



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”

**EXPERIENCIA EN EL MANEJO QUIRÚRGICO DE LOS PACIENTES CON
ORIGEN ANÓMALO DE UNA RAMA DE LA ARTERIA PULMONAR EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DEL 2003 A ENERO DEL 2019.**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:

CIRUGIA CARIOTORÁCICA PEDIÁTRICA

PRESENTA: DR. OSCAR DAVID SIMONÍN RUIZ

ASESORES DE TESIS:

DR. EDGAR SAMUEL RAMIREZ MARROQUÍN

DR. ANTONIO BENITA BORDES

CIUDAD DE MÉXICO. 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

Director de enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DR. EDGAR SAMUEL RAMIREZ MARROQUÍN

Jefe del departamento de Cirugía Cardiotorácica Pediátrica y de Cardiopatías

Congénitas del Adulto

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DR. ANTONIO BENITA BORDES

Médico adscrito del departamento de Cirugía Cardiotorácica Pediátrica y de

Cardiopatías Congénitas del Adulto

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DR. OSCAR DAVID SIMONÍN RUIZ

Residente de Cirugía Cardiotorácica Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



AGRADECIMIENTOS

Antes que nada, agradecer a Dios, a ese poder supremo que me ha permitido vivir, que a partir de eso me permitió nacer en el seno de una familia que me ha enseñado a soñar, que además me ha empujado a luchar por alcanzar esos sueños, y por mostrarme que nada vale lo suficiente como para impedirme seguir avanzando.

Al final de 30 años de estudios, me doy cuenta que esto solo es una parte de un largo camino que afortunadamente no concluye, solo se acaba una etapa más, luego de 10 años de residencia puedo decir que no todo es medicina en la vida, que la residencia es algo que muchos buscamos y pocos conseguimos que se sufre y que se disfruta también que a veces creemos que no podemos seguir y que no todo es perfecto, pero que si cuentas con el apoyo necesario como son la familia, amigos, pareja, maestros y pareja esto puede ser posible, gracias a todos ellos.

Gracias a mis padres porque sin ellos jamás habría podido creer que era capaz de hacerlo y que su sacrificio valdrá la pena, que lo hemos logrado y que siempre han estado conmigo enseñándome, escuchándome, y regresándome a mi realidad cuando fue necesario, espero que nunca me falten, pero quiero que sepan que me han preparado para llegar al infinito y más allá y jamás podré terminar de pagarles por darme alas para volar. Los quiero.

A mis maestros por que todos los que se han cruzado en mi vida lo han sido, para mostrarme que debo hacer, como debo hacerlo y más importante aún como NO hacer las cosas.



ÍNDICE

1. TÍTULO.....	5
2. AUTORES	6
3. RESUMEN.....	7
4. PALABRAS CLAVES	8
5. ANTECEDENTES	9
6. JUSTIFICACIÓN	18
7. OBJETIVOS.....	19
8. MATERIALES Y MÉTODOS.....	20
9. VARIABLES:	22
10. CONSIDERACIONES ÉTICAS:	23
11. RESULTADOS.....	24
12. DISCUSIÓN	32
13. CONCLUSIONES	34
14. LIMITACION DEL ESTUDIO	34
15. BIBLIOGRAFÍA	35



TÍTULO

EXPERIENCIA EN EL MANEJO QUIRÚRGICO DE LOS PACIENTES CON ORIGEN ANÓMALO DE UNA RAMA DE LA ARTERIA PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DEL 2003 A ENERO DEL 2019.



AUTORES

Simonín-Ruiz OD, MD¹, Ramírez-Marroquín ES, MD², Benita Bordes A, MD³,

- 1- Residente de Cirugía Cardiorácica Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.

- 2- Profesor titular del curso de Cirugía Cardiorácica Pediátrica (UNAM), Cirujano Cardiorácico con alta especialidad en Cirugía de Cardiopatías Congénitas, Jefe del departamento de cirugía cardiorácica pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto en el Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.

- 3- Profesor adjunto del curso de Cirugía Cardiorácica Pediátrica (UNAM), Cirujano Cardiorácico con alta especialidad en Cirugía de Cardiopatías Congénitas, medico adscrito del departamento de cirugía cardiorácica pediátrica y cardiopatías congénitas del adulto en el Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.



RESUMEN

Título:

EXPERIENCIA EN EL MANEJO QUIRÚRGICO DE LOS PACIENTES CON ORIGEN ANÓMALO DE UNA RAMA DE LA ARTERIA PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DEL 2003 A ENERO DEL 2019.

Introducción: Esta anomalía es poco frecuente ocurriendo en el 0.05% de los pacientes con enfermedad cardíaca congénita. Uno de los pulmones es irrigado por la aorta, mientras que el otro se perfunde a través de la arteria pulmonar principal, en presencia de dos válvulas semilunares. Aproximadamente el 40% de los casos se acompaña de otras anomalías cardiovasculares como persistencia de conducto arterioso, Tetralogía de Fallot, defecto septal atrial, defecto septal ventricular, e hipoplasia del arco e istmo aórticos.

Por lo que el diagnóstico debe realizarse de forma temprana para poder realizar la reparación quirúrgica de manera oportuna debido al alto riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar irreversible. Si no se corrige a una edad temprana la supervivencia reportada al año de vida llega a ser del 30% o menos. Por lo que la cirugía temprana con adecuado manejo pre y postquirúrgico resulta en una excelente supervivencia.



Objetivo: Determinar las características clínicas, ecográficas, quirúrgicas y pronósticas de los pacientes pediátricos con origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar sometidos a reimplante de la rama afectada al tronco de la arteria pulmonar de Enero del 2003 a Enero del 2019 en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Materiales y métodos: Se llevó a cabo un estudio observacional retrospectivo-descriptivo, transversal, que evaluó a los pacientes que fueron sometidos a reimplante de la rama de arteria pulmonar con origen anómalo entre Enero del 2003 a Enero del 2019. Se analizaron variables antropométricas, clínicas, ecocardiográficas y quirúrgicas; Se valoró la evolución clínica postquirúrgica, complicaciones, requerimiento de procedimientos intervencionistas o quirúrgicos, y se valoró la respuesta a estos mismos como también los diferentes desenlaces.

Conclusiones: El origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar es una enfermedad extremadamente rara, la cual es mortal en más del 70% al año de edad de no recibir una corrección quirúrgica temprana. Presenta un excelente pronóstico si recibe un manejo prequirúrgico y postquirúrgico adecuados. El reimplante directo de la rama anómala es el procedimiento de elección si las características anatómicas así lo permiten, sin que el hecho de emplear injertos en los casos que así lo requieran representen un incremento importante en la morbimortalidad de los pacientes.

PALABRAS CLAVES

Cardiopatía congénita; Origen anómalo de rama pulmonar; enfermedad vascular pulmonar;



ANTECEDENTES

Las malformaciones congénitas cardíacas son la malformación congénita más frecuente en la edad neonatal¹, lo cual se ha convertido en un problema de salud pública que viene en incremento por lo que se trata de apreciar y reestructurar de acuerdo a los avances tecnológicos y cada vez más personal médico altamente especializado, que ha enmendado la tasa de diagnóstico oportuno, como también la implementación de nuevas técnicas diagnósticas y quirúrgicas, mejorando así la calidad y expectativa de vida de la población pediátrica enferma, así como también reduciendo las tasas de mortalidad de años previos.

El termino incidencia al referirse a cardiopatías congénitas (CC) aún es un tema de discusión, ya que se refiere a los nuevos casos reportados al nacimiento, sin embargo, no todas se diagnostican en dicha etapa, por el contrario, muchas son detectadas en etapas posteriores de la infancia, y aún más, el grupo de cardiopatías no severas suelen diagnosticarse en las autopsias. Por lo anterior se prefiere utilizar el término prevalencia al nacimiento (PN) para referirse a la “incidencia”^{2,3}.

En los Estados Unidos de América (EEUU) se calcula una PN de 3-6 por cada 1000/ nacidos vivos, y no menos importante 1.5 casos /1000 nacidos vivos de las formas severas de CC^{2,5,25}. Refiriéndose a la prevalencia como al número de pacientes vivos que presentan cierta patología en determinado periodo; para el año 2000 en los EEUU fue de 11.89 casos por cada 1.000 niños y 4.09 por cada 1.000 adultos. En las formas severas de la enfermedad se calculó



1.45 por cada 1.000 niños y 0.38 por cada 1.000 adultos ². Lo anterior traduce a que en los EEUU existen aproximadamente 2 millones de familias afectadas con estas entidades congénitas, que a su vez traduce a que anualmente nacen aproximadamente 40.000 bebés con algún tipo de cardiopatía congénita independientemente de su severidad. ^{3,6,7}

En la ciudad de México (México), el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, es parte del selecto grupo de entidades que son referencia en todo Latinoamérica, en el diagnóstico, manejo y seguimiento de CC y cardiopatías adquiridas en la infancia. El último reporte nacional de cardiopatías congénitas estima una prevalencia de 6 a 8 por cada 1.000 recién nacidos, lo anterior permite inferir que actualmente existen de 12.000 a 16.000 nacimientos con estos padecimientos cada año en México ^{1,2,3,4}.

Debido a la cobertura en salud y la notificación a centros epidemiológicos nacionales, se ha evidenciado que las CC ocupan el segundo puesto dentro de las causas de muerte en menores de 1 año de edad, y tercer puesto entre 1 a 4 años de edad para el año 2005 ^{1,3,5}.

Como es de esperar, esta institución les hace frente a las mayores y más complejas CC de la región debido a la centralización de los servicios de salud de alta complejidad en el país. Lo anterior nos ha permitido extrapolar nuestra incidencia y prevalencia en el estudio de las CC con el país y la región latina, como también adquirir experiencia en el manejo de tan complejas patologías.



El origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente con origen normal de la otra rama desde el tronco de la arteria pulmonar es una malformación congénita muy rara^{7,9,10}. Es importante su diferenciación de aquellos pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar en los que la circulación de un pulmón depende de una colateral aorto-pulmonar mayor originada de la aorta ascendente referencia^{11,12}.

Se considera que el lado afectado en esta patología es generalmente contrario al arco aórtico. Esta condición es incluida en el grupo de anomalías del arco aórtico y es causada por una falla parcial o completa del desarrollo del sexto arco izquierdo^{14,17}. Debido a que el arco aórtico generalmente es izquierdo el lado más afectado en esta entidad es la rama derecha originándose de la aorta ascendente, asociándose mayormente con persistencia de conducto arterioso o ventana aortopulmonar^{18,19}. Por el contrario, el origen anómalo de la rama izquierda se relaciona con tetralogía de Fallot, arco aórtico derecho y origen anómalo de la subclavia derecha¹⁹.

Esta anomalía es poco frecuente ocurriendo en el 0.05% de los pacientes con enfermedad cardíaca congénita. Uno de los pulmones es irrigado por la aorta, mientras que el otro se perfunde a través de la arteria pulmonar principal en presencia de dos válvulas semilunares¹¹. Aproximadamente el 40% de los casos se acompaña de otras anomalías cardiovasculares como persistencia de conducto arterioso, Tetralogía de Fallot, defecto septal atrial, defecto



septal ventricular, e hipoplasia del arco e istmo aórticos, lo cual aumenta el riesgo de complicaciones²⁰.

El origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar es clasificado en dos subgrupos de acuerdo con hallazgos morfológicos: proximal y distal. En la forma proximal, la rama pulmonar anómala nace proximalmente en la cara posterior o posterior izquierdo de la aorta ascendente cercano a la válvula aortica. En la forma distal la rama anómala se origina de la aorta ascendente justo proximal a la arteria innominada o a la base de la arteria misma^{13,14}.

Las características fisiopatológicas que acompañan al origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar son el temprano y rápido desarrollo de hipertensión pulmonar, se ha demostrado en algunos estudios que este daño se desarrolla tan pronto como a los tres meses de vida, esto debido a que esta alteración resulta en un gran corto circuito de izquierda a derecha con un pulmón recibiendo totalmente el flujo cardiaco del ventrículo derecho mientras que el otro pulmón recibe presión sistémica directamente de la aorta. Estos mecanismos incluyen: sustancias vasoconstrictoras circulantes, intercambio de sustancias neurogénicas desde el pulmón desprotegido al protegido, el desarrollo de hipertensión pulmonar secundariamente luego de la falla ventricular izquierda^{13,25,27}.



El cuadro clínico característico (taquipnea, neumonía recurrente, falla cardíaca, etc.) están presentes en muchos pacientes durante la infancia; por lo que el diagnóstico debe realizarse de forma temprana para poder realizar la reparación quirúrgica de manera oportuna debido al alto riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar irreversible. Si no se corrige a una edad temprana la supervivencia reportada al año de vida llega a ser del 30% o menos. Por lo que la cirugía temprana con adecuado manejo pre y postquirúrgico resulta en una excelente supervivencia^{9,12}.

Diferentes técnicas quirúrgicas pueden ser empleadas pero la más frecuente es la anastomosis directa de la rama con origen anómalo al tronco de la arteria pulmonar. La anastomosis termino-terminal con un injerto sintético, interposición de un parche homoinjerto, colgajo aórtico, o la interposición de un parche de pericardio autólogo para aumentar la longitud de la rama pulmonar anómala han sido empleados con éxito siendo utilizados en casos específicos donde la implantación directa no fue posible. Nosotros empleamos el implante directo en 7 de nuestros casos, en dos de ellos la longitud de la rama afectada no permitió la anastomosis directa por lo cual fue necesario emplear un injerto de politetrafluoroetileno (PTFE) para lograr la reconexión con el tronco de la arteria pulmonar a través de una anastomosis termino terminal²³.

A continuación, se describen las técnicas quirúrgicas de los procedimientos realizados.



Técnica quirúrgica:

El abordaje quirúrgico en todos los casos fue a través de una esternotomía media. La aorta ascendente, la rama pulmonar originada de ella o del conducto arterioso, el tronco de la arteria pulmonar y su rama fueron cuidadosamente disecadas y referidas. En dos de los casos únicamente se realizó pinzamiento parcial de ambos vasos para realizar la reparación; para establecer la derivación cardiopulmonar en los casos que así fue empleado, se implementó canulación en aorta ascendente y canulación venosa bicaval, en uno de los casos se realizó la canulación venosa a través de una cánula doble canastilla en atrio derecho, se mantuvo asistencia en hipotermia leve, posteriormente se realizó pinzamiento aórtico (en cuatro de los casos únicamente) y oclusión de la arteria pulmonar contralateral, se perfundió solución de cardioplegia a través de la raíz aórtica, cuando fue necesario emplear asistencia con circulación extracorpórea se aplicó heparina 300 UI/kg la cual al final del procedimiento fue revertida en su totalidad en los casos en los cuales no fue necesario emplear injerto de PTEF, la temperatura de hipotermia fue de 30 grados. Posteriormente se realizaron dos procedimientos distintos para el reimplante de la rama de la arteria pulmonar los cuales se describirán a continuación:

Modificaciones de la técnica quirúrgica:

- Reimplante directo de la rama pulmonar con origen anómalo emergiendo de la aorta ascendente: Se procede a realizar desinserción de la rama anómala de la pared aórtica, se procedió a realizar anastomosis directa en el trono de la arteria pulmonar, previamente se repara la solución de la continuidad de la pared aórtica con parche de pericardio bovino el cual se sutura con puntos continuos de sutura absorbible, se procede a retiro de asistencia extracorpórea.



- Reimplante directo de la rama pulmonar con origen anómalo emergiendo de conducto arterioso persistente: Se procede a realizar desinserción de rama anómala de conducto arterioso cercano al cabo aórtico tratando de preservar la rama anómala con la mayor longitud posible para realizar reimplante directo, se procede a realizar anastomosis directa en el trono de la arteria pulmonar, previamente se procede a sutura de cabo aórtico de conducto arterioso persistente con puntos de Carel, se procede a retiro de asistencia extracorpórea.
- Reimplante con injerto de PTEF en ramas con origen anómalo procedente de la aorta ascendente: Se procede a realizar desinserción de rama anómala de pared aórtica, se procede a realizar anastomosis de cabo proximal de la rama a injerto de PTEF (Se elige diámetro del mismo de acuerdo a parámetros por peso y superficie corporal) y posteriormente se anastomosa extremo proximal a tronco de la arteria pulmonar, previamente se repara la solución de continuidad de la pared aórtica con parche de pericardio bovino el cual se sutura con puntos continuos de sutura absorbible, se procede a retiro de asistencia extracorpórea en los casos en los que está es empleada.
- Reimplante con injerto de PTEF en ramas con origen desde un conducto arterioso persistente: Se procede a realizar desinserción de rama anómala del conducto lo más cercano posible al cabo aórtico, se realiza cierre de sitio del conducto con puntos de Carell de prolene, se procede a realizar anastomosis de cabo proximal de la rama a injerto de PTEF (Se elige diámetro del mismo de acuerdo a parámetros por peso y superficie corporal) y posteriormente se anastomosa extremo proximal de injerto a tronco de la arteria pulmonar, se procede a retiro de asistencia extracorpórea en los casos en los que está es empleada^{20,28}.

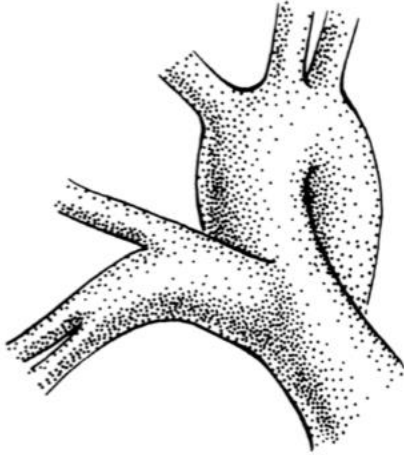


Imagen 1. Origen anómalo de rama pulmonar derecha emergiendo de aorta ascendente.

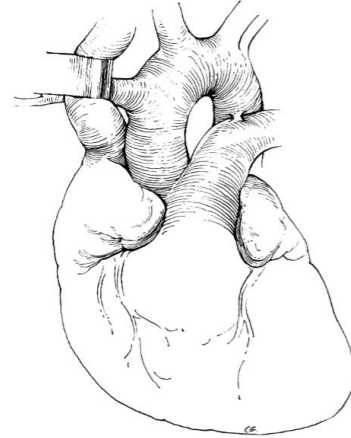


Imagen 2. Origen anómalo de rama pulmonar derecha emergiendo de aorta ascendente, en esta imagen observamos como se retrae la vena cava superior para observar el nacimiento de la rama derecha de la pulmonar.

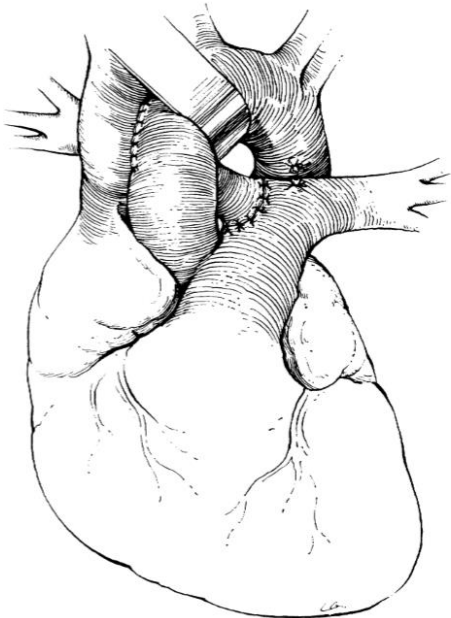


Imagen 3. En esta imagen podemos observar la pared reparada de la aorta en el sitio de resección de la aorta ascendente y la rama derecha de la arteria pulmonar reimplantada en el tronco de la pulmonar.



Seguimiento y pronóstico

El éxito de la cirugía correctiva en los primeros días de vida, incluso en neonatos prematuros ha sido reportada en la literatura, la reparación temprana es primordial para evitar el desarrollo temprano de hipertensión arterial pulmonar y el desarrollo de una severa enfermedad vascular pulmonar irreversible.

Respecto a la literatura en un estudio realizado por Nathan et al. En términos de supervivencia presentaron resultados favorables con una supervivencia del 93% a 20 años en pacientes que ellos operaron sin la necesidad de realizar reintervenciones. Sin embargo, el diagnóstico temprano y a tiempo es crucial en este raro defecto cardiaco congénito para prevenir el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar irreversible, donde como ya se comentó previamente la corrección quirúrgica no es recomendada ya que llevaría casi un 100% de posibilidades de desenlace fatal.



JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas son la principal malformación congénita a nivel mundial, como también se estima que para el año 2005 han ocupado el primer puesto de causas de muertes en menores de 1 año y la tercera posición entre las edades de 1 a 4 años.

El origen anómalo de la arteria pulmonar tiene una incidencia de 0.05% a 0.1%, sin embargo, representa una de las enfermedades cardiacas que con un diagnóstico oportuno y tratamiento quirúrgico temprano presentan un excelente pronóstico, mientras que de no recibir el manejo adecuado presentan una mortalidad elevada representando un 30% de mortalidad a los 3 meses, 70% a partir de los 6 meses de edad.

Es importante resaltar, que, pese a lo anterior, hoy en día no se cuenta con suficiente información con respecto a variables clínicas, ecográficas, intervencionistas, quirúrgicas y desenlaces de los pacientes que tienen alguna cardiopatía congénita severa. La obtención de esta información será de vital importancia para generar autocritica en aras de optimizar los servicios que se prestan en el Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH) ya que éste le hace frente al manejo de gran parte de la población vulnerable de México que padecen dichas patologías.

Al evaluar todas estas variables, y compararlas con los diversos desenlaces, nos permitirá identificar factores pronósticos que sean susceptibles de modificar y así mejorar los resultados a corto y largo plazo en los pacientes.



Con los resultados obtenidos, comparar los hallazgos encontrados en nuestra población con los resultados hasta ahora publicados en la literatura mundial.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Determinar las características clínicas, ecográficas, quirúrgicas y pronósticas de los pacientes pediátricos con origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar sometidos a reimplante de la rama afectada al tronco de la arteria pulmonar de Enero del 2003 a Enero del 2019 en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar si las características epidemiológicas de nuestros pacientes coinciden con las de los casos reportados en la literatura.
- Conocer la morbimortalidad relacionada con el manejo quirúrgico realizado y la relación que guarda con lo reportado dentro de la literatura.
- Identificar la técnica quirúrgica, material empleado y su comportamiento en la evolución inmediata y mediata de los pacientes con reimplante de la rama con origen anómalo de la arteria pulmonar.



MATERIALES Y MÉTODOS

POBLACIÓN DE REFERENCIA:

Se evaluó de forma retrospectiva todos los casos de origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar que fueron sometidos a reimplante de esta al tronco de la pulmonar en el periodo comprendido de Enero del 2003 a Enero del 2019.

El diagnóstico de todos los pacientes se realizó mediante estudios semiológicos, ecocardiográficos y tomográficos, basados en el análisis secuencial segmentario de cardiopatías congénitas realizado por un grupo de expertos del Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

La decisión del requerimiento y realización de la cirugía de reimplante de la rama fue tomada por medio de la evaluación conjunta de cada caso entre el departamento de Cardiología Pediátrica y el Departamento de Cirugía Cardiorácica Pediátrica, mediante sesiones clínicas médico-quirúrgicas donde se evaluaron variables clínicas, ecocardiográficas y tomográficas.



CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Expedientes de los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.
- Pacientes diagnosticados con origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar.
- Pacientes en edad pediátrica desde el nacimiento hasta los 17 años 11 meses.
- Pacientes operados durante el periodo comprendido desde Enero del 2003 a Enero del 2019.
- Expediente clínico presente y disponible para su análisis.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Todos los casos en donde se halló presencia de Tetralogía de Fallot o atresia pulmonar presentes en el diagnóstico prequirúrgico.
- Diagnóstico realizado por fuera del periodo comprendido entre Enero del 2003 a Enero del 2019.
- Pacientes que fueron sometidos a la cirugía de reimplante de rama pulmonar anómala por fuera del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.



TAMAÑO DE LA MUESTRA Y PROCEDIMIENTO DE MUESTREO:

Para el presente trabajo se realizó un muestreo por conveniencia, se incluyeron todos los pacientes que cumplieran los criterios de inclusión.

El Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” es una institución de Alta especialidad, centro de referencia nacional y cuenta con un servicio de Cardiología Pediátrica conformado por 6 médicos especialistas, así como con el servicio de Cirugía Cardiotorácica Pediátrica, el cual está conformado por 3 médicos especialistas, que en conjunto con el servicio de Cardiología Pediatría se realizó el diagnóstico y tratamiento de cada paciente.

DISEÑO DEL ESTUDIO:

- Estudio descriptivo retrospectivo.

VARIABLES:

1. **Clínicas:** Edad, Sexo, peso, Talla y tipo de diagnóstico.
2. **Gabinete:** Ecocardiograma transtorácico. Tomografía computarizada.
3. **Tratamiento quirúrgico:** Tipo de técnica quirúrgica, cirugías previas.
4. **Supervivencia:** Periodo entre el procedimiento quirúrgico a la fecha actual.



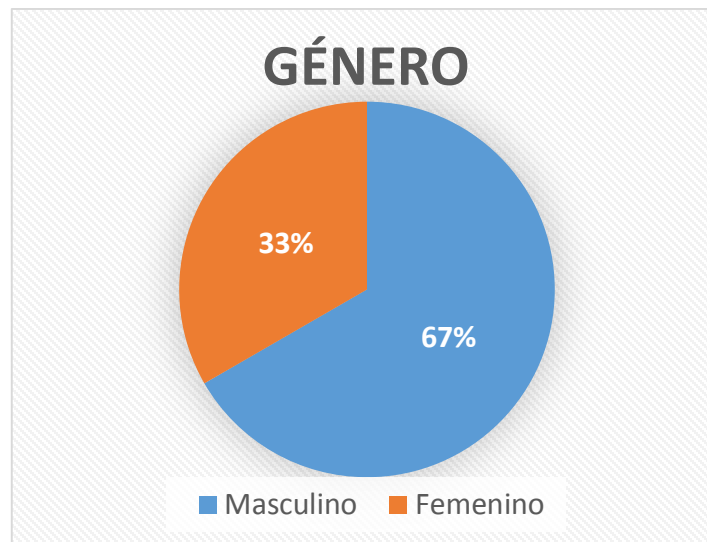
CONSIDERACIONES ÉTICAS:

Por la naturaleza del estudio, que es de tipo descriptivo existen pocas dificultades éticas. El alumno de tesis será únicamente un observador de los casos, de tal manera que no existe ningún problema de tipo ético, protegiendo la identidad, privacidad y confidencialidad de los datos obtenidos para el presente trabajo.



RESULTADOS

En el estudio se incluyeron 9 pacientes con una edad promedio de 2.57 ± 2 meses; de los cuales el 67% fueron varones y 33% mujeres (Gráfico 1). Con un peso promedio de 11.4 ± 1.5 kg y una talla de 82.1 ± 15 cm; en cuanto a los días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos se mantuvieron un promedio de 3 ± 2 días, los dos que requirieron más días que se trató de dos casos subieron a piso de terapia intermedia siendo trasladados con ventilación mecánica (Cuadro 1). Respecto a la frecuencia de la rama más afectada con origen anómalo podemos observar que se trata de la rama derecha con 7 pacientes representando un 78% del total de la población de estudio tal como se observa en el gráfico 2.

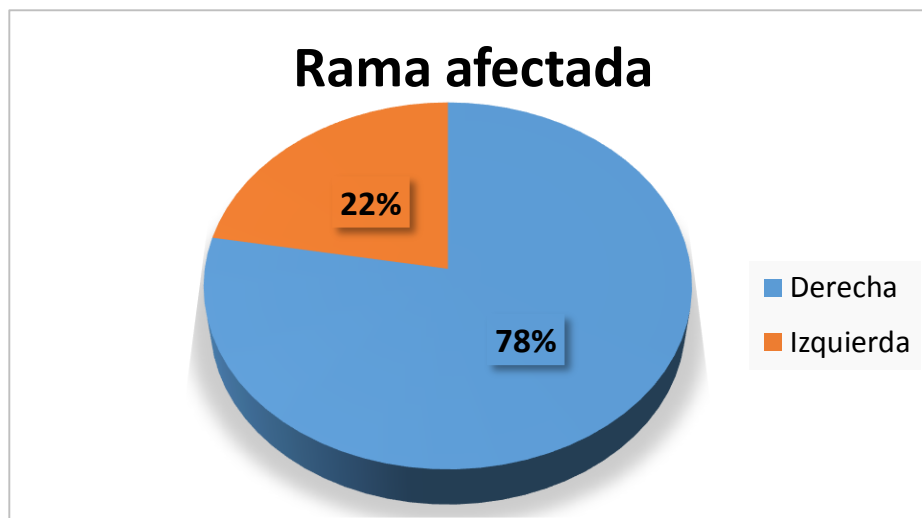


Grafica 1. Representación de relación de género en los pacientes afectados.



	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Edad	6 m	10 a	8 m	4 a	4 a	4 m	6 m	8 d	8 m
Peso (kg)	5.8	41	5	15	17	5.3	4.9	3.8	5.4
Talla (cm)	63	145	64	104	108	66	68	54	67
Rama anómala	Izquierda	Derecha	Derecha	Derecha	Derecha	Derecha	Izquierda	Derecha	Derecha
Origen	PCA	PCA	Ao	PCA	PCA	Ao	Ao	Ao	Ao
Malformación asociada	DK, SDA, DPCA	PCA	PCA,HAP	PCA	PCA, CIA, IT, FA	---	EAOAs, HAP	---	CIA, HAP
Procedimiento quirúrgico	RID	PTFE 14 mm	RID	PTFE 12 mm	PTFE 16 mm	RID	RID	RID	RID
Sutura de anastomosis	Polidioxanona 7-0	Polipropileno 6-0	Polidioxanona 7-0	Polipropileno 6-0	Polipropileno 6-0	Polidioxanona 7-0	Polipropileno 6-0	Polidioxanona 7-0	Polipropileno 6-0
UCIP (días)	6	3	5	3	2	2	4	5	4
Tiempo de Bomba (min)	51	38	72	34	39	0	0	77	101
Diálisis	No	No	No	No	No	No	No	No	Si
Neumonía	No	No	No	No	No	Si	No	No	Si
Sangrado	No	No	No	No	No	No	No	Si	No
Infección Herida	No	No	No	No	No	No	No	No	No
Defunción	---	---	---	---	---	CC	---	---	---
Evolución postquirúrgica	SE	Normal	HAPm	< Vol. Pulmonar	FAa, IT	---	Exclusion Perfusoria Izq.	PD, SE	HPI

Cuadro 1. SE: sin evolución; HAPm: Hipertensión pulmonar moderada; FA: Flúter auricular; IT: insuficiencia tricúspide; PD: Parálisis diafragmática; HPI: Hipertensión pulmonar izquierda; PCA: Persistencia de conducto arterioso; Ao: Aorta; RI: Rama izquierda; RD: Rama derecha; PTEF: politetrafluoroetileno.



Grafica 2. Frecuencia de rama afectada.

De acuerdo con la frecuencia de presentación de los orígenes distintos de la rama pulmonar observamos que en los casos en los que la rama afectada fue la derecha que fueron 7 es decir



el 78%, 4 casos fueron originados directamente de la aorta ascendente representando el 68%, mientras que 3 de los casos eran originados de un conducto arterioso persistente representando el 42% de los casos en los que se afectó la rama derecha. Mientras que en los casos en los cuales la rama afectada fue la izquierda se reportó en la casuística fueron únicamente dos casos de los cuales uno se originaba directamente de la aorta ascendente y el otro a través de un conducto arterioso persistente, representando 50% de los casos cada uno.

(Gráfico 3)

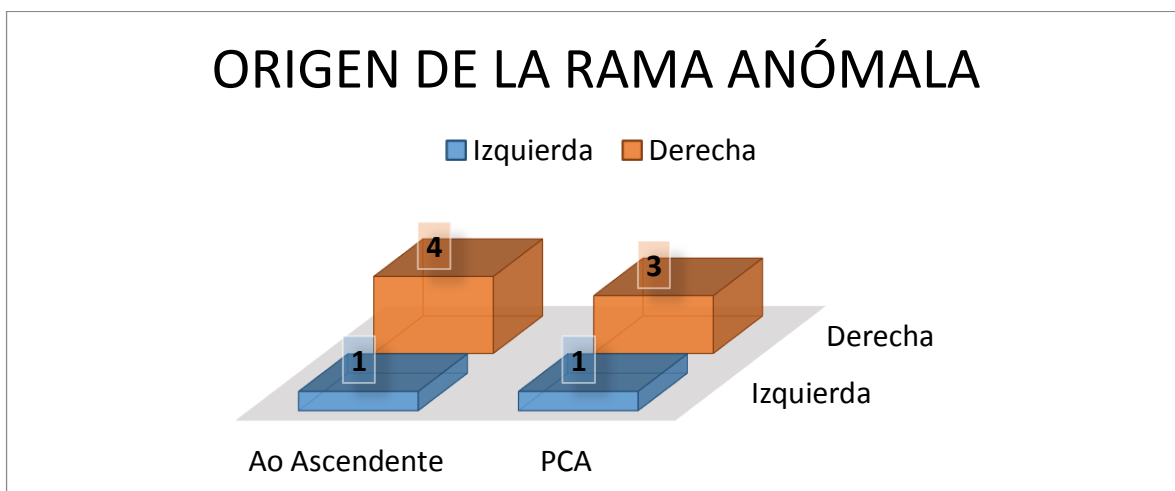


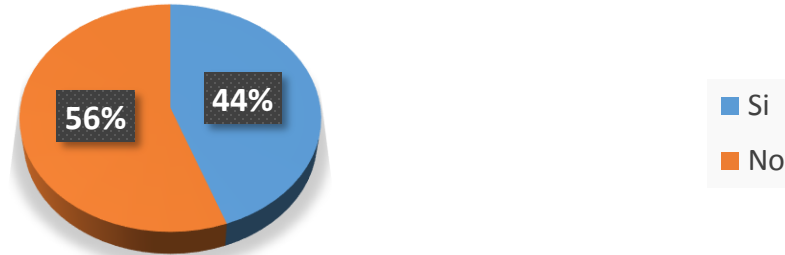
Gráfico 3. Frecuencia de origen de la rama pulmonar anómala de acuerdo con el lado afectado y sitio de origen anómalo. (Ao: Aorta; PCA: Conducto arterioso persistente)

En nuestros pacientes el arco aórtico a la izquierda representó el 88% de los casos, solo uno de los pacientes presentó arco aórtico a la derecha, en este la rama afectada fue la izquierda, naciendo directamente de la aorta ascendente y con una longitud adecuada para lograr el reimplante directo de la rama al tronco de la arteria pulmonar.

De los pacientes estudiados el 44% requirió manejo con ventilación mecánica previo a la cirugía debido a las condiciones de hipertensión pulmonar en las cuales llegan muchos de estos pacientes, esto no logrando observar una relación directa con la edad en la que fue corregida su alteración.



Ventilación Mecánica Prequirúrgica

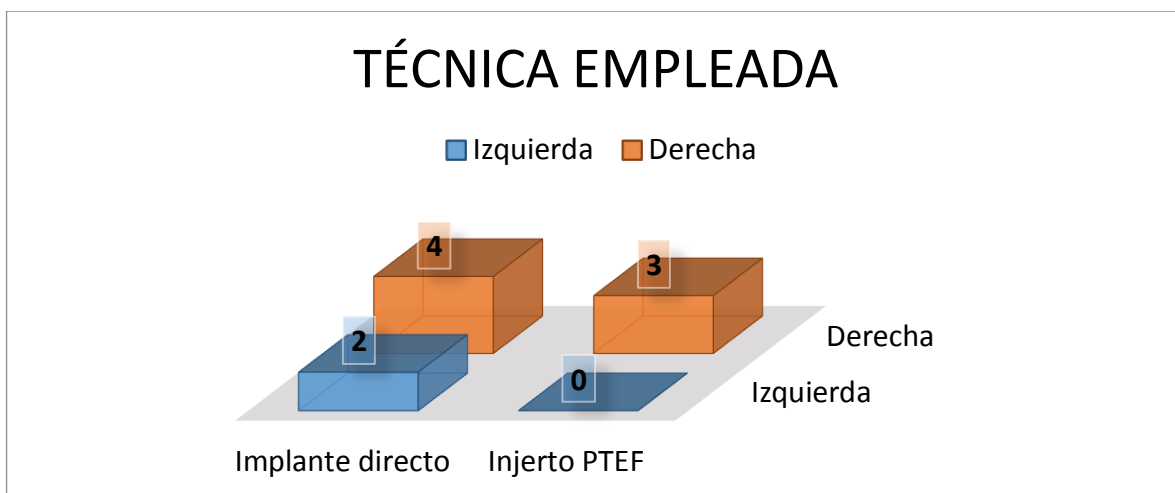


Grafica 4. Frecuencia de cirugías realizadas en el estudio.

Se emplearon dos tipos de técnicas para el reimplante de la rama anómala al tronco de la arteria pulmonar, para realizarlas se emplearon distintos métodos de acuerdo con las características anatómicas del paciente, las condiciones hemodinámicas y la habilidad del cirujano, mismas que no son motivo de este estudio, en dos de los casos se empleó pinzamiento parcial tanto del tronco de la arteria pulmonar como del cabo distal de rama reimplantada realizando de este modo la anastomosis; en tres de los pacientes la anastomosis se realizó con asistencia de circulación extracorpórea sin necesidad de pinzamiento aórtico y parada cardiaca, y en los cuatro pacientes restantes fue necesario realizar pinzamiento aórtico, parada cardiaca en hipotermia leve para completar el reimplante. En los pacientes en los cuales fue necesario el pinzamiento aórtico y parada cardiaca los tiempos de pinzamiento no fueron muy prolongados siendo el mayor de 60 minutos mientras el más corto fue de 20 minutos. Los tiempos de asistencia con circulación extracorpórea en los siete pacientes en los cuales fue empleada fue de un promedio de 45 ± 30 minutos de duración.



Las técnicas empleadas para conseguir la reconexión de la rama arterial pulmonar de origen anómalo son dos distintas dentro de los casos reportados en nuestro estudio el reimplante directo de la rama a través de una anastomosis termino lateral al tronco de la arteria pulmonar realizando las anastomosis con sutura absorbible en casi todos los casos de anastomosis directa, mientras que en la otra técnica en la cual se realiza la reconexión mediante la interposición de un injerto de politetrafluoroetileno (PTEF), donde las anastomosis fueron realizadas termino terminal en ambos cabos con sutura no absorbible vascular (polipropileno), la cuantificación del tipo de técnica quirúrgica empleada se describe en la gráfica 5 en la cual podemos observar que de las ramas derechas anómalas en cuatro se realizó reimplante directo, mientras que en tres de los casos se empleó la interposición de un injerto de PTEF; en los casos de la rama izquierda en ambos fue posible realizar reimplante directo de la rama al tronco de la pulmonar y no fue necesario en ninguno de los casos emplear injertos sintéticos.



Gráfica 5. Técnicas empleadas para el reimplante de la rama pulmonar con origen anómalo.



Mencionamos también los distintos materiales de sutura empleados en la realización de las distintas anastomosis, mismas que se encuentran englobadas en la tabla 1. En esta podemos observar el material empleado para realizar las anastomosis, en algunas técnicas se empleó una sutura absorbible en 4 pacientes los cuales representan el 44% de los casos, mientras que en 5 pacientes se empleó sutura no absorbible representando el 56% de los casos, no se comenta en las notas la razón por la cual se empleó cada material de sutura para alguno de los casos en concreto.

	Técnica quirúrgica	Material de sutura
Caso 1	Reimplante directo	PDS 7-0
Caso 2	Injerto PTEF 14 mm	Prolene 6-0
Caso 3	Reimplante directo	Monoplus 6-0
Caso 4	Injerto PTEF 12 mm	Prolene 6-0
Caso 5	Injerto PTEF 16 mm	Prolene 6-0
Caso 6	Reimplante directo	Monoplus 7-0
Caso 7	Reimplante directo	Prolene 6-0
Caso 8	Reimplante directo	Polidaxona 7-0
Caso 9	Reimplante directo	Prolene 6-0

Tabla 1. Material de sutura empleado en relación con el tipo de técnica de reimplante empleado.

Los pacientes se mantuvieron con ventilación mecánica postquirúrgica durante un promedio de 89 horas, solo uno de los pacientes se extubo en el postquirúrgico inmediato, dos de los casos en las primeras 24 horas, el resto rebasó las 72 horas de ventilación mecánica. Dentro de las complicaciones que se presentaron durante el periodo postquirúrgico inmediato y mediato hallamos como complicación principal en el postoperatorio la presencia de hemorragia en uno de los pacientes por lo cual tuvo que ser explorado realizándose empaquetamiento y cierre esternal diferido siendo reexplorado a las 72 horas con



desempaquetamiento, ya sin datos de sangrado y realizándose el cierre definitivo. En uno de los pacientes hubo presencia de taquicardia supraventricular siendo necesario manejo medico remitiendo en agudo, y dejando manejo con amiodarona, en uno de los pacientes hubo presencia de falla ventricular derecha y en otro paciente falla ventricular izquierda, uno de los pacientes presentó falla biventricular severa la cual presento mejoría con manejo medico a las 96 horas de evolución; en uno de los pacientes se presentó neumonía nosocomial. No tuvimos casos de mediastinitis ni infección de herida quirúrgica en ninguno de los pacientes (Tabla 2).

Complicaciones	Frecuencia
Hemorragia	1
Arritmias	1
Falla cardiaca derecha	1
Falla cardiaca izquierda	2
Crisis de hipertensión pulmonar	1
Mediastinitis	0
Neumonía	1

Tabla 2. Complicaciones en el postquirúrgico inmediato y mediato.

La mortalidad únicamente fue de 11%, es decir, uno de los 9 pacientes, esto relacionado con un caso de neumonía nosocomial la cual se complicó asociado a hipertensión pulmonar severa ocasionando insuficiencia respiratoria severa, que además se presentó choque cardiogénico desencadenando en paro cardiorrespiratorio el cual no logro ser revertido con maniobras de reanimación avanzada declarándose defunción a los 15 días de postquirúrgico (Grafica 6).



Gráfica 6. Mortalidad postquirúrgica.



DISCUSIÓN

El origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar constituye el 0.12% de todas las enfermedades cardíacas congénitas, fué descrito por primera vez por Fraentzel en 1868, comentando en esa ocasión el origen a partir de la aorta ascendente directamente. A partir de ahí han sido presentando diversos reportes de casos y series clínicas. En la gran mayoría de las mismas la rama más afectada es la derecha, detalle en el cual coincide con los resultados obtenidos en nuestro estudio en el cual el 78% de los casos corresponden a la rama derecha afectada, presentándose solo el 22% de los casos la afección de la rama izquierda, lo cual coincide con lo reportado en revisiones como la realizada por Curi et al en el 2009 donde mencionan que son de cuatro a 8 veces menores los casos en donde la rama afectada es la izquierda.

Se propone que el origen embriológico de esta patología es gran parte debido a una alteración en la migración normal de las células pluripotenciales las cuales tienen un papel primordial en el desarrollo troncoconal y de la aorta ascendente. En estos mismos estudios proponen que el origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar se puede deber a la malposición del tabique aorto-pulmonar de Tandler, se encarga de separar el cuarto arco aórtico (origen del cayado aórtico) de los sextos arcos aórticos (origen de las ramas pulmonares proximales); así, el origen anómalo aórtico de la rama derecha se desarrolla por una malformación izquierda del tabique aorto-pulmonar, mientras que el origen aórtico de la rama izquierda se desarrolla por una mal posición derecha de dicho tabique. Por lo cual la falta de fusión de la rama pulmonar izquierda al tronco de la arteria pulmonar, secundaria a la ausencia de sexto arco izquierdo, resulta en la presencia de un saco aórtico del cual nace la rama pulmonar izquierda, por esta razón cuando se presenta el origen anómalo de la rama pulmonar izquierda frecuentemente se asocia a un arco aórtico a la derecha, o en casos de rama derecha generalmente son asociados con un arco aórtico a la izquierda como sucede esta asociación en el 88% de nuestros casos, ya que en uno de ellos a diferencia de lo reportado en la publicación de Abdullah y colaboradores.



En nuestro estudio el 65% de nuestros casos se trataban de un origen anómalo de la variedad proximal que emergía la rama de la aorta ascendente siendo un poco menor al 85% reportado en la publicación de Li Xie et al.

En el estudio observamos que el 44% de nuestros pacientes requirieron manejo con ventilación mecánica previo a la cirugía mejorando parámetros previo al procedimiento, con la corrección quirúrgica el destete y disminución de parámetros ventilatorios fue relativamente rápido con un promedio de ventilación mecánica postquirúrgica de 89 horas, siendo ligeramente menor al promedio de 1-5 días de ventilación mecánica reportado por Nathan y colaboradores, con la diferencia de que los pacientes incluidos en ese estudio en su totalidad se trataba de pacientes en el periodo neonatal.

Nuestra mortalidad fue del 11%, es decir, uno de los pacientes falleció, mientras que en otros estudios como los de Peng, et al, que reportan una mortalidad del 0% siendo nuestra mortalidad mayor a la de Peng, sin embargo, nuestra mortalidad es menor que la de Prifti et al quienes reportaron una mortalidad del 20%.

Dentro de la técnica idónea para la corrección del origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar como malformación aislada, al comparar nuestros resultados pudimos ver que la técnica de elección cuando las condiciones anatómicas así lo permiten es idóneo realizar el reimplante directo de la rama al tronco de la pulmonar, tal como lo concluyen la gran mayoría de las publicaciones, con excelentes resultados, no se logro determinar si hay alguna ventaja en cuanto a la técnica, empleo de circulación extracorpórea, o material de sutura respecto al pronóstico del paciente ya que no fue el objetivo de este estudio.

Comparando nuestra casuística con lo reportado en la literatura pudimos observar que tenemos pacientes de los mas longevos presentes en los reportes, que hallamos la gran mayoría de los estudios como por ejemplo las publicaciones de Nathan y colaboradores su grupo de pacientes es en neonatos, por lo cual concluimos que nuestros resultados en cuanto a mortalidad y pronostico superan a lo publicado en la literatura en cuanto a índices de mortalidad al año de edad.



CONCLUSIONES

El origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar es una enfermedad extremadamente rara, la cual es mortal en más del 70% al año en caso de no recibir una corrección quirúrgica temprana. Presenta un excelente pronóstico si recibe un manejo prequirúrgico y postquirúrgico adecuados. El reimplante directo de la rama anómala es el procedimiento de elección si las características anatómicas así lo permiten, sin que el hecho de emplear injertos en los casos que así lo requieran representen un incremento importante en la morbimortalidad de los pacientes.

LIMITACION DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio con un número de pacientes relativamente pequeño y de una misma institución, por lo cual los resultados deben tomarse con precaución.



BIBLIOGRAFÍA

1. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramírez-Marroquín S. Congenital Heart Disease in Mexico: Advances of the Regionalization Project. *World J Pediatr Congenit Hear Surg*. 2013;4(2):165-171. doi:10.1177/2150135113477868
2. Mulder BJM. REvIEWs The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Publ Gr*. 2010;8(1):50-60. doi:10.1038/nrcardio.2010.166
3. Lara DA, Lopez KN. Public Health Research in Congenital Heart Disease. 2014;(1):549-558.
4. Calderón-Colmenero J, Ramírez Marroquín S, Cervantes Salazar J. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78(1):60-67.
5. Ruzmetov M, Rodefeld M, Turrentine M. Anomalous origin of one of the branch pulmonary arteries from the aorta (Hemitruncus): A single Institution experience. *Chest*, 2008; 134. doi:10.1378/chest.134.4_MeetingAbstracts.s45002
6. Prifti E, Veshti A, et al, Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta. Postoperative outcome and surgical techniques, *Chest*, 2006, 4; 138. doi:10.1016/S1010-7940(03)00187-8
7. Erdem A, Aydemir NA, Demir H, et al, Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: experience of our center, *Archivos de la sociedad de cardiologia Turca*; 2010; 38(6); 411-415.
8. Wenjing B, Weidong R, et al; Anomalous origin of one pulmonary artery from the



ascending aorta (Hemitruncus) in a Premature Infant: A case report and literature review; Journal of clinical ultrasound; 2014; 42(6);367-370.

9. Liu H, Chen J, et al; Anomalous origin of one Pulmonary Artery Branch From the aorta: Role of MDCT Angiography; American Journal of Radiology; 2015; 204; 979-987. DOI:10.2214/AJR.14.12730
10. Xie L, Gao L, et al; Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: results of direct implantation surgical repair in 6 infants; Journal of cardiothoracic surgery; 2015; 10; 97-102. DOI 10.1186/s13019-015-0307-9
11. Hadeed K, Ohanessian G, Acar P; Anomalous origin of the pulmonary artery from the ascending aorta in the neonate, assessed by two-dimensional echocardiography; Archives of cardiovascular disease; 2010; 103; 493-495. doi: 10.1016/j.acvd.2010.01.008
12. Pallangyo P, Lyimo F, et al; Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta in a 10 Month old child: A case report from Tanzania; Journal of investigative medicine high impact case report; 2016; 06; 1-3. DOI: 10.1177/2324709616648992
13. Hirsig L.E, Sharma P.G, et al; Congenital Pulmonary Artery Anomalies: A Review and Approach to Classification; Journal of Clinical Imagine Science; 2018; 1-10. DOI: 10.4103/jcis.JCIS_9_18
14. Nathan M, Rimmer D, et al; Early repair of Hemitruncus: Excellent early and late outcomes; Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery; 2007; 133; 1329-1335.



DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.12.041



15. Cervantes J.L, Calderon J, Ramirez S, et al; El registro mexicano de cirugía cardíaca pediátrica. Primer informe; Revista de investigación Clínica; 2013; 65; 6; 476-482.
16. Gnanappa G, Laohachai K, et al; Isolated Anomalous origin of Left pulmonary artery from the descending aorta: an embriologic ambiguity; Annals of Thoracic Surgery; 2016; 102; e439-441. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.04.089>
17. Daumy T, Diaz RF, Fernandez P, et al; Late surgical correction of anomalous origin of the left pulmonary and ventricular septal defect; Revista Argentina de Cardiología; 2015; 83; 4; 353-355. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.v83.i4.5441>
18. Curi P, Ramirez S, et al; Origen anómalo de la rama pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente en un niño con estenosis subaórtica asociada; Archivos de Cardiología de México; 2010; 80(3); 187-191.
19. Hu YN, Yang YJ, Kan CD; One-stage total repair of anomalous origin of right pulmonary artery from aorta by the double-flap technique, followed by coarctation repair using extended end-to-end arch reconstruction; Annals of Pediatric Cardiology; 2013(6); 71-73. DOI: 10.4103/0974-2069.107239
20. Torres JM, Rodriguez L, Zepeda J; Origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar de la aorta ascendente asociado a ventana aortopulmonar; Gaceta médica de México; 2016; 152; 116-119.
21. Miki Y, Waki K, Arakaki Y; Postoperative Lung Perfusion with Anomalous Origin of one pulmonary artery from the aorta; International Heart Journal Association; 2017;



1-3. doi: 10.1536/ihj.17-258

22. Arboleda M; Niño de Guzman I, et al; Surgical Repair of the anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta; *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*; 2004; 83(6); 519-521.
23. Czerny M, Roedler S; Aortic Origin of the Right Pulmonary Artery: Surgical techniques and outcome; *Annals of Thoracic Surgery*; 2009;87;670-678.
24. Garg P, Talwar S, et al; The anomalous origin of the branch pulmonary artery from the ascending aorta; *Interactive Cardiovascular and Thoracic surgery*; 2012; 15; 86-92. doi:10.1093/icvts/ivs110
25. Dong S, Yan J, et al; The surgical treatment of anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta; *Journal of Cardiothoracic Surgery*; 2019; 14; 82; 1-5. <https://doi.org/10.1186/s13019-019-0904-0>
26. Vanderbom T, Zomer C, Zwinderman H, et al; The changing epidemiology of congenital heart disease; *Nature Reviews Cardiology*; 2011; 8; 50-60. doi:10.1038/nrcardio.2010.166
27. Li X, Mu Z, et al; Prenatal Diagnosis of anomalous origin of pulmonary artery; *Journal of international society of prenatal diagnosis*; 2018;38; 310-317. doi:10.1002/pd.5235
28. Mijangos R, Miranda I, et al; Anomalous origin of pulmonary branches from the ascending aorta. A report of five cases and literature review; *Journal of cardiology cases*; 2015;11;1-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jccase.2014.08.003>