Síndrome del asa o lazo de la arteria pulmonar. Presentación de un caso diagnosticado en un paciente adulto

Dres. Alberto Marangoni, Marco Marangoni, Rodrigo Re, Alberto Surur, Silvio Marchegiani.

Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Sanatorio Allende. Argentina.

Pulmonary Artery Sling Syndrome. Report of a case diagnosed in an adult patient

Abstract. *Pulmonary Artery Sling Syndrome is a rare form of congenital malformation of the origin and course of the left pulmonary artery, which is included within the “ring” irregularities that modify the normal anatomy of the mediastinal vessels and produce airway compressions. It is believed to be caused by a failure in the formation of the sixth aortic arch, often with a fatal outcome if not treated in time due to the severity of the respiratory disorders it causes or for severe associated vascular abnormalities. This syndrome was first described by Glaevecke and Doehle in 1897⁽¹⁾. Although rare, several authors have reported cases of this anomaly⁽²⁻⁵⁾ primarily diagnosed in children and newborns.*

Diagnosing this in adults is extremely rare. That is why describing the findings as an initial diagnosis, in this almost asymptomatic 51 year old patient who attended the clinical consultation only with mild dyspnea, detected on a Multislice CT system used to study his dyspnea, acquires greater interest.

Keywords: Adult patients, Multislice CT, Pulmonary arterial sling.

Resumen. *El Síndrome del Asa de la Arteria Pulmonar, también conocido como Lazo de la Arteria Pulmonar y Sling Sign de la literatura de habla inglesa, es una forma rara de malformación congénita del origen y recorrido de la arteria pulmonar izquierda, que se incluye dentro de las alteraciones en “anillo” que modifican la normal anatomía de los vasos mediastínicos y producen compresiones sobre la vía aérea. Se cree que se produce por un fallo en la formación del sexto arco aórtico, a menudo con evolución fatal si no es tratada a tiempo, debido a la severidad de los trastornos respiratorios que provoca o por anomalías vasculares graves asociadas. Este síndrome fue descrito por primera vez por Glaevecke y Doehle en 1897⁽¹⁾. Si bien es poco frecuente, varios autores han publicado casos de esta anomalía⁽²⁻⁵⁾ principalmente diagnosticada en niños y recién nacidos.*

Efectuar el diagnóstico en adultos, es extremadamente infrecuente. Es por ello que adquiere mayor interés la descripción de los hallazgos como diagnóstico inicial en este paciente de 51 años de edad, prácticamente asintomático y que concurre a la consulta clínica solamente con disnea de grado leve, detectado en un aparato TC Multicorte realizado para el estudio de su disnea.

Palabras clave: Adultos, Asa de arteria pulmonar, TC Multicorte.

Marangoni A, et al. Síndrome del asa o lazo de la arteria pulmonar. Presentación de un caso diagnosticado en un paciente adulto. *Rev Radiol* 2013; 19(3): 103-107.

Correspondencia: Dr. Alberto Marangoni / alanmarangoni@gmail.com

Trabajo recibido el 11 de marzo de 2013, aceptado para publicación 13 de agosto de 2013.

Caso

Paciente de sexo masculino, de 51 años de edad, concurre a la consulta clínica por presentar disnea leve, de comienzo insidioso dos años previo. Consulta por una discreta acentuación de su disnea, refiriendo padecerla desde hace mucho tiempo, pero que atribuía a su tabaquismo. No refiere patología

previa de importancia ni alteración alguna durante su infancia, niñez o adolescencia. Al examen físico no muestra signos de cianosis ni de alteraciones vasculares (ausencia de ingurgitación venosa cervical, pulsos periféricos normales), sin edema del tejido celular subcutáneo. El examen de laboratorio mostró evidencias solamente de leve poliglobulia. Se

efectuaron exámenes respiratorios (espirometría) y cardíacos (electrocardiograma y electrocardiograma de esfuerzo) con resultados normales. Con el objeto de evaluar la posibilidad de una neumocioniosis o de una patología asociada al hábito de fumar, se solicita estudio tomográfico pulmonar.

La TC pulmonar fue obtenida en un aparato Siemens de 32 detectores (Somaton Sensation® Dual Source CT technology, Germany) de alta resolución para estudio del parénquima pulmonar en inspiración y espiración y, en un segundo tiempo, con inyección de contraste (administrándose 60cc de sustancia iodada no iónica –a concentración de 400 mgI– mediante inyección en el antebrazo con bomba inyectora a razón de 1 cc por segundo), con reconstrucción Angio-TC y 3D.

En el parénquima pulmonar se diagnosticó la presencia de un leve enfisema centrilobulillar en los lóbulos superiores, escasamente extendido, y una alteración del trayecto de la arteria pulmonar, por lo que se decidió realizar el estudio con inyección de contraste (Figura 1 a, b).

La arteria pulmonar principal, la aurícula y el ventrículo derechos se observaron de características normales (Figura 2 a, b). La arteria pulmonar izquierda, en cambio, se visualizó emergiendo directamente de la arteria pulmonar derecha, realizando una curva alrededor de la tráquea, transcurriendo entre ésta y el esófago, a nivel supracarinal (Figura 3)⁽⁶⁾. Esta disposición anormal produce una compresión sobre la pared posterior de la tráquea (Figuras 4-8).

También se observó la presencia de una doble vena cava superior (Figura 9).

Figura 1. TC Multicorte con ventana para parénquima pulmonar en plano axial (a) y coronal (b). Presencia de enfisema centrilobulillar leve y escasamente difundido en los lóbulos superiores (flechas). Signos de EPOC (tráquea elongada en sentido anteroposterior en (a) –paciente fumador crónico–) (flecha negra en a).

Figura 2. TC Multicorte con ventana para mediastino en plano axial. a) Rama principal de la arteria pulmonar con tamaño, morfología y trayecto normales (flecha). b) Aurícula y ventrículo derechos con morfología y tamaño normales (flechas).

Figura 3. Esquema que demuestra en forma clara, la disposición anormal de la rama izquierda de la arteria pulmonar en este síndrome congénito (extraído de la referencia 6).

Figuras 4 y 5. TC Multicorte en fase arterial pulmonar post contraste e.v., con ventana para mediastino en plano axial: trayecto anormal de la arteria pulmonar izquierda. Se origina en la parte proximal de la rama derecha, cursa entre la tráquea y el esófago y tiene un diámetro normal (flechas).

Figuras 6 y 7. Reconstrucción 3D que demuestra la disposición de ambas arterias pulmonares y la impronta que produce la tráquea sobre la arteria izquierda anómala (flechas).

Figura 8. Reconstrucción 3D en una vista superior que permite apreciar mejor la relación de la arteria pulmonar izquierda (flecha corta) y la tráquea (flecha larga).

Figura 9. Reconstrucción Angio-TC que muestra la presencia de una vena cava superior izquierda persistente, como otra anomalía vascular asociada (flechas).

Discusión

El asa de la arteria pulmonar es un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda desde la arteria pulmonar derecha, que transcurre entre la tráquea y el esófago, que puede provocar síntomas respiratorios y/o compresivos esofágicos, de grado variable. Si bien es frecuentemente diagnosticada en niños, la alteración también ha sido descrita en adultos asintomáticos o con síntomas leves, descubriéndose la anomalía en forma casual y, en ocasiones, simulando masas mediastinales⁽⁷⁾.

En la mayoría de los casos el esofagograma bariado muestra una masa entre la tráquea y el esófago, justo por encima del nivel de la carina. Las radiografías convencionales en los recién nacidos pueden presentar retención de líquido en esófago o del aire, que se puede reparar por reposicionamiento de la arteria y lograr la curación, debido a que el árbol traqueobronquial subyacente es básicamente normal.

El segundo tipo de arteria pulmonar izquierda anó-

mala, a menudo fatal, se asocia con estenosis traqueal de segmento largo. Este tipo de estenosis traqueal se presenta con anillos cartilaginosos completos, es decir, un anillo en "O" de la tráquea, sin la pars membranácea y las radiografías convencionales pueden evidenciar ausencia de ventilación unilateral y los bronquios principales se observan horizontales (aspecto en "T" de la carina).

La incidencia de otras malformaciones es variable y, en promedio, ocurren en un 80% de los casos aproximadamente y afecta principalmente al árbol traqueobronquial y al sistema cardiovascular⁽⁵⁾. También puede presentarse asociado al síndrome de rubéola congénito⁽⁸⁾.

El estudio angiográfico por TC Multicorte es muy útil para la evaluación de esta anomalía y para determinar o sospechar otras anomalías asociadas. El estudio con inyección de contraste yodado, permite también realizar reconstrucciones angiográficas en 3D que hacen posible una mejor exploración de las alteraciones. En este paciente que se presenta la anomalía, la arteria

pulmonar izquierda en su nacimiento se pone en evidencia mejor en las diferentes proyecciones y, al mismo tiempo, identificar la presencia de una doble vena cava superior, siendo la única anomalía congénita asociada.

Las otras técnicas de examen, como la ecocardiografía, la Rx convencional de tórax y la TC del parénquima pulmonar no evidenciaron otras alteraciones en este paciente, pero siempre deben ser utilizadas para descartar la presencia de las anomalías asociadas que pueden descubrirse en estos pacientes, tales como comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del ductus arteriovenoso, tetralogía de Fallot, estenosis aórtica, persistencia de la vena cava superior izquierda (como en este caso), ventrículo único y anomalías del arco aórtico a nivel cardiovascular; bronquios originados directamente de la tráquea, anillo cartilaginoso traqueal incompleto y estenosis del bronquio fuente izquierdo a nivel traqueobronquial; y anomalías gastrointestinales, genitourinarias, vertebrales y tiroideas⁽⁵⁾.

La presentación de este caso ayuda a reconocer esta alteración y a tenerla presente en pacientes de edad madura, ya que una visualización rápida de los estudios tomográficos puede ocasionar que la anomalía pase inadvertida, debido a que la presentación en adultos asintomáticos o con síntomas leves es rara y no sólo debe pensarse en ella en pacientes pediátricos o neonatos con síntomas graves.

Bibliografía

1. Glaevecke, Doehle. Über eine selten angeborene Anomalie der Pulmonalartern. MMW 1897; 44: 950-953, citado por: Hedge AN, Halankar JA, Desai SB. Pulmonary artery sling—a case report. Indian J Radiol Imaging 2004; 14: 405-407.
2. Collins II RT, Weinberg PM, Ewing S, Fogel M. Pulmonary Artery Sling in an Asymptomatic 15-Year-Old Boy. Circulation 2008; 117: 2403-2406.
3. Castañer E, Gallardo X, Rimola J, Pallardó Y, Mata J, Perendreu J et al. Congenital and Acquired Pulmonary Artery Anomalies in the Adult: Radiologic Overview. Radiographics 2006; 26: 349-371.
4. Hraska V, Photiadis J, Haun Ch, Schindler E, Schneider M, Murin P et al. Pulmonary Artery Sling with Tracheal Stenosis. European Association for Cardiothoracic Surgery 2009; en: "Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery" doi:10.1510/mmcts.2008.003343: 1-6.
5. Hedge AN, Halankar JA, Desai SB. Pulmonary artery sling—a case report. Indian J Radiol Imaging 2004; 14: 405-407.
6. Multimedia Library, Children's Hospital Boston, en: <http://www.childrenshospital.org/cfapps/mml/index.cfr>
7. Procacci C, Residori E, Bertocco M, Di Benedetto P, Andres IA, Dátoma N. Left Pulmonary Artery Sling in the Adult: Case Report and Review of the Literature. Cardiovasc Intervent Radiol 1993; 16(6): 388-391.
8. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Junquera-Rionda P. Congenital rubella syndrome and left pulmonary artery sling. Eur Resp Journal 2012; 39(2): 495-496.

VENTA DE EQUIPOS

Radiológicos convencionales y digitales
Ultrasonidos
Mamografía covencional y digital
Densitometría osea

MONITORES PROFESIONALES Y RADIODIAGNÓSTICO
SERVICIO TÉCNICO
LABORATORIO PROPIO
CONVENIOS