analesdepediatría

www.analesdepediatria.org

CARTA CIENTÍFICA

Una arteria, dos circulaciones: retos diagnósticos del origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar desde la aorta en neonatos

One artery, two circulations: diagnostic challenges of anomalous origin of unilateral pulmonary artery from the ascending aorta in neonates

Sra. Editora,

El origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar (OAAP), también conocido como hemitruncus, es una malformación rara que representa el 0,3% de los casos de cardiopatía congénita[1]. El origen anómalo de la arteria pulmonar derecha (OAAPD) es más frecuente que el de la izquierda (OAAPI). Estas anomalías producen enfermedad pulmonar obstructiva crónica e hipertensión pulmonar (HP)[2]. Por lo tanto, su diagnóstico temprano es crucial para permitir la intervención quirúrgica precoz y reducir la morbimortalidad[2]. Se presentan cuatro casos de OAAP en pacientes pediátricos.

El primer caso corresponde a un paciente con diagnóstico prenatal de tetralogía de Fallot y arco aórtico derecho. La angiografía a las 2 semanas de vida, indicada por insuficiencia cardíaca (IC) persistente, identificó OAAPI, que había pasado desapercibida en la ecocardiografía inicial. También presentaba una malformación anorrectal y reflujo vesicoureteral. En el estudio genético se detectó microdeleción 22q11. Se practicó reimplante de la arteria pulmonar afectada al tronco de la arteria pulmonar mediante anastomosis directa, con corrección concomitante de la tetralogía de Fallot. Actualmente, a los 18,1 años de la cirugía, se encuentra asintomático, con obstrucción leve del tracto de salida del ventrículo derecho.

El segundo caso correspondió a una paciente con diagnóstico prenatal de interrupción del arco aórtico tipo B y comunicación interventricular. A los dos días de nacer presentó IC. La TC postnatal reveló OAAPI, que había pasado desapercibida en la ecocardiografía inicial (fig. 1A-G). Se detectó microdeleción 22q11. De acuerdo con el deseo de los padres, no se realizó intervención quirúrgica por la alta complejidad de la cardiopatía congénita en el contexto de la mutación genética presente, decidiéndose limitar el esfuerzo terapéutico. La paciente falleció a los tres días de vida.

El tercero correspondió a un paciente diagnosticado de OAAPD aislado a los dos meses de edad tras la detección de un soplo cardíaco (fig. 2A-C). El estudio genético fue negativo. Se practicó reimplante de la arteria pulmonar afectada al tronco de la arteria pulmonar mediante anastomosis directa. El paciente desarrolló estenosis pulmonar progresivamente grave en la arteria pulmonar derecha reimplantada que requirió angioplastia con implantación de *stent* a los 7,4 años de la intervención. Actualmente, a los 7,9 años de la cirugía, se encuentra asintomático y sin lesiones residuales.

En el cuarto caso, el paciente presentó IC a los dos meses de edad. La ecocardiografía reveló OAAPD aislado, confirmado por TC (fig. 2A-C). El estudio genético fue negativo. Se practicó reimplante de la arteria pulmonar afectada al tronco de la arteria pulmonar mediante anastomosis directa. Actualmente, a los 5,4 años de la cirugía, se encuentra asintomático y sin lesiones residuales.

En consonancia con la literatura previa, nuestros pacientes presentaron IC secundaria al cortocircuito izquierda-derecha por el elevado flujo pulmonar en ambos pulmones[2]. Por lo tanto, estos pacientes presentan un mayor riesgo de HP precoz y progresión a enfermedad vascular pulmonar obstructiva[2]. De este modo, todos nuestros pacientes presentaron HP.

Se han descrito pocos casos de OAAPI asociados a microdeleción 22q11[3]. Esta microdeleción se identificó en dos de nuestros pacientes. Saliba et al. sostienen que esta asociación demuestra que el OAAPI pertenece al conjunto de malformaciones cardíacas conotruncales debidas a un desarrollo anómalo de la cresta neural[3].

Recientemente se han descrito ocho casos de diagnóstico prenatal de OAAP[4]. A pesar de ello, el diagnóstico preciso de la OAAPI mediante ecocardiografía fetal sigue siendo complejo. En la presente serie, por ejemplo, no se diagnosticó prenatalmente en ninguno de los pacientes. Además, aunque la ecocardiografía es la prueba de imagen inicial, la anomalía puede pasar desapercibida en hasta el 15% de los casos[5]. Por ello, se requiere la realización de cateterismo cardíaco y tomografía computarizada para confirmar el diagnóstico y valorar las resistencias vasculares pulmonares[1]. Así, la ecocardiografía no detectó la anomalía en el 50% de nuestros pacientes, cuyo diagnóstico requirió el uso de las técnicas

https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2025.504109
1695-4033/© 2025 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/).

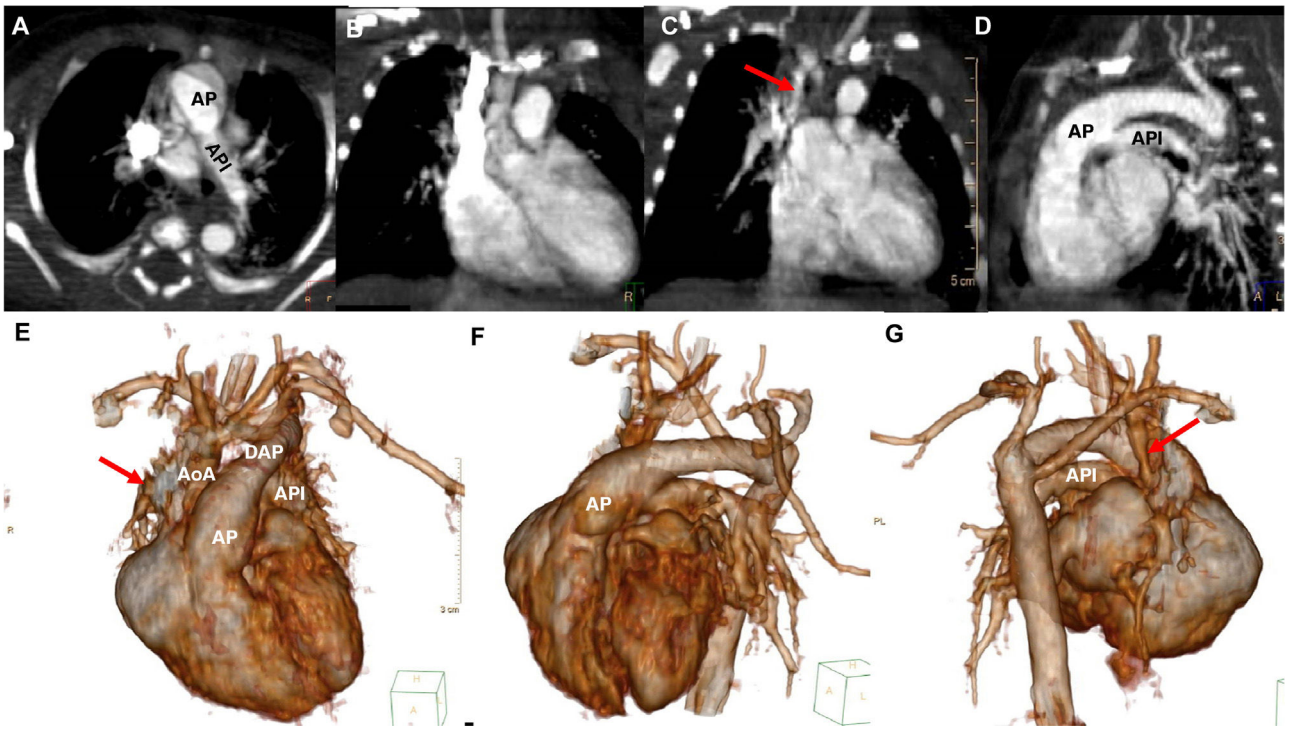

Figura 1 Imágenes de tomografía computarizada del caso 2. A-G) Arteria pulmonar izquierda (APl) con origen en el tronco de la arteria pulmonar (AP). D-G) Ductus arterioso persistente (DAP) que comunica la arteria pulmonar con la aorta descendente (AoD). E-G) Reconstrucciones tridimensionales que muestran el origen anómalo de la APD desde la aorta ascendente (AoA) y la interrupción del arco aórtico. C,E,G) Arteria pulmonar derecha (APD) pequeña (flecha roja) con origen en la aorta ascendente (AoA).

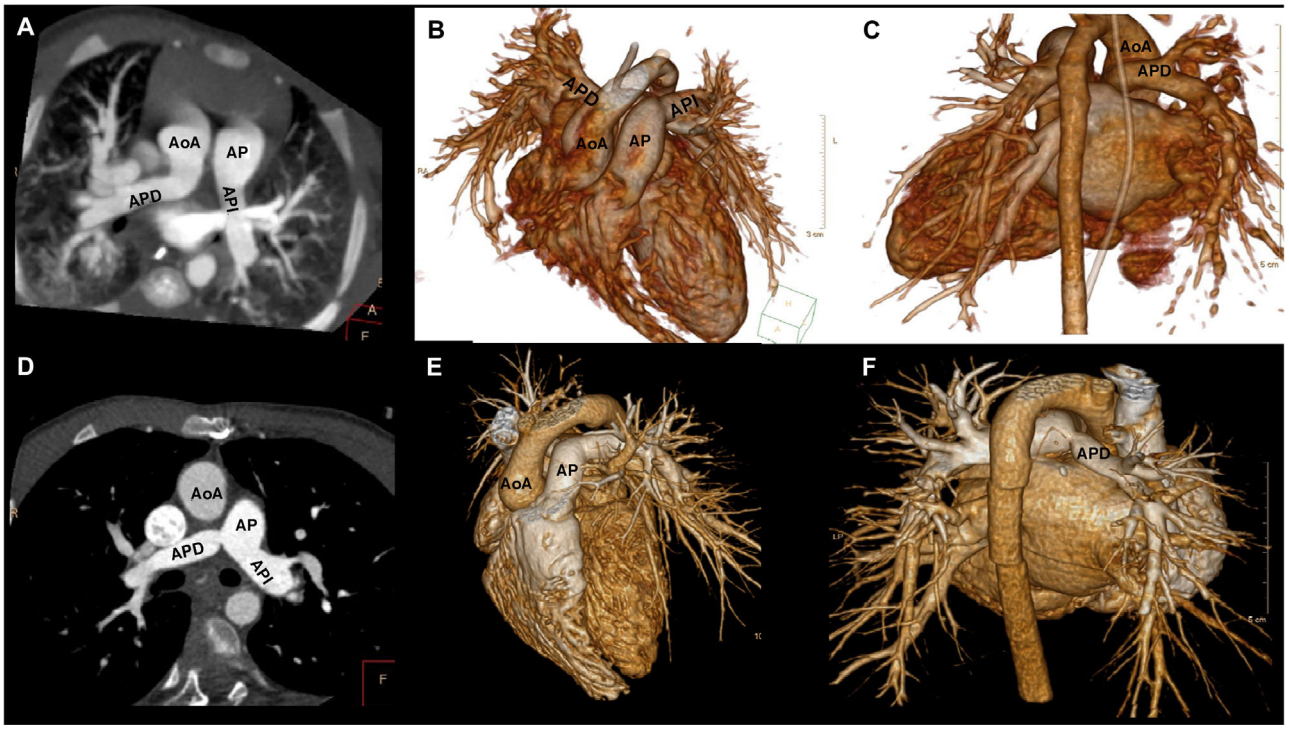

Figura 2 Imágenes de tomografía computarizada del caso 4. A) Arteria pulmonar izquierda (APl) con origen en el tronco de la arteria pulmonar (AP). Arteria pulmonar derecha (APD) con origen en la aorta ascendente (AoA). B-C) Reconstrucciones tridimensionales. D-F) TC de control tras la intervención quirúrgica.

de imagen ya mencionadas. La mayor tasa de diagnósticos erróneos en nuestra serie podría estar relacionada con el reducido tamaño de la muestra, la escasa incidencia de esta afección y/o la baja concienciación de los profesionales.

La corrección quirúrgica precoz del OAAP, preferiblemente en el periodo neonatal, es la mejor opción para prevenir la enfermedad obstructiva vascular pulmonar, que puede desarrollarse rápidamente a partir de los tres meses de edad[6].

La intervención quirúrgica precoz se asocia a una tasa de supervivencia elevada y resultados hemodinámicos favorables[2]. En nuestra serie, todos los pacientes fueron intervenidos antes de los tres meses de edad y ninguno había desarrollado HP al final del estudio. Aunque existen múltiples técnicas quirúrgicas, la anastomosis directa de la rama pulmonar anómala al tronco de la arteria pulmonar es la técnica preferida, la más eficaz y la más utilizada[1,2]. También es la preferida en nuestro centro (fig. 2D-F). Entre las alternativas quirúrgicas se encuentran el reimplante con ampliación con parche pericárdico o interposición de un homoinjerto cuando la distancia entre la arteria pulmonar anómala y el tronco de la arteria pulmonar es excesiva para realizar una anastomosis directa.

En conclusión, es fundamental que los pediatras consideren la OAAP en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia cardíaca en lactantes, ya que el reconocimiento precoz y la corrección quirúrgica temprana son cruciales para prevenir la enfermedad vascular pulmonar irreversible y el desarrollo de HP, tal como se ha observado en nuestra serie. En este sentido, resulta esencial confirmar el origen de las arterias pulmonares mediante ecocardiografía fetal. Se precisan estudios a largo plazo que permitan confirmar estos resultados y definir mejor esta entidad con objeto de aumentar la concienciación entre los profesionales y favorecer su diagnóstico precoz.

Financiación

Este trabajo no ha recibido financiación externa.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que todos los procedimientos realizados en el marco de este trabajo cumplen las normas éticas de las guías nacionales vigentes y cuentan con la aprobación del comité de ética de investigación del Hospital Sant Joan de Déu.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hirsig LE, Sharma PG, Verma N, Rajderkar DA. Congenital pulmonary artery anomalies: a review and approach to classification. J Clin Imaging Sci. 2018;8:29.
2. Jiang Q, Zhang W, Hu R, Zhu Y, Hu J, Gu M, et al. Outcomes of surgical reimplantation for anomalous origin of one pulmonary artery from the aorta. Ann Thorac Surg. 2021;111:1351–7.
3. Saliba Z, le Bidois J, Sidi D, Kachaner J, Bonnet D. Prenatal detection of a tetralogy of Fallot with origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta in a familial 22q11 microdeletion. Prenat Diagn. 1999;19:260–2.
4. Huang Q, Ling W, Wu Q, Guo S, Dang T, Ma H, et al. Anomalous origin of the fetal pulmonary artery. Front Pediatr. 2023;11:1–11.
5. Carretero J, Rissech M, Mortera C, Mayol J, Caffarena J, Prada F. Origen aórtico de arteria pulmonar izquierda en neonato con tetralogía de Fallot. Rev Esp Cardiol. 2005;58:1124–6.
6. Nathan M, Rimmer D, Piercey G, del Nido PJ, Mayer JE, Bacha EA, et al. Early repair of hemitruncus: excellent early and late outcomes. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133:35–1329.

Laia Brunet-Garcia[a,b], Flavio Zuccarino[c,d] y Juan Manuel Carretero Bellon[a,e,*]

[a] *Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España*
[b] *Departamento de Cardiología Pediátrica, Consorci Sanitari del Maresme, Hospital de Mataró, Barcelona, España*
[c] *Departamento de Radiología, Hospital Sant Joand de Déu, Barcelona, España*
[d] *Departamento de Radiología, Hospital del Mar, Barcelona, España*
[e] *Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Joan XXIII, Universitat Rovira i Virgili, Tarragona, España*

[*] Autor para correspondencia.
Correo electrónico: juan.carretero@sjd.es
(J.M. Carretero Bellon).