CASO RADIOLOGICO

Drs. Lizbet Pérez M⁽¹⁾, José D Arce V⁽²⁾, Hugo Figueroa S⁽²⁾, Marcos Tapia A⁽¹⁾.

(1). Becados de Radiología. Centro de Imagenología. Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

(2). Servicio de Radiología. Clínica Santa María.

Historia clínica

Lactante de 10 meses de edad, con historia previa de cuadros bronquiales obstructivos, en tres oportunidades. El último episodio requirió hospitalización, quedando con tratamiento con broncodilatadores y corticoides inhalatorios.

Durante los períodos intercríticos la madre refiere dificultad respiratoria con el llanto.

Antecedentes del nacimiento: Embarazo y parto normal.

Antecedentes familiares: Padre asmático.

Se efectuó estudio radiológico de esófago, estómago y duodeno como parte del estudio de sus cuadros bronquiales obstructivos de repetición. Tiene una radiografía de tórax tomada durante su hospitalización (Figuras 1 y 2).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico y discusión en la página 162.

RESULTADO CASO RADIOLOGICO

Drs. Lizbet Pérez M⁽¹⁾, José D. Arce V⁽²⁾, Hugo Figueroa S⁽²⁾, Marcos Tapia A⁽¹⁾.

1. Becados de Radiología. Centro de Imagenología. Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

2. Servicio de Radiología. Clínica Santa María.

viene de la página 116.

Diagnóstico:

Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda. Llamado también cuerda, cabestrillo o cincha pulmonar (*pulmonary sling*).

Hallazgos radiológicos

El estudio digestivo muestra a nivel del esófago, en la proyección frontal una impresión extrínseca en su borde derecho inmediatamente por sobre la carina (Figura 1 a). En la proyección lateral se observa una indentación anterior del esófago con un leve desplazamiento de este hacia posterior. El resto del estudio fue normal (Figura 1b).

La radiografía de tórax frontal demuestra que la porción inferior de la tráquea está desviada a la izquierda. En la proyección lateral se observa una densidad de partes blandas anterior al esófago y posterior a la tráquea, justo por sobre la carina produciendo una compresión a nivel de ambas estructuras.

Se realizó una angio-TC de tórax, con reconstrucciones planares y tridimensionales, que confirmó el diagnóstico y mostró otras malformaciones asociadas: Vena cava superior izquierda persistente, origen en un tronco único de ambas carótidas comunes a partir del tronco braquiocefálico derecho y subclavia derecha con origen en la carótida común derecha (Figura 3).

Una ultrasonografía abdominal complementada con una pielografía descendente mostró una ectopía renal cruzada.

Discusión

"Cuerda pulmonar" es el término comúnmente usado para describir el origen anómalo de la arteria

Pérez L y cols. Caso radiológico. Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda. *Rev Chil Radiol* 2003; 9:116, 162-166.

Correspondencia: Dr. Lizbet Pérez M.
Santos Dumont 999. Santiago de Chile.

Figura 3 a-d. Angio-TC de tórax. **a:** Corte axial demostrando el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (flecha). **b:** Reconstrucción 3D MIP mirado desde inferior. Se muestra la relación del vaso anómalo con la tráquea. **c:** Reconstrucción coronal MIP mostrando la relación de ambas arterias pulmonares. Se observa además la arteria subclavia izquierda originándose a partir del cayado aórtico y la vertebral izquierda rama de la subclavia. **d:** Reconstrucción coronal MIP demostrando la cava superior izquierda (1) y el tronco común para ambas arterias carótidas (2). Obsérvese el origen de la subclavia derecha a partir de la carótida común de este lado (3).

Figura 4. Esquema demostrando la relación de la arteria pulmonar izquierda de origen anómalo con tráquea y esófago (Modificado de referencia 1). **E:** Esófago. **T:** Tráquea. **TP:** Tronco pulmonar. **AP Izq.:** Arteria pulmonar izquierda. **AP Der.:** Arteria pulmonar derecha. **LA:** Ligamento arterioso.

pulmonar izquierda desde el aspecto posterior de la arteria pulmonar derecha.

La arteria pulmonar izquierda aberrante cruza sobre el bronquio fuente derecho y luego pasa desde la derecha a izquierda, posterior a la tráquea o carina y anterior al esófago, después sigue oblicuamente hacia abajo, para entrar en el hilio pulmonar izquierdo (Figura 4).

Se describen dos variantes de origen anómalo de arteria pulmonar izquierda:

1.- Cuerda pulmonar propiamente tal, cuando la porción proximal del vaso anómalo comprime el bronquio fuente derecho y causa enfisema obstructivo de todo el pulmón derecho o de los lóbulos medio e inferior, dependiendo del sitio de la compresión. La radiografía de tórax neonatal muestra retención de líquido o aire y engrosamiento mediastínico del lado derecho. Al reposicionar la arteria desaparece la compresión dado que el árbol traqueobronquial es normal.

2.- Un segundo tipo esta asociado a un segmento largo de estenosis traqueal causado por presencia de anillos cartilaginosos completos, sin componente membranoso ("Tráquea rígida en O"). La radiografía convencional no demuestra alteración de la ventilación, los bronquios fuentes tienen un curso horizontal ("Carina en T invertida"). En esta variante la mortalidad es alta y la cirugía debe considerar reconstrucción de la tráquea ya que la estenosis es primaria y no causada por la compresión vascular.

Embriología

El desarrollo de la aorta torácica, sus ramas mayores y la arteria pulmonar esta relacionada a la formación de los arcos branquiales. Durante la cuarta y quinta semana del desarrollo, el saco aórtico que es la porción más distal del tronco arterioso, envía una rama a cada nuevo arco (Figura 5), que quedan incluidas en el mesénquima de los arcos branquiales y terminan en la aorta dorsal.

Figura 5. Esquema de embrión al final de la cuarta semana mostrando el desarrollo de los arcos faríngeos y arcos aórticos (marcados el IV y VI) a partir del saco aórtico (S Ao). Ao: Aorta dorsal. E: Esófago. T: Tráquea (Modificado de referencia 7).

En los embriones humanos y de otros mamíferos se desarrollan seis pares de arcos aórticos aun cuando el quinto arco no se desarrolla o sufre una rápida regresión y desaparece.

La secuencia de formación de los arcos es de craneal a caudal, sin embargo, debe considerarse que en ningún momento existen todos simultáneamente. Para sistematizar se ha establecido un modelo de juego completo de arcos aórticos antes y después de la transformación (Figura 6), representándose los vasos obliterados transparentes y los persistentes en negro. El período de desarrollo de los arcos aórticos se extiende durante toda la cuarta semana y su transformación desde la quinta a la séptima semana, período en el que su disposición se modifica considerablemente y algunos experimentan regresión completa.

Tronco pulmonar y sus ramas: Mientras los arcos aórticos se transforman, el saco aórtico y el bulbo

Figura 6 a,b. Esquemas del desarrollo (a) y transformación de los arcos aórticos (b). (Modificado de referencia 7).

primitivo se han ido separando para formar los troncos de la aorta y la pulmonar. La división se hace de forma tal que el tronco de la aorta se continúa con el tercero y cuarto arco aórtico, y el tronco de la pulmonar se abre en el VI arco aórtico.

Los arcos aórticos VI aparecen cuando un brote de cada aorta dorsal cruza como un puente hacia las arterias pulmonares primitivas que ya estaban creciendo en sentido caudal desde el saco aórtico hacia los brotes pulmonares. Del lado derecho la porción proximal se convierte en el segmento proximal de la arteria pulmonar derecha. La porción distal de este arco pierde su conexión con la aorta dorsal y desaparece. Del lado izquierdo esta parte distal persiste durante la vida intrauterina como el conducto arterioso.

Origen de la "cuerda pulmonar": Un desarrollo anómalo del VI arco aórtico resulta en una arteria pulmonar izquierda anómala (*Pulmonary sling*), este

pudo no haberse desarrollado o estar parcialmente ocluido.

Aspectos clínicos

Frecuencia: Los anillos vasculares representan aproximadamente el 1% de las malformaciones congénitas cardiovasculares que van a cirugía, se encuentran entre un 13-26% cuando se hace broncoscopia por disnea persistente, obstrucción de la vía aérea, estridor o apnea.

La "cuerda pulmonar" representa un 7% de las anomalías del arco aórtico que causan compresión traqueoesofágicas, siendo las principales causas el doble arco aórtico (48%) y el arco aórtico a la derecha con arteria subclavia izquierda aberrante (11%) o con ligamento arterioso izquierdo (11%).

Edad, Raza y Sexo: No se ha visto una relación con sexo o raza. Los síntomas comienzan en las primeras semanas de la vida.

Clínica: La sintomatología comienza en las primeras semanas de vida como estridor, dificultad respiratoria, cianosis, disnea y/o neumonía recurrente. Disfagia es rara en estos casos. También se pueden ver episodios de apnea obstructiva.

Si existe obstrucción traqueal puede verse retracción costal y taquipnea.

Los casos asociados a malformaciones cardíacas se pueden encontrar los hallazgos típicos de la cardiopatía en cuestión.

En general los pacientes con una «cuerda pulmonar» son más sintomáticos y el debut es más precoz que en los anillos vasculares causados por el doble arco aórtico.

Malformaciones asociadas:

Estas incluyen: 1) *Alteraciones traqueobronquiales* que ocurren en aproximadamente un 50% de los casos y las principales son: Anillos traqueales completos, traqueomalacia, hipoplasia y estenosis traqueal. 2) *Defectos cardíacos congénitos*. También presentes en aproximadamente un 50% de los casos, los más comunes son: defecto del septo intraauricular, persistencia del ductus arterioso, defecto del septo interventricular, vena cava superior izquierda persistente.

Otras anomalías asociadas incluyen: ano imperforado o ectópico, fístulas traqueoesofágicas, hernia hiatal, eventración diafragmática, enfermedad de Hirschsprung, atresia biliar, defectos genitourinarios (Ej.: riñón en herradura).

También han sido reportadas alteraciones de los ovarios, vértebras, tiroides y el parénquima pulmonar.

Diagnóstico diferencial: quiste broncogénico (ubicación más lateral), ganglios linfáticos (ubicación más lateral), traqueo-estenosis, traqueomalacia, otros anillos vasculares como el doble arco aórtico y el arco aórtico a la derecha.

Tratamiento: En aquellos pacientes con mínima obstrucción de la vía aérea o con mínima sintomatología pueden no requerir cirugía, pero son la excepción. La mayoría requiere cirugía y soporte médico mientras espera la corrección definitiva.

Potts, en 1954 reportó la primera descripción de la técnica quirúrgica de este tipo de lesión. La cirugía incluye división del ductus o ligamento arterioso, división y reanastomosis de la arteria pulmonar izquierda aberrante al tronco de la pulmonar, anterior a la tráquea. Si existe estenosis de la tráquea causada por anillos cartilaginosos completos se realiza una cirugía más agresiva donde se reseca el segmentoestenótico o se realiza traqueoplastia.

Pronóstico: En los lactantes severamente afectados la muerte puede ocurrir en los primeros meses de vida. La supervivencia es baja sin intervención quirúrgica. La mortalidad es variable y a ella contribuyen la alta frecuencia en estos pacientes de anomalías traqueobronquiales. La cirugía precoz puede minimizar la mortalidad causada por las lesiones asociadas.

Rol de las imágenes en el diagnóstico

La radiografía simple de tórax y el esófagograma han sido por muchas décadas las técnicas diagnósticas. Actualmente investigaciones con TC, RM, ecocardiografía, angiografía y broncoscopia se solicitan antes de la cirugía para confirmar el diagnóstico, determinar los detalles anatómicos y sobre todo para descubrir malformaciones asociadas. Cada una de estas técnicas serán usadas dependiendo de la realidad local en cada caso.

1. Radiografía simple de tórax: Permite la evaluación inicial ante la sospecha de un anillo vascular. Los hallazgos que nos orientan hacia un "cuerda pulmonar" en la proyección frontal son la desviación de la porción inferior de la tráquea a la izquierda o hacia la línea media, la posición baja del hilio izquierdo y la hiperinsuflación o insuflación asimétrica de los pulmones. La hiperinsuflación derecha es por compresión del bronquio fuente derecho y cuando se ve a izquierda es por obstrucción a nivel de la carina y en la emergencia del bronquio izquierdo. Si la obstrucción es severa se pueden ver atelectasias de todo el pulmón o de un lóbulo. La proyección lateral muestra una densidad de tejidos blandos redondeada entre la tráquea y el esófago que es muy característica de arteria pulmonar izquierda aberrante.

2. Esófagograma: Es una técnica fundamental para el diagnóstico de los anillos vasculares en general, con una sensibilidad superior al 90%. Algunos autores piensan que es suficiente para establecer el diagnóstico. El hallazgo principal es una indentación anterior del esófago, la cual es diagnóstica. En la proyección frontal el esófago está algo desplazado a

la derecha y presenta una impresión lateral derecha por sobre la carina.

3. TC helicoidal y RM: Han permitido realizar reconstrucciones tridimensionales, angioTC, angioRM, broncoscopias virtuales. Todo esto brinda un mejor detalle de la anatomía vascular y del árbol traqueobronquial lo cual permite una mejor planificación de la cirugía.

4.- Ecocardiografía: No siempre es diagnóstica. En cortes coronales sobre la orquilla esternal, se puede observar una bifurcación anormal del tronco de la arteria pulmonar, la arteria pulmonar izquierda parece estar ausente. Su importancia es que permite reconocer defectos congénitos cardíacos asociados.

5. Cateterización cardíaca y angiografía selectiva: Son técnicas invasivas complementarias. Ayudan a delinear claramente el vaso anómalo en aquellos casos no aparentes en los estudios no invasivos, y a evaluar los defectos cardíacos asociados.

Otros método de estudio

Broncoscopía: Permite descartar otras causas de compresión traqueal. Es usada especialmente en los casos de "cuerda pulmonar" para evaluar las

malformaciones traqueobronquiales asociadas (tráqueomalacia, tráquea en O). También se ocupa durante la cirugía para asegurarse que la descompresión de la vía aérea resulte exitosa.

Bibliografía

1. Berdon W. Rings, Slings, and other Things: Vascular Compression of the Infant Trachea Updated from the Midcentury to the Millennium-The Legacy of Robert E. Gross, Edward B. D. Neuhauser. Radiology 2000; 216: 624-632.
2. Valletta E, et al. Tracheoesophageal Compression Due to Congenital vascular Anomalies(Vascular Rings). Pediatric Pulmonology 1997; 24: 93-105.
3. Stuart Berger. Pulmonary Artery Sling. eMedicine Journal 18 2001; 2: 5.
4. Silverman F, Kuhn J, et al. Caffey 's Pediatric X-Ray Diagnosis: An Integrated Imaging Approach. Vol 1. Pag. 809-27. 9^{na} Ed. Mosby.
5. Kirks D, MD. Radiología Pediátrica Tomo 1. Pag. 583-86. 3^{ra} Ed. Marban. Madrid. España 2000
6. Blickman H. Radiología Pediátrica. Los Requisitos. Pag. 96. 2^{da} Ed. Mosby. 1999
7. Langman J. Medical Embriology 4^{ta} Ed.1981; Pag 188-205.