

Comunicación breve

Tratamiento quirúrgico del origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda

Juan M. Carretero^{a,*}, Manuel Huertas^a, Fredy Prada^a, Miquel Rissech^a, Lorenzo Jiménez^a, Joaquim Bartrons^a, Javier Mayol^b y José M. Caffarena^b

^aCardiología Pediátrica, Unidad Integrada, Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic, Barcelona, España

^bCirugía Cardíaca Infantil, Unidad Integrada, Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 31 de marzo de 2010

Aceptado el 3 de junio de 2010

On-line el 4 de marzo de 2011

Palabras clave:

Cardiopatías congénitas

Defectos cardíacos congénitos

Cirugía

Keywords:

Congenital heart disease

Congenital heart defects

Surgery

RESUMEN

Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico del origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda en 8 niños, intervenidos entre 2004 y 2009. La cardiopatía asociada más frecuentemente fue la persistencia del conducto arterioso. A 5 se realizó cirugía con circulación extracorpórea y a 3, sin ella. Se realizó división de la arteria pulmonar anómala y translocación al tronco de la arteria pulmonar. Hubo un fallecimiento de forma temprana por inestabilidad hemodinámica y una muerte más tardía por complicaciones respiratorias. La evolución de los pacientes en seguimiento ha sido satisfactoria con permeabilidad de la arteria reimplantada en todos los casos y mejoría de la clínica respiratoria; uno de ellos precisó de técnicas endoscópicas.

© 2010 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Surgical Treatment of Anomalous Left Pulmonary Artery

ABSTRACT

We report our experience with the surgical treatment of anomalous origin of the left pulmonary artery in eight children between 2004 and 2009. The congenital heart disease most frequently associated with this condition was patent ductus arteriosus. Surgery was carried out with extracorporeal circulation in five children, and without, in three. The anomalous pulmonary artery was divided and translocated to the main pulmonary artery. One patient died soon after surgery because of hemodynamic instability and another died later because of respiratory complications. The other patients progressed satisfactorily during follow-up: the reimplanted artery remained patent in all cases and respiratory symptoms improved. However, one patient required endoscopic treatment.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

© 2010 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

INTRODUCCIÓN

El nacimiento anómalo de la arteria pulmonar izquierda (API), o *sling* de la arteria pulmonar (AP), es una rara malformación en que la API se origina de la parte posterior de la rama pulmonar derecha, se dirige hacia la izquierda y se sitúa entre la tráquea y el esófago. El vaso aberrante, frecuentemente hipoplásico, comprime el esófago anteriormente y la tráquea posteriormente¹. Su prevalencia podría estar en 1/17.000 niños en edad escolar², aunque no hay datos en lactantes que son el grupo de pacientes más frecuentes y graves. Produce síntomas respiratorios por obstrucción de la vía aérea, muchas veces de forma aguda con consecuencias fatales.

El tratamiento es quirúrgico con desinserción de la API aberrante y reimplantación en el tronco de AP. En casos de estenosis traqueales significativas la cirugía es diversa³⁻⁵.

MÉTODOS

Entre enero de 2004 y noviembre de 2009 se intervino a 8 niños. Uno de estos pacientes fue referido anteriormente⁶.

* Autor para correspondencia: Servicio de Cardiología, Hospital Sant Joan de Déu, P.º Sant Joan de Déu 2, 08950 Esplugues, Barcelona, España.

Correo electrónico: jcarretero@hsjbcn.org (J.M. Carretero).

En la *tabla 1* se muestran las características de los pacientes. La mayoría eran menores de 1 año en el momento de la cirugía. La clínica de presentación fue distrés respiratorio en todos y un paciente con insuficiencia cardíaca asociada por los defectos cardíacos acompañantes. Las anomalías asociadas se describen en la *tabla 1*.

En todos la sospecha se produjo por ecocardiografía, confirmado con angio-tomografía computarizada (TC) y/o resonancia magnética (RM) (*fig. 1*). A 1 paciente se le realizó cateterismo diagnóstico. Con la TC se definieron las anomalías traqueobronquiales concomitantes. Todos presentaban estenosis traqueal, 5 eran estenosis segmentarias con laringotraqueomalacia acompañante y 3 tenían estenosis largas con anillos completos; en la necropsia de uno de estos se objetivó una atresia bronquial izquierda. Dos tenían bronquio traqueal a lóbulo superior derecho (*Bronchus suis*).

La media de seguimiento ha sido 30,5 (intervalo, 12-67) meses.

RESULTADOS

Se realiza corrección quirúrgica en todos, con dos fallecimientos. La media de edad al diagnóstico fue 4,6 meses (intervalo, 3 días-11 meses). La edad de los primeros 4 pacientes fue 7,6 meses y la de

Tabla 1

Características de los pacientes

	Edad	Sexo	Clínica	Anomalías asociadas	Edad y peso a la cirugía	Cirugía	Duración cirugía/CEC	Evolución postoperatoria
1	5 meses	V	Dificultad respiratoria. Estridor		7 meses, 10 kg	Esternotomía media. Desinserción de API y anastomosis al tronco de AP. Plastia en origen de bronquio principal derecho	3 h y 40'/95'	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 5 días
2	3 meses y medio	V	Dificultad respiratoria. Soplo sistólico I/VI	Ductus arterioso	4 meses, 6 kg	Esternotomía media. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	2 h y 30'/65'	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 9 días
3	11 meses	V	Asintomático	VCSI persistente	21 meses, 12,9 kg	Esternotomía media. Desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	2 h y 25'/73'	Permeabilidad API. Extubación postoperatorio inmediato
4	11 meses	M	Dificultad respiratoria. Estridor	Ductus arterioso	11 meses, 11 kg	Esternotomía media. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	2 h y 45'/50'	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 19 días
5	1 mes	V	Dificultad respiratoria. Soplo sistólico III/VI	CIA. Comunicación interventricular. Ductus arterioso. Síndrome polimalformativo	1 mes y medio, 4 kg	Toracotomía izquierda. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	1 h y 25'/sin CEC	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica y ventilación no invasiva en forma intermitente durante las primeras 6 semanas del postoperatorio. Estenosis traqueal con dos dilataciones
6	2 meses	V	Dificultad respiratoria. Insuficiencia cardiaca	CIA. Ductus arterioso. Bronquio traqueal a lóbulo superior derecho	2 meses, 3,5 kg	Toracotomía izquierda. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	1 h y 55'/sin CEC	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 1 día
7	3 meses	V	Dificultad respiratoria. Estridor	Ductus arterioso	3 meses 1 semana, 5 kg	Esternotomía media. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	2 h y 35'/44'	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 87 días. Estenosis traqueal con 3 dilataciones, <i>stent</i> traqueal. Muerte
8	3 días	M	Asintomática	Dextrocardia. Bronquio traqueal a lóbulo superior derecho. Ductus arterioso	1 mes y 11 días, 2 kg	Toracotomía izquierda. Sección del ductus, desinserción de API y anastomosis al tronco de la AP	1 h y 05'/sin CEC	Permeabilidad de la API. Ventilación mecánica, 1 día. Muerte

AP: arteria pulmonar tronco; API: arteria pulmonar izquierda; CEC: circulación extracorpórea; CIA: comunicación interauricular; M: mujer; V: varón; VCSI: vena cava superior izquierda persistente a seno coronario.

los últimos cuatro fue 1,5 meses, considerablemente menor quizá por una mayor sensibilidad en la detección. En el último paciente el diagnóstico se realizó a los 3 días de vida por estudio de dextrocardia detectada prenatalmente.

La cirugía se realizó con una media de edad de 5,5 meses (intervalo, 1 mes y 11 días-21 meses). La media de edad de los últimos 4 pacientes fue 2 meses, en comparación con 10,7 meses de los primeros cuatro.

En 5 pacientes la cirugía fue con esternotomía media y circulación extracorpórea (CEC); se practicó desinserción de la API anómala con liberación del espacio retrotraqueal y anastomosis directa al lado izquierdo del tronco de AP. En 3, además se seccionó el ductus. De este grupo, 1 paciente falleció a los 87 días de la cirugía por problemas respiratorios secundarios a estenosis traqueal grave que no respondió a dilataciones e implantación de *stent* traqueal.

En 3 pacientes, los lactantes más pequeños y en peor situación clínica, el acceso fue por toracotomía izquierda; se realizó la misma técnica quirúrgica descrita anteriormente. Un paciente presentaba una comunicación interventricular perimembranosa de 3 mm y una comunicación interauricular (CIA) de 8 mm que se manejaron

con tratamiento médico con buena respuesta. Otro paciente tenía una CIA pequeña que no se consideró significativa. El tercer paciente falleció. Presentaba gran inestabilidad hemodinámica y respiratoria antes de la cirugía con varias paradas cardiorrespiratorias. Tras la intervención, se comprobó la permeabilidad de la arteria reimplantada, pero a las 12 h falleció.

La media de duración de la cirugía fue 137,5 (intervalo, 65-220) min. La duración de la CEC, cuando se utilizó, fue 64 (intervalo, 44-95) min.

Los controles ecocardiográficos mostraron permeabilidad de la arteria reimplantada en todos sin necesidad de procedimientos terapéuticos.

Todos tuvieron estenosis traqueal que mejoró tras la cirugía, excepto en 2 pacientes, niños de muy corta edad, con estenosis muy graves, en que la evolución fue tórpida y precisaron ventilación mecánica prolongada y técnicas endoscópicas con dilatación traqueal. En 1 paciente (caso 5), se realizaron dos dilataciones con mejoría respiratoria que permitió la extubación. Otro paciente (caso 7) precisó tres dilataciones e implantación de dos *stent* en la tráquea (6 × 22 mm y 7 × 22 mm, Numed®) (fig. 2);

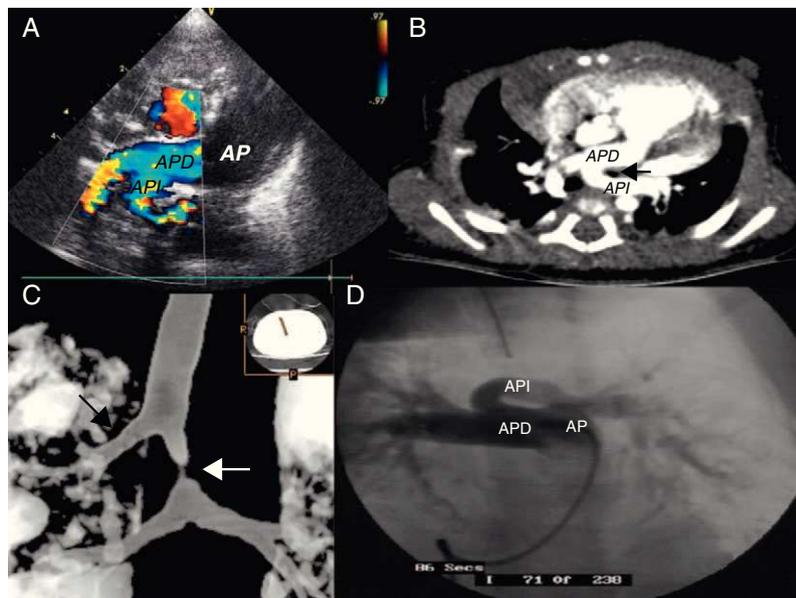


Figura 1. A: ecocardiografía con origen aberrante de la arteria pulmonar izquierda que nace de la derecha. B: tomografía computarizada, la flecha negra indica la tráquea. C: tomografía computarizada, bronquio traqueal derecho (flecha negra) y estenosis traqueal (flecha blanca). D: angiografía pulmonar. AP: arteria pulmonar tronco; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda.

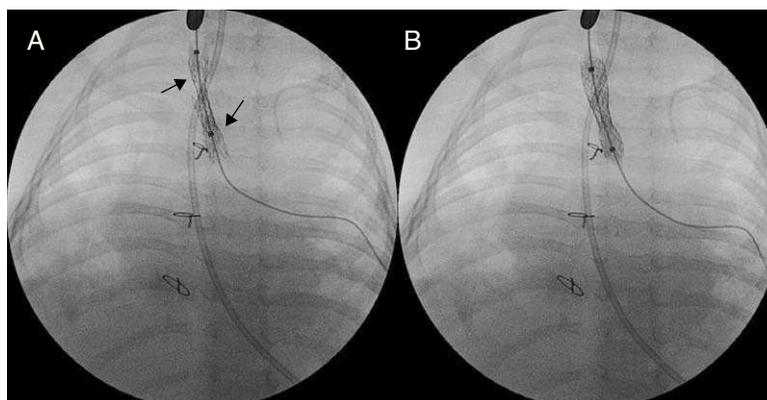


Figura 2. A: doble stent en tráquea (flechas negras). B: posición final con stents expandidos.

falleció a los 3 meses de la cirugía por complicaciones respiratorias. En los demás pacientes no se han observado ingresos hospitalarios por procesos traqueobronquiales. El estridor residual se ha resuelto en todos y 1 paciente presenta problemas en la deglución por parálisis de la cuerda bucal izquierda secundaria a parálisis del recurrente izquierdo.

DISCUSIÓN

La API anómala se produce por una anormal involución de la parte proximal del sexto arco aórtico izquierdo. Los defectos cardíacos asociados más frecuentes son el ductus arterioso, los defectos septales y la vena cava superior izquierda persistente a seno coronario. Entre las no cardíacas destacan estenosis traqueal, bronquio traqueal derecho e hipodesarrollo del pulmón derecho⁷.

El diagnóstico de sospecha es por ecocardiografía mientras que la TC helicoidal con reconstrucción tridimensional y la angio-RM pueden definir las anomalías traqueobronquiales y la presencia de anillos traqueales completos⁸.

El tratamiento es quirúrgico, y se realiza con dos técnicas. Una consiste en la división de la API con translocación anterior a la

tráquea y reimplantación. Se realiza por toracotomía sin CEC o por estereotomía media con *bypass* cardiopulmonar. Esta última permite más fácilmente la disección de la API y su reimplante, disminuye la tensión en las anastomosis³ y permite la reparación de defectos intracardiacos y de anillos traqueales si es preciso^{3,9}. Fue la técnica utilizada en nuestros pacientes.

La segunda opción consiste en resección y anastomosis de la estenosis traqueal con recolocación de la API anterior a la tráquea, esta se pasa entre los dos extremos de la tráquea dividida, con estereotomía media y CEC¹. Produce compresión traqueal, *kinking* de la arteria reimplantada^{1,5} y no puede emplearse en estenosis traqueales significativas³.

El tratamiento de las estenosis traqueales dependerá de la gravedad, siendo un tema de discusión máxime cuando hay interrogantes sobre el crecimiento de las anastomosis traqueales circunferenciales en neonatos y niños. En estenosis cortas la reimplantación de la API es suficiente y no se necesita actuar en la estenosis traqueal. En estenosis de segmentos largos las técnicas incluyen la traqueoplastia con material autólogo y la traqueoplastia deslizante^{3,10,11}. Con la primera se realiza la reconstrucción traqueal con parche pericárdico o cartílago costal y tiene la ventaja del potencial crecimiento, pero los inconvenientes son mayor

mortalidad periperatoria y complicaciones respiratorias. La traqueoplastia deslizante reconstruye la tráquea con tejido traqueal propio y permite el crecimiento de los segmentos reparados, con menor tendencia al desarrollo de tejido de granulación, rápida reepitelización y menores tiempos de ventilación mecánica.

Algunos grupos han utilizado técnicas endoscópicas con dilatación o *stent* con buen resultado en estenosis traqueal congénita¹².

La mortalidad comunicada es variable según las series. En dos de las más representativas, oscila entre el 31 y el 6%^{3,4}.

Como conclusiones, es necesario comentar que nuestra experiencia es similar a la de otros centros y la más representativa publicada en nuestro país. Abogamos por la técnica de elección para la mayoría de los autores, con división y reimplantación, que se puede realizar con o sin CEC según el estado del paciente. La mortalidad, comparable con la de otros centros, ha sido por complicaciones respiratorias. Nuestra actitud sobre la vía aérea ha sido conservadora. No hemos realizado cirugía traqueal en estenosis traqueales ligeras o moderadas ni en lactantes con menos de 3 meses de vida debido a la alta mortalidad en este grupo etáreo. Hemos intervenido en obstrucciones graves cuando la sintomatología no mejoraba y de forma endoscópica. En 5 pacientes, niños de mayor edad, no fue necesaria ninguna actitud terapéutica sobre la vía aérea. En 2 pacientes, lactantes de corta edad con estenosis muy graves y que necesitaron más tiempos de ventilación mecánica, se realizaron técnicas endoscópicas (dilataciones con balón y en uno de ellos, además, colocación de *stent*) que han permitido un manejo favorable en uno de ellos. Evidentemente, el número de pacientes y el tiempo de seguimiento nos hacen ser prudentes a lo hora de realizar conclusiones definitivas.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer Jr JE, Hanley FL. Vascular rings, slings, and tracheal anomalies. En: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer Jr JE, Hanley FL, editors. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 397-408.
2. Yu JM, Liao CP, Ge S, Weng ZC, Hsiung MC, Chang JK, et al. The prevalence and clinical impact of pulmonary artery sling on school-aged children: a large-scale screening study. *Pediatr Pulmonol*. 2008;43:656-61.
3. Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2005;79:38-46.
4. Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Sato S, Muraji T, Nishijima E, et al. Management of pulmonary artery sling associated with tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2008;86:1334-8.
5. Backer CL, Idriss FS, Holinger LD, Mavroudis C. Pulmonary artery sling: results of surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;103:683-91.
6. Carretero J, Orts E, Jiménez L, Rissech M, Prada F, Bartrons J, et al. Arteria pulmonar izquierda aberrante. *Pediatr Catalana*. 2006;66:14-7.
7. Chen SJ, Lee WJ, Lin MT, Wang JK, Chang CI, Chiu IS, et al. Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1645-50.
8. 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;31:269-78.
9. 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.
10. Tsang V, Murday A, Gilibe C, Goldstraw P. Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheo-stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1989;48:632-5.
11. Tsugawa C, Nishijima E, Muraji T, Satoh S, Takamizawa S, Yamaguchi N, et al. Tracheoplasty for long segment congenital tracheal stenosis: analysis of 29 patients over two decades. *J Pediatr Surg*. 2003;38:1703-6.
12. Maeda K, Yasufuku M, Yamamoto T. A new approach to the treatment of congenital tracheal stenosis: Balloon tracheoplasty and expandable metallic stenting. *J Pediatr Surg*. 2001;36:1646-9.