

11237
24
124



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

ORIGEN DE ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA A PARTIR DE AORTA ASCENDENTE.

(PRESENTACION DE UN CASO).

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

P E D I A T R I A

PRESENTA

DRA. GLORIA RAMOS ALVAREZ

Hospital General Regional
de San Puebla

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



DEPTO. DE ENS. II
1989
INVEST

PUEBLA, PUE.



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.

O B J E T I V O S

- REVISAR LOS CASOS REPORTADOS EN LA LITERATURA MUNDIAL DE ORIGEN DE LA RAMA IZQUIERDA DE LA ARTERIA PULMONAR A PARTIR DE LA AORTA ASCENDENTE.
- PRESENTAR EL PRIMER CASO ESTUDIADO EN MEXICO DE ESTA MALFORMACION ASOCIADA A TETRALOGIA DE FALLOT.
- RECONSIDERAR ALGUNAS TEORIAS EMBRIOLOGICAS QUE EXPLIQUEN LA ETIOPATOGENIA DE ESTA CARDIOPATIA.

I N T R O D U C C I O N

El origen de la arteria pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente es una malformación congénita cardiovascular-rara que es considerada altamente letal y ha sido asociada con una alta mortalidad quirúrgica.

La tetralogía de Fallot con arteria pulmonar izquierda originada desde la aorta ascendente es una anomalía rara que usualmente es diagnosticada por angiocardiografía o por autopsia. El reconocimiento temprano de estas malformaciones es importante porque la corrección quirúrgica proporciona la única oportunidad de sobrevivida.

Si el origen anómalo de la arteria pulmonar no es reconocido antes de la cirugía el intentar corregir la tetralogía -- puede ser desastroso.

El origen de una rama de la arteria pulmonar desde la aorta ascendente fue reportado por primera vez por Fraentzel en 1869 en una mujer de 25 años que murió de insuficiencia cardíaca congestiva la autopsia reveló el origen de la arteria pulmonar derecha desde la aorta ascendente y un defecto septal aortopulmonar. (5)

En 1969 Caudilly y cols describieron el primer caso de origen anómalo de arteria pulmonar izquierda a partir de la aorta. En las dos últimas décadas se han reportado aproximadamente 99 casos de origen anómalo de una de las ramas de arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente: de los cuales en un estudio realizado por Kutsche y cols en 1988, 83 correspondían al origen anómalo de la arteria pulmonar derecha y sólo 16 correspondían a la rama izquierda. (2).

La anomalía que más comúnmente se asocia con el origen -

aórtico de la arteria pulmonar derecha es la persistencia del conducto arterioso, el cual siempre ocurre que en el caso de la arteria pulmonar izquierda la malformación asociada con más frecuencia es la Tetralogía de Fallot.

En 1962 Morgan y Cols (5) reportan el primer caso quirúrgicamente corregido de Tetralogía de Fallot con origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente. Se trataba de un lactante de 20 meses de edad en el que se detectó soplo desde el nacimiento, cianosis a los 2 meses de edad y pérdidas del estado de conciencia de breve duración posteriores al llanto al año de edad. Durante la exploración se encontró cianosis moderada durante el llanto, soplo sistólico en el borde esternal superior izquierdo y también un soplo continuo grado III/VI en el borde esternal superior izquierdo. Electrocardiográficamente con desviación del eje eléctrico a la derecha e hipertrofia ventricular derecha, mientras que en la radiografía de tórax se encontró crecimiento ventricular derecho con una vascularización muy marcada en el hilio izquierdo, especialmente cuando se comparó con disminución de la vascularización del pulmón derecho.

La cateterización y la cineangiografía fueron características de la tetralogía de Fallot, a excepción de que la cineangiografía ventricular derecha mostró llenado simultáneo de la aorta ascendente y de la arteria pulmonar derecha y una opacificación tardía de la arteria pulmonar izquierda; la inyección del material de contraste en el tronco de la arteria pulmonar mostró que solo se continuaba con la arteria pulmonar derecha. Un aortograma reveló una arteria pulmonar izquierda que se originaba de la aorta ascendente con vasos pulmonares normales.

La corrección completa se llevó a cabo a los 18 meses de edad usando circulación extracorpórea e hipotemia, efectuándose cierre de el defecto septal ventricular y separación de la arteria pulmonar izquierda de la aorta ascendente.

con subsecuente anastomosis a la arteria pulmonar principal. Nueve meses después de la cirugía el desarrollo de la niña era normal.

En 1973 Herbert y cols reportaron el primer caso de origen anómalo de arteria pulmonar izquierda asociado a un arco aórtico derecho y un conducto arterioso persistente. Se trataba de un lactante menor de 6 semanas de edad que presentaba cianosis durante la alimentación y el llanto y en la exploración se detectó soplo sistólico grado III auscultable en el borde esternal izquierdo. Durante la cateterización a través de cavidades derechas se penetró a la aorta descendente a través de un conducto arterioso, a través de un foramen se llegó a la aurícula y ventrículo izquierdo demostrando que la arteria pulmonar izquierda surgía de la aorta ascendente en su porción lateral izquierda. La corrección quirúrgica y el cierre del conducto se llevaron a cabo sin complicaciones, siendo bien tolerado en el postoperatorio. (4).

Robin y Silberberg en 1975 reportaron un caso de origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda como una variante de Tetralogía de Fallot, siendo sospechada en un niño de 5 meses con retraso en el desarrollo, cianosis y un solo continuo en foco pulmonar, además de un pulmón izquierdo hipervascolar en las radiografías de tórax. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal, desviación del eje hacia la derecha e hipertrofia ventricular derecha. El cateterismo cardíaco mostró llenado simultáneo de una aorta dilatada y de la arteria pulmonar derecha hipoplásica; mientras que el aortograma estableció el diagnóstico definitivo. Después de su hospitalización continuó con terapia de mantenimiento con digoxina, permaneciendo asintomática durante 9 meses, reingresando con cianosis severa y falleciendo una hora después de su admisión.

En 1983 Penkoske y cols (6) realizan una revisión de la literatura mundial para analizar técnicas y resultados quirúrgicos.

gicos: así como un análisis de casos que habían sido incluidos incorrectamente en esta patología. Este estudio mostró aproximadamente 60 casos reportados como origen de una de las ramas de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente, mencionando que por lo menos tres malformaciones cardiovasculares habían sido incluidos en estos casos. En este mismo reporte se presentan 3 casos que afectaron la arteria pulmonar derecha y en los cuales la anastomosis de la RAMA arterial pulmonar extópica con la arteria pulmonar principal fue la técnica quirúrgica escogida.

En 1988 KUTSCHE y cols presentan las anomalías asociadas al origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar en una revisión mundial de la literatura presentando una recopilación de 99 casos: además se presenta una amplia revisión de la embriología y etiopatogenia de estas malformaciones. (3)

P R E S E N T A C I O N D E U N C A S O

O.H.P. 0163 31 1069

Edad: 9 años.

Lugar de Origen: Orizaba, Ver.

Escolar femenino sin antecedentes heredofamiliares de importancia; producto de madre de 26 años G-II de embarazo normo evolutivo sin datos de hipoxia neonatal. Peso al nacer: 3.5Kg.

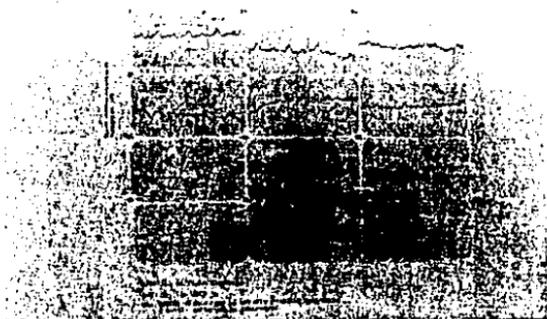
Antecedentes de cianosis detectada desde el nacimiento, - presentando a los 14 meses de edad evento vascular cerebral De recho probablemente embólico, detectándose desde entonces cardiopatía diagnosticada como Tetralogía de Fallot. A los 8 años de edad presentó nuevamente un evento vascular cerebral derecho quedando como secuela hemiparesia izquierda.

Es enviada de su unidad de Adscripción al servicio de - Cardiología del Hospital de Especialidades Puebla I.M.S.S. con Dx de Tetralogía de Fallot.

Exploración física. Peso de 16 Kg. con retraso ponderal evidente, cianosis (++), disminución en el tamaño de hemitérax Derecho, pulsos normales. hiperactividad paraesternal derecha baja. A la auscultación se detectó soplo sistólico - grado I en tercer espacio intercostal derecho, segundo ruido, único , Extremidades con dedos hipocráticos y hemiparesia izquierda.



Telerradiografía de Tórax. Índice cardiotorácico de 57%, tráquea rechazada a la derecha, crecimiento de aurícula derecha, ápex levantado, rama pulmonar izquierda dilatada con flujo aumentado del lado izquierdo, flujo pulmonar disminuido en hemitórax derecho, situs solitus.



Electrocardiograma. Ritmo sinusal, FC 99/min QRS: 990 W.H. -10
Criterio amplificado: Mayor de 1 Sokoloff. 10
CRECIMIENTO AURICULAR Y VENTRICULAR DERECHO

Ecocardiograma:

MODO "M"

- Cabalgamiento de la aorta
- Estenosis valvular pulmonar



BIDIMENSIONAL

- Cabalgamiento aórtico del 50%
- Hipertrofia ventricular derecha
- Origen de la rama izquierda de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente a 1 cm. de la válvula.



Cateterismo Cardiaco:

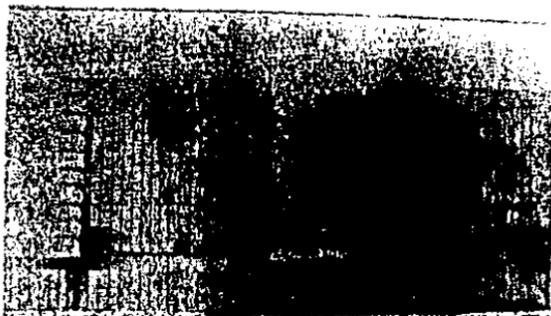
Trazo de presiones de A.P.: 100/5 Aorta: 100/66/86 Sat O2 80%
Rama izquierda de la arteria pulmonar 100/66/86 Sat O2 81,5%
Cont O2 17,4 Vol%.

Capacidad de combinación de oxígeno 20.2 Vol.

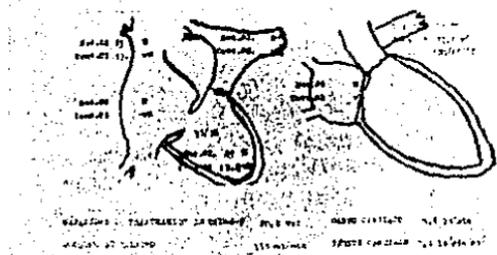
Gasto cardiaco 5.6 lt/min.

Consumo de oxígeno 112 ml/min.

I.C. 7.5 lt/min/mt²



TRAZO DE PRESIONES



OXIMETRIAS

Angiocardiograma.

El angiocardiógrama en ventrículo derecho mostró la cavidad hipertrófica, estenosis subvalvular y valvular pulmonar con llenado simultáneo del tronco de la arteria pulmonar y la rama derecha de la misma disminuida de calibre; así como la porción ascendente de la aorta y posteriormente el llenado de la rama izquierda de la arteria pulmonar en etapas tardías.



Se practicó Aortograma y así en la zona superior de la aorta pulmonar, confirmándose el origen de esta lesión de la arteria cendente.



El presente caso se consideró como un caso posible de aterosclerosis debido a la severa hipertensión arterial y a la edad avanzada del paciente.

EMBRIOLOGIA

Conforme se desarrollan los arcos branquiales durante la cuarta semana reciben arterias desde el corazón. Estos arcos-arteriales aórticos se originan en la región dilatada del -- tronco arterioso conocida como saco aórtico y terminan en la aorta dorsal del lado correspondiente. Aunque se desarrollan -- seis pares de arcos aórticos arteriales, no todos están pre -- sentes al mismo tiempo: es decir, hacia el momento en que se -- ha formado ya el sexto par de arcos aórticos arteriales, los -- dos primeros pares han involucionado y desaparecido.

Durante las semanas sexta a octava, el patrón del arco -- aórtico primitivo se transforma en la distribución arterial básica del adulto.

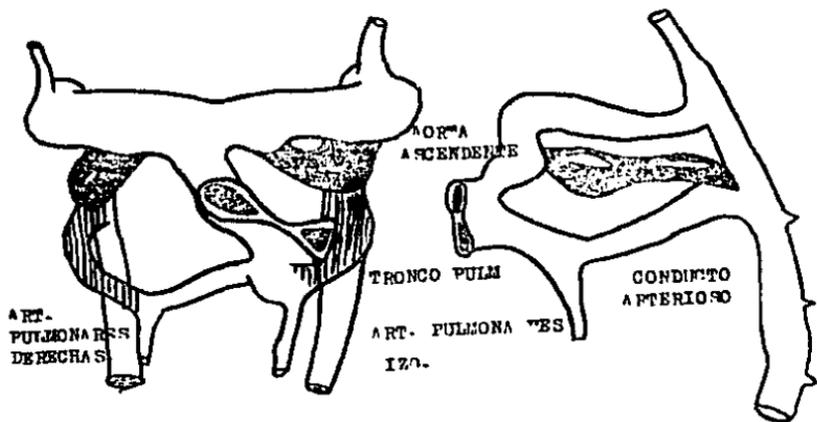
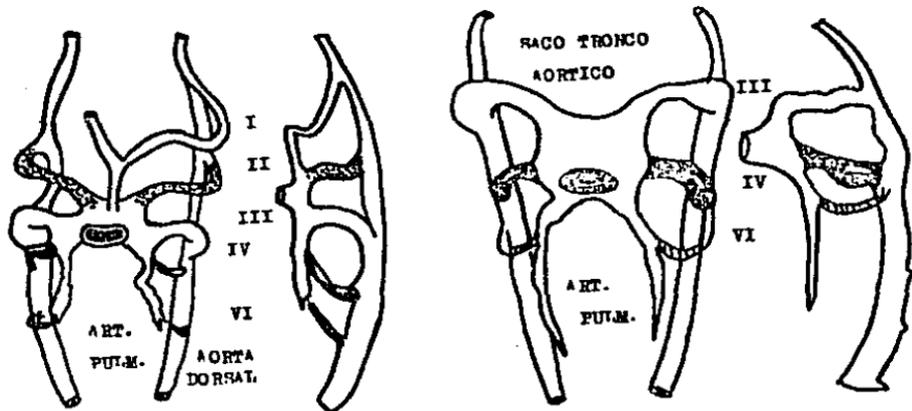
PRIMER PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS. Estos vasos desaparecen en su mayor parte, pero forman segmentos de las arterias -- maxilares.

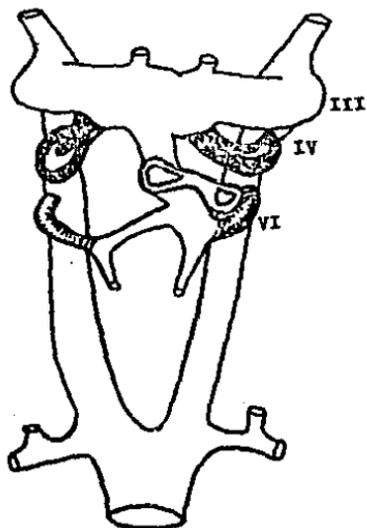
SEGUNDO PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS. Las porciones dorsales de estos vasos persisten y constituyen parte de las arterias del estribo en el embrión: desaparecen durante el período fetal y dejan orificios en el estribo.

TERCER PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS. Las partes proximales de estas arterias forman las arterias carótidas primitivas, y las porciones distales se unen con la aorta dorsal para formar las arterias carótidas internas.

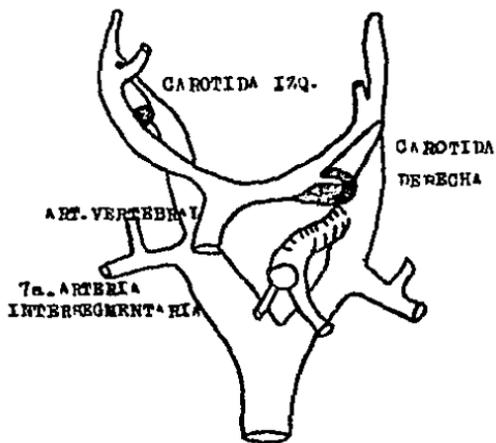
CUARTO PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS. El cuarto arco arterial aórtico izquierdo forma parte del arco de la aorta. La parte proximal del arco de la aorta se desarrolla a partir del saco aórtico y la parte distal se forma a partir de la aorta -- dorsal izquierda.

El cuarto arco arterial aórtico derecho se convierte en -- la porción proximal de la arteria subclavia derecha. La parte -- distal de la arteria subclavia se forma a partir de la aorta -- dorsal derecha y de la séptima arteria intersegmentaria derecha.

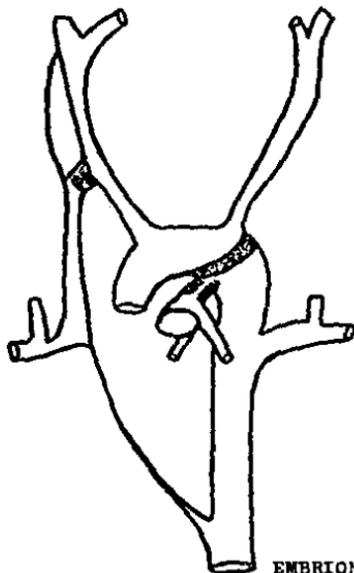




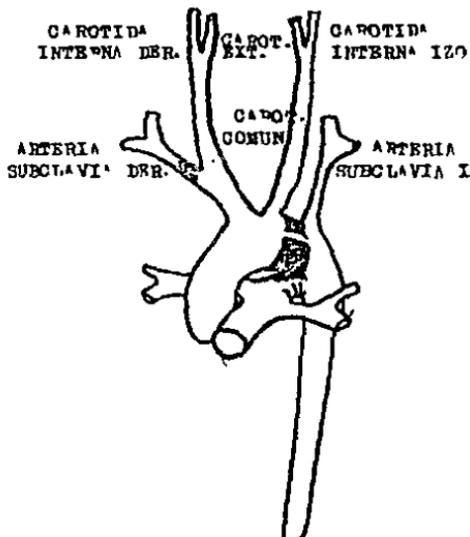
EMBRIÓN DE 10 mm



EMBRIÓN DE 14 mm



EMBRIÓN DE 17 mm



PRODUCTO A TERMINO

QUINTO PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS. Normalmente estos vasos rudimentarios no tienen derivados.

SEXTO PAR DE ARCOS ARTERIALES AORTICOS.

El sexto arco aórtico arterial izquierdo cambia como sigue:

- 1) La parte proximal persiste como parte proximal de la arteria pulmonar izquierda.
- 2) La parte distal, que pasa desde la arteria pulmonar izquierda hacia la aorta dorsal, persiste como Conducto Arterioso.

El sexto arco aórtico arterial derecho cambia como sigue:

- 1) La parte proximal persiste como parte proximal de la arteria pulmonar derecha.
- 2) La parte distal degenera.

Las partes distales de las arterias pulmonares se derivan de yemas de los sextos arcos arteriales aórticos que crecen hacia los pulmones en desarrollo. Después de la división del tronco arterioso las arterias pulmonares se originan en el tronco pulmonar.

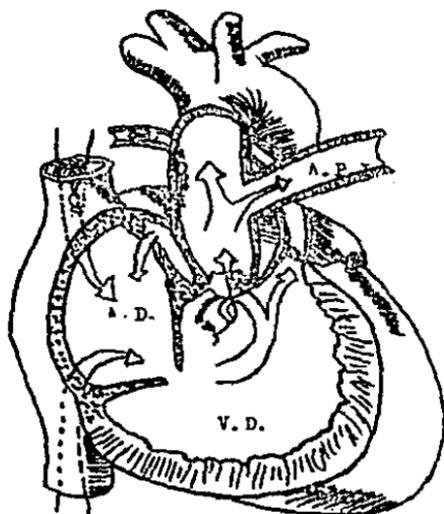
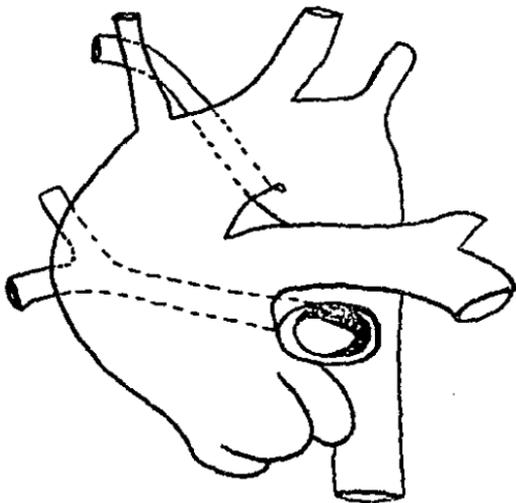
PATOGENESIS DEL ORIGEN ANOMALO DE LA ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA A PARTIR DE LA AORTA ASCENDENTE.

En 1988 Kutsche y cols hacen una revisión sobre las teorías embriológicas que explican la patogénesis de esta cardiopatía. Concluyen que la teoría más plausible del origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente patogenéticamente es un arco aórtico anómalo, particularmente en aquellos casos que han sido asociados con Tetralogía de Fallot., anomalías del arco aórtico o ambos.

El mecanismo patogénico similar para el origen distal de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente, por persistencia del 5o. arco aórtico con ausencia del 6o. o simplemente ausencia del 6o. arco aórtico también es mencionado.

La alteración en el desarrollo del sexto arco aórtico izquierdo puede ser la principal causa de esta anomalía.

ORIGEN ANOMALO DE LA ARTERIA PULMONAR IZO.



C O N C L U S I O N

En este trabajo se realiza revisión de la literatura del origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente: presentándose el primer caso en México - estudiado en el Hospital de Especialidades I.M.S.S. Puebla por el servicio de Cardiología.

Se trata del 13o. caso reportado de origen de la arteria-pulmonar izquierda a partir de la aorta ascendente asociado a Tetralogía de Fallot y reviste interés en relación al uso de ecocardiograma para el diagnóstico de esta patología, ya que se observan en eje semilargo paraesternal los datos característicos de la Tetralogía de Fallot, llamando la atención la presencia de un gran vaso originándose a 1 cm. por arriba de la válvula aórtica y que correspondía a la arteria pulmonar izquierda.

El presente caso se consideró fuera del tratamiento quirúrgico debido a la hipertensión arterial pulmonar que se encontró en arteria pulmonar izquierda: sin embargo, la anastomosis de la arteria pulmonar anómala al tronco pulmonar ha sido reportada en casos con y sin Tetralogía de Fallot. En el primer grupo la anastomosis es hecha durante la corrección total de la Tetralogía. Se hace hincapié en la importancia del diagnóstico temprano de esta patología, ya que si no es reconocida antes de la cirugía, la reparación de la Tetralogía puede ser fatal para el paciente.

Debido a los cambios progresivos de hipertensión vascular que se pueden desarrollar en el pulmón izquierdo cuando la arteria se origina de la aorta la corrección quirúrgica completa debe ser en la edad más temprana posible.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

B I B L I O G R A F I A

1. Duncan W. J., Freedom R.M., Olley P.M.: Two dimensional echocardiographic identification of hemitruncus: anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta. Am Heart J Vol. 102 892-896 1981.
2. Herbert W. H., Rhozman M., Farnsworth P.: Anomalous Origin Of Left Pulmonary Artery From Ascending Aorta, Right Aortic Arch and Right Patent Ductus Arteriosus. Chest 63: 459-461 1973.
3. Kutsche L.M. and Van Mierop L. H.: Anomalous Origin of a Pulmonary Artery from the Ascending Aorta: Associated Anomalies and Pathogenesis. The American Journal of Cardiology Vol. 61 850-856 1988.
4. Moore K. L. : Embriología Clínica. Primera Edición. Ed. Interamericana 1975.
5. Morgan J. R. ; Left Pulmonary Artery from Ascending Aorta in Tetralogy of Fallot. Circulation Vol. 15- 653-657 1972.
6. Penkoske P.A., Castañeda A.R., Fyler D.C.: Origin of Pulmonary Artery Branch from Ascending Aorta. J. Thorac Cardiovasc Surg. - Vol. 85 537-545 1983.
- 7.- Robin E., Silberberg B., Ganguly S.K.: Aortic Origin of the Left Pulmonary Artery. Variant of Tetralogy of Fallot Vol. 35 324-329 1973.