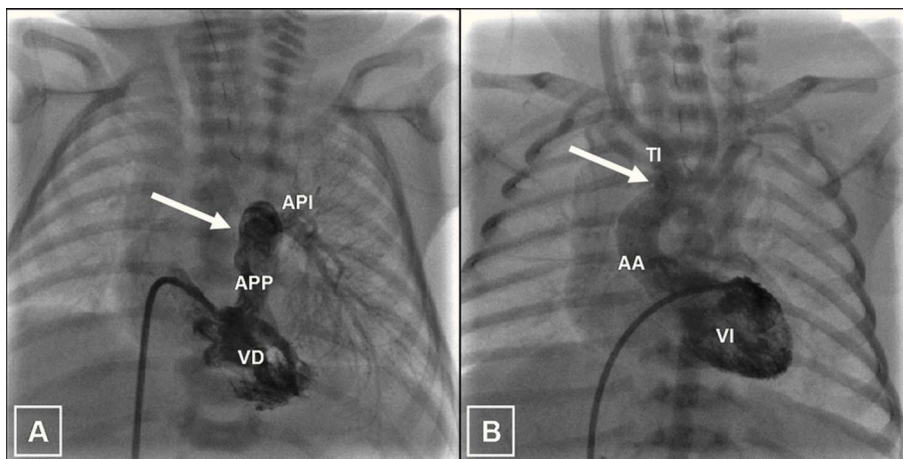


## Desconexión de la arteria pulmonar derecha con doble sistema ductal

### Sra. Editora:

La desconexión de la arteria pulmonar (AP) es inusual. Descrita por primera vez en 1868<sup>1</sup>, se asocia generalmente a otras malformaciones cardiovasculares.

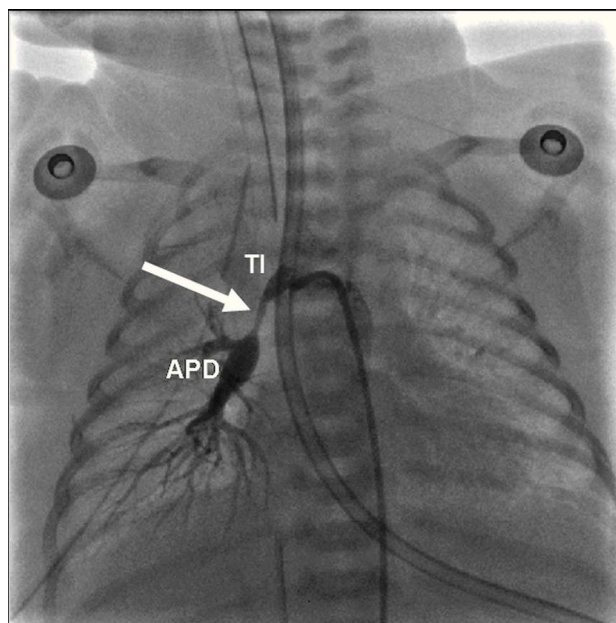
Se presenta el caso de un recién nacido diagnosticado en periodo neonatal inmediato de atresia esofágica tipo III. En la ecocardiografía preoperatoria se observan un arco aórtico izquierdo, ausencia de conexión de la arteria pulmonar derecha (APD) con el tronco de la AP y presencia de un *ductus arteriosus* persistente (DAP) en posición habitual,



**Fig. 1.** Angiografías. A: se observan ventrículo derecho (VD), tronco pulmonar (APP) y rama pulmonar izquierda (API), con ausencia de la derecha (señalado con flecha). B: visualización de ventrículo izquierdo (VI), aorta ascendente (AA) y tronco innominado (TI). Se señala la presencia de un muñón vascular a nivel de la base de este último.

además de un vaso anómalo que, naciendo del primer tronco supraaórtico, desciende hasta la APD. Mediante cateterismo cardiaco se evidencian la discontinuidad de la APD y un muñón vascular en la base del tronco innominado (fig. 1). Se inicia tratamiento con prostaglandina E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) ante la sospecha de tejido ductal en dicho vaso, y se comprueba posteriormente la permeabilidad de una colateral sistemicopulmonar que, desde la base del tronco innominado, conectaba con la APD (fig. 2). Se mantiene la perfusión de PGE<sub>1</sub> y, una vez corregida la malformación digestiva, se realiza corrección quirúrgica mediante resección del tejido ductal y reconstrucción de la APD con colgajo de API y tronco pulmonar, ampliación con parche de tronco y APD y conexión directa de la APD al tronco de la AP. Cinco meses después presenta estenosis severa de la APD con diámetro crítico de 1 mm; se realiza predilatación con catéter balón de 4 × 20 mm e inflado de hasta 8 atm y posterior implantación de *stent* de 5 × 18 mm premontado sobre balón de 5 mm, con buen resultado angiográfico y disminución de la presión en el ventrículo derecho (VD) del 100 al 75% respecto a la sistémica. A los 2 años de edad precisa sobredilatación del *stent* con catéter balón de 9 × 20 mm e inflado de hasta 14 atm, con significativa mejoría angiográfica y presión en VD el 50% de la sistémica.

La desconexión de una AP asociada a doble sistema ductal es una cardiopatía congénita de excepcional incidencia. Coexiste en la mayoría de los casos con otras malformaciones cardiovasculares<sup>2</sup> (sobre todo cuando la rama afecta es la API), fundamentalmente tetralogía de Fallot, tronco arterioso común y defectos septales. La discontinuidad de una rama pulmonar sin otras anomalías cardíacas generalmente tiene una localización contralateral al arco aórtico y se observa con mayor frecuencia en la APD<sup>3</sup>. Por otra parte, la presencia de un doble sistema ductal suele observarse junto con un arco aórtico derecho<sup>4</sup> y se asocia en más del



**Fig. 2.** Angiografía que muestra la repermeabilización de la colateral que comunica el tronco innominado (TI) con la arteria pulmonar derecha (APD) tras el tratamiento con prostaglandina E<sub>1</sub>.

50%<sup>5</sup> a arterias pulmonares no confluentes, como en el caso que presentamos. Un 12-30%<sup>3</sup> de los pacientes afectados de agenesia aislada de una AP (en realidad es una afección proximal, y la vascularización pulmonar es permeable) permanecerán asintomáticos. Los demás presentarán en su evolución<sup>3</sup> neumonías recurrentes (38%; atribuido a la hipocapnia alveolar, que induce broncoconstricción, alteración del aclaramiento mucociliar e inadecuada respuesta de mediadores inflamatorios), hemoptisis (20%; debida a excesiva circulación colateral), hipertensión pulmonar (HTP) (20-25%; de etiología controvertida) y escoliosis (como consecuencia de la hipoplasia pulmonar homolateral que deriva en una disminución del volumen del hemitórax). El diagnóstico se sospecha inicialmente ante hallazgos

radiológicos (ausencia de sombra hilar, disminución de marcas vasculares y elevación del hemidiafragma del lado afecto, con desviación mediastínica homolateral) y ecocardiográficos; el estudio anatómico puede completarse mediante cateterismo o resonancia magnética. Debe realizarse corrección quirúrgica precoz, con objeto de evitar las complicaciones descritas, permitir el normal desarrollo del lecho vascular pulmonar y prevenir de este modo la instauración de HTP. No obstante, es frecuente que estos pacientes precisen reintervenciones<sup>6</sup>, como sucedió en el niño que presentamos. Destacamos la utilidad de la perfusión continua de PGE<sub>1</sub>, de uso ampliamente conocido en cardiopatías congénitas cianógenas dependientes del *ductus*, y que en este caso sirvió para repermeabilizar la estructura ductal ubicada entre el tronco innominado y la APD y permitió mantener una adecuada perfusión al pulmón derecho hasta que se realizó la cirugía correctora.

David Crespo Marcos<sup>a</sup>, Javier Adrián Gutiérrez<sup>b</sup>,  
Teresa Álvarez Martín<sup>c</sup> y José Luis Zunzunegui Martínez<sup>c</sup>  
<sup>a</sup>Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.  
<sup>b</sup>Urgencias Pediátricas. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.  
<sup>c</sup>Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Frantzel O. Angeborener defect der rechten lungenarterie. Virchows Arch Pathol Anat. 1868;43:420.
2. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, De Leval MR. Absent or occult pulmonary artery. Br Heart J. 1984;52:178-85.
3. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. Chest. 2002;122:1471-7.
4. Luetmer PH, Miller GM. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery: case report and review of the literature. Mayo Clin Proc. 1990;65:407-13.
5. Freedom RM, Moes CA, Pelech A, Smallhorn J, Rabinovitch M, Olley PM, et al. Bilateral ductus arteriosus (or remnant): an analysis of 27 patients. Am J Cardiol. 1984;53:884-91.
6. Stamm C, Friehs I, Zurakowski D, Scheule AM, Moran AM, Lock JE, et al. Outcome after reconstruction of discontinuous pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg. 2002;123:246-57.