- 7 Berdon WE, Baker DH, Wung JT, Chrispin A, Kozlowski K, de Silva M et al. Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology* 1984; 152: 57-64.
- 8 Pawade A, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Pulmonary artery sling. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 967-970.
- 9 Backer CL, Idriss FS, Holinger LD, Mavroudis C. Pulmonary artery sling: results of surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 683-691.
- 10 Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheo-esophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 725-731.
- 11 Dodge-Khatami A, Tulevski II, Hitchcock JF, de Mol BA, Bennink GB. Vascular rings and pulmonary arterial sling: from respiratory collapse to surgical cure, with emphasis on judicious imaging in the hi-tech era. *Cardiol Young* 2002; 12: 96-104.
- 12 Lee KH, Yoon CS, Choe KO, Kim MJ, Lee HM, Yoon HK et al. Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheobronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 269-278.
- 13 Parikh SR, Ensing GJ, Darragh RK, Caldwell RL. Rings, slings and such things: diagnosis and management with special emphasis on the role of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1993; 6: 1-11.
- 14 Hodina M, Wicky S, Payot M, Sekarski N, Gudinchet F. Non-invasive imaging of the ring-sling complex in children. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 333-337.
- 15 Potts WJ, Holinger PH, Rosenblum AH. Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus. *J Am Med Assoc* 1954; 155: 1409-1411.
- 16 Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 38-46; discussion 38-46.
- 17 Grillo HC, Wright CD, Vlahakes GJ, MacGillivray TE. Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long-term follow-up of growth after slide tracheoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 145-152.
- 18 Marmon LM, Bye MR, Haas JM, Balsara RK, Dunn JM. Vascular rings and slings: Long term follow-up of pulmonary function. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 683-692.