

Caso clínico-radiológico pediátrico

VANIA CABRÁ¹, LUIS ZIEHE M.², CRISTIÁN GARCÍA B.³

Antecedentes clínicos

Recién nacida de pretérmino (RNPT) 32 semanas, sexo femenino, nacida por cesárea de urgencia por rotura prematura de membranas (RPO) de 24 horas de evolución. Apgar 8-9. Diagnóstico Síndrome de Down. Dada de alta con su madre a los 5 días de vida, sin inconvenientes.

En ecocardiografías efectuadas al primer y segundo mes de vida, se demostró un ductus arterioso persistente en vías de cierre espontáneo, sin otras alteraciones.

En la exploración física del control de 3 meses, presentó un adecuado incremento ponderal (peso: 4250 g, Talla: 54 cm, p65), con buen estado general, sin antecedentes de estridor ni síntomas respiratorios. El tórax era simétrico, sin retrac-

ción subcostal ni uso de musculatura accesoria. En la auscultación cardiopulmonar no presentaba soplos, con murmullo pulmonar adecuado, sin ruidos agregados. Pulsos periféricos presentes y simétricos.

Se solicitó radiografía de tórax, en proyección AP (Figura 1), que no mostró alteraciones.

Por tratarse de un Síndrome de Down que frecuentemente se asocia a anomalías cardiovasculares, en esa oportunidad se le practicó además una nueva ecocardiografía de control, en la que se sospechó un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, desde la arteria pulmonar derecha.

Considerando los hallazgos de la ecocardiografía, se solicitó además una Angiografía por Tomografía Computada (Angio-TC) (Figura 2 a,b).

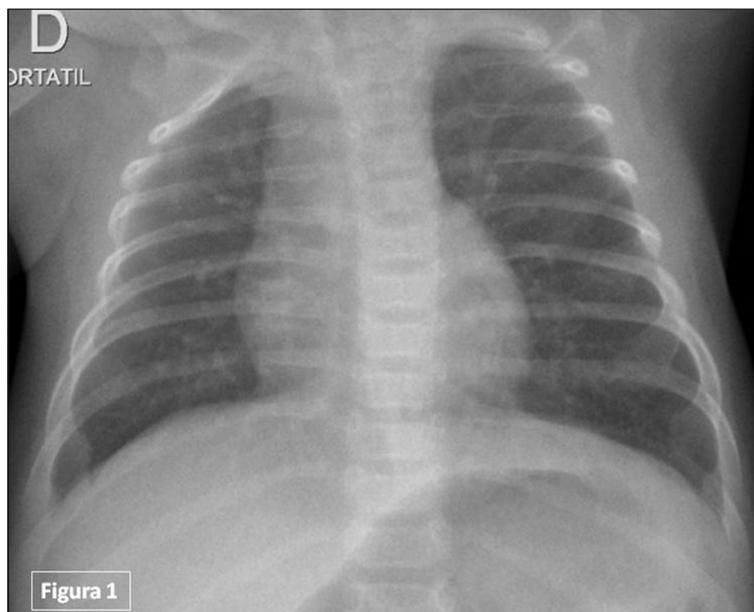


Figura 1. Radiografía de tórax AP no muestra alteraciones. El corazón es de tamaño normal. Cayado aórtico izquierdo, circulación pulmonar normal. No se observan sombras pulmonares patológicas.

¹ Médico Radiólogo, Servicio de Radiología, Hospital Central de Maputo. Maputo, Mozambique, África.

² Médico Residente Radiología Pediátrica, Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

³ Médico Radiólogo, Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

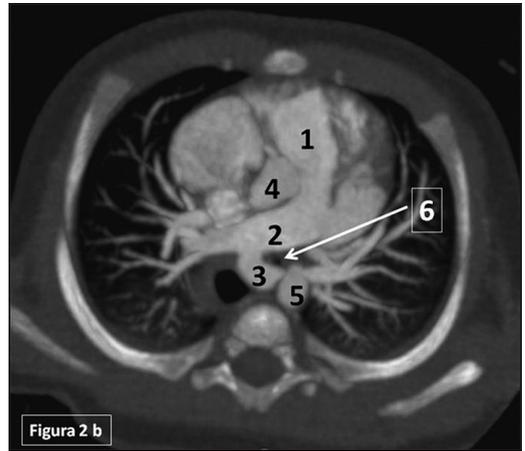
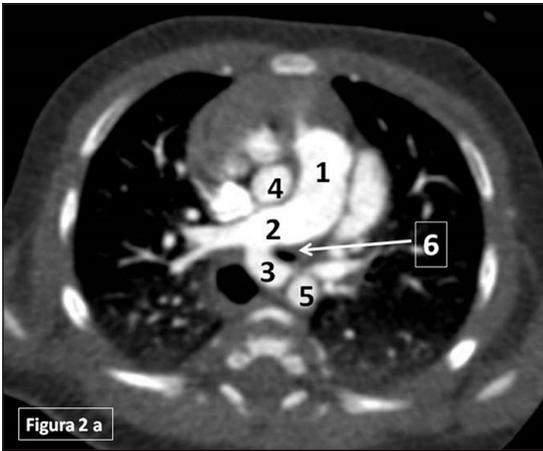


Figura 2 (a, b). Angio - TC de tórax, en corte axial convencional (a) y reconstrucción axial MIP (máxima intensidad de contraste) (b), muestra la arteria pulmonar izquierda (3), que se origina desde la arteria pulmonar derecha (2) y cruza por detrás de la tráquea (6), la que está marcadamente estrechada. 1: Tronco de arteria pulmonar; 4: Aorta ascendente; 5: aorta descendente.

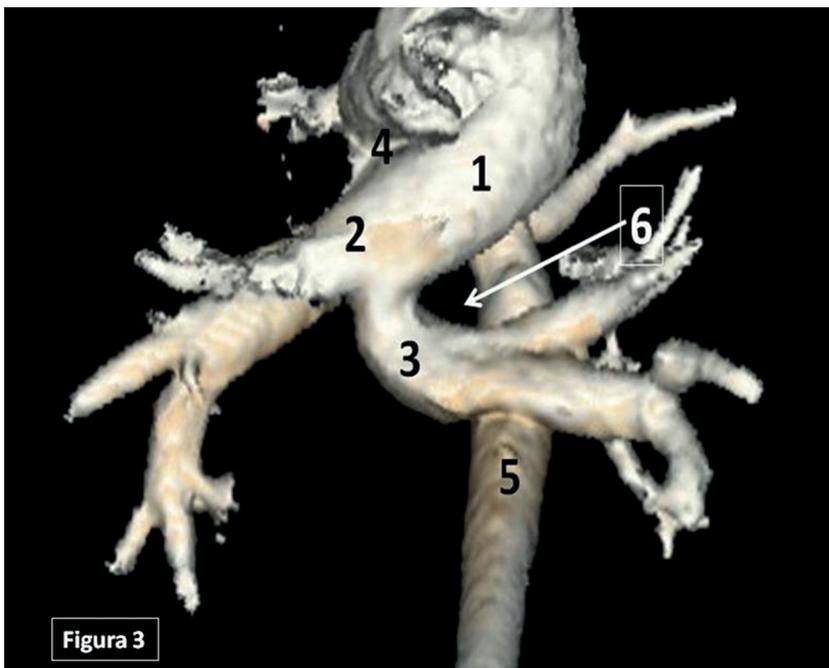


Figura 3. Angio - TC de tórax, reconstrucción 3D, muestra la arteria pulmonar izquierda (3), que se origina desde la arteria pulmonar derecha (2). 1: Tronco de arteria pulmonar; 4: Aorta ascendente; 5: aorta descendente; 6: tráquea.

¿Cuál es su diagnóstico?

Hallazgos radiológicos

Las Figuras 2 (a,b) y 3 muestran la arteria pulmonar izquierda (3) que se origina desde la pared posterior de la arteria pulmonar derecha (2), en su segmento medio y cursa por detrás de la tráquea distal y por delante de la aorta descendente (5), hacia el hilio pulmonar correspondiente. A este mismo nivel, en forma relativamente precoz, la arteria pulmonar izquierda se bifurca en sus ramas lobar superior e inferior. En forma secundaria, hay significativa disminución de calibre del extremo distal de la tráquea (6).

En el resto del estudio, se demostró además, mayor densidad del contorno posterior de la tráquea, de aspecto anular, sugerente de anillos cartilagosos completos.

No se demostraron signos de atrapamiento aéreo.

No se evidenciaron anomalías del drenaje venoso pulmonar.

Diagnóstico

Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, desde la arteria pulmonar derecha (*Sling* de la arteria pulmonar), asociado a estenosis crítica secundaria del extremo distal de la tráquea y anillos traqueales completos.

Discusión

El «*sling* pulmonar» o «cabestrillo o cintillo vascular» es una anomalía vascular congénita infrecuente, considerada una forma rara de anillo vascular incompleto. Característicamente, la arteria pulmonar izquierda nace directamente de la rama derecha, desde su pared posterior y cursa por detrás de la tráquea y por delante del esófago, para alcanzar el hilio pulmonar izquierdo.

En su trayecto, la arteria pulmonar izquierda puede producir compresión de las estructuras que rodea (tráquea y/o esófago), ocasionando en un 90% de los casos sintomatología respiratoria precoz (estridor y sibilancias) en los primeros meses de vida. En nuestra paciente, no existió ningún síntoma respiratorio ni disfagia asociada, siendo un hallazgo de la ecocardiografía de control, efectuada por ser portadora de un Síndrome de Down.

Se han descrito diversas anomalías traqueales asociadas, la más frecuente son los anillos traqueales completos, como en nuestro caso, que determina una estenosis traqueal congénita de

segmento largo, pero también se han encontrado anomalías en la distribución de los cartílagos, anomalías de la bifurcación bronquial, como la presencia de un origen traqueal del bronquio del lóbulo superior derecho o incluso agenesia pulmonar. Toda esta variedad de posibles anomalías de la vía aérea junto con la asociación a alteraciones cardíacas y del drenaje venoso (persistencia de la vena cava superior izquierda y anomalías del drenaje venoso anómalo pulmonar) indican una anomalía en la embriogénesis, en el mesodermo del intestino anterior, constituyendo el principal factor pronóstico.

Es importante recordar que las ramas pulmonares tienen un origen embriológico mixto. Su porción proximal se origina a partir de la porción proximal del VI arco aórtico, mientras que su porción distal procede de las arterias pulmonares primitivas, del plexo vascular pulmonar. El origen embriológico del *sling* de la arteria pulmonar todavía es incierto, se postula que puede ocurrir por la ausencia del desarrollo normal del VI arco aórtico izquierdo y la vascularización del pulmón izquierdo se realiza a través de una conexión anómala de vasos procedentes del sexto arco aórtico derecho.

Su forma de presentación y su asociación con anomalías traqueales y cardiopatías congénitas condicionan la clínica y el pronóstico. Con mayor frecuencia requieren una corrección quirúrgica precoz cuando existe sintomatología asociada. La cirugía consiste, en la mayoría de los casos, en resección y anastomosis de la arteria pulmonar izquierda al tronco de la arteria pulmonar y la corrección de las alteraciones cardio-respiratorias asociadas, con una sobrevida mayor al 80%.

El estudio por ecocardiografía y confirmación mediante TC o Resonancia Magnética, permiten un diagnóstico anatómico no invasivo y pueden obviar la necesidad de una angiografía convencional y una fibrobroncoscopia. En el caso presentado, se realizó una Angio – TC, que confirmó el diagnóstico, sin necesidad de una angiografía posterior.

El pronóstico en pacientes asintomáticos suele ser bueno y en esos casos, no está recomendada su corrección quirúrgica, pero sí un seguimiento para evaluación de complicaciones evolutivas de la vía aérea.

Referencias bibliográficas

1. K RAHMATH MR, DURWARD A. Pulmonary artery sling: An overview. *Pediatr Pulmonol.* 2023; 58: 1299-309. doi: 10.1002/ppul.26345.

2. ORTIGADO-MATAMALA A, GARCÍA - GARCÍA A, GALICIA - POBLETA C, JIMÉNEZ-BUSTOSA JM, DE JUAN-SÁNCHEZ C. Sling de la arteria pulmonar asintomático: diagnóstico no invasivo. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72: 205-9. doi: 10.1016/j.anpedi.2009.10.019
3. DÖHLEMANN C, MANTEL K, VOGL TJ, NICOLAI T, SCHNEIDER K, HAMMERER I, et al. Pulmonary sling: morphological findings. Pre- and postoperative course. *Eur J Pediatr*. 1995;154(1):2-14. doi: 10.1007/BF01972965.
4. SADE RM, ROSENTHAL A, FELLOWS K, CASTAÑEDA AR. Pulmonary artery sling. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1975; 69: 333-46.
5. NEWMAN B, CHO YA. Left pulmonary artery sling. Anatomy and imaging. *Semin Ultrasound CT MR*. 2010; 31:158-70. doi:10.1053/j.sult.2010.01.004.

Correspondencia a:

Dr. Cristián García Bruce
Departamento de Radiología, Facultad de Medicina,
Pontificia Universidad Católica de Chile.
Email: cgarciabruce@gmail.com