

## Origen ductal de rama izquierda de arteria pulmonar (Caso clínico)

### Ductal origin of left branch of pulmonary artery

Luis Antonio González-Ramos<sup>1</sup>  
Érika Matilde Martínez-Carballo<sup>2</sup>

---

#### RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un recién nacido con síndrome dismórfico y malformación cardiovascular por origen ductal de rama izquierda de arteria pulmonar, nominación que se deduce en estudio de angiotomografía por la imagen de secuencia vascular en arco aórtico izquierdo. El estudio de ecocardiograma fue el método no invasivo que, de primera intención, nos permite establecer el diagnóstico; el estudio de angiotomografía confirma y precisa detalles anatómicos de interés en su evaluación integral. Acorde con la literatura médica, al ser esta anomalía vascular extremadamente rara –y que los reportes médicos de casos clínicos con esta patología se presentan mayormente como casos aislados–, consideramos de interés su publicación.

**Palabras clave:** anomalía de una rama de arteria pulmonar.

Fecha de recepción: 1 de junio 2021

Fecha de aceptación: 24 agosto 2021

---

1 Cardiólogo Pediatra Adscrito al Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

2 Pediatra neonatólogo, Jefe del Servicio de Neonatología del HIES.

Responsable de correspondencia: Dr. Luis Antonio González Ramos. Dirección: Reforma 355, Norte, Col. Ley 57, Hermosillo, Sonora. Teléfono: (662)2890600. Correo electrónico: [gonralu@hotmail.com](mailto:gonralu@hotmail.com)

## ABSTRACT

We present the clinical case of a newborn with dysmorphic syndrome and cardiovascular malformation due to ductal origin of the left branch of the pulmonary artery nomination that is deduced in the angiography study by the vascular sequence image in the left aortic arch. The echocardiogram study is the non-invasive method that first allows us to establish the diagnosis and the angiography study confirms and specifies anatomical details of interest in its comprehensive evaluation. According to the medical literature as this vascular anomaly is extremely rare and that the medical reports of clinical cases with this pathology are presented mostly as isolated cases, we consider their publication of interest.

**Keywords:** pulmonary artery branch anomaly.

## INTRODUCCIÓN

El origen ductal de rama izquierda de arteria pulmonar es una variante de la emergencia anómala de una rama de arteria pulmonar de la aorta. Ya sea la rama derecha o izquierda, que emerge de la aorta, implican una malformación extremadamente rara y se considera que tiene una incidencia de 0.1% de todas las anomalías cardíacas congénitas. Se ha reportado que la rama derecha de arteria pulmonar es la más afectada; 5 a 8 veces más frecuente que la rama izquierda.<sup>1-4</sup> Al considerar el vaso arterial aórtico como referente en el origen anómalo de una rama de arteria pulmonar, este vaso arterial sistémico se ha dividido en tres segmentos: el segmento aórtico ascendente, el arco aórtico y el segmento arterial aórtico descendente torácico. De estos tres segmentos, el segmento aórtico ascendente más frecuentemente se reporta como anomalía de emergencia de una de las ramas de arteria pulmonar y es conocida también como hemitronco. En el segmento aórtico ascendente y en el segmento aórtico descendente torácico, la emergencia de una rama de arteria pulmonar es de manera directa de la pared del vaso aórtico.<sup>5-7</sup>

En la emergencia de una rama de arteria pulmonar del segmento del arco aórtico, el origen anómalo de la rama lo hace a través del vaso ductal arterioso; en el desarrollo vascular embriológico se ha relacionado con los arcos aórticos.<sup>2,8</sup> En este caso clínico, consideramos que el origen anómalo de la rama izquierda de arteria pulmonar es de un arco aórtico izquierdo a través del ducto arterial; ello se dedujo de la imagen de angiotomografía al

analizar la secuencia vascular del arco aórtico y el lugar de la emergencia de la rama izquierda anómala, como lo han descrito otros autores.<sup>8</sup>

## CASO CLÍNICO

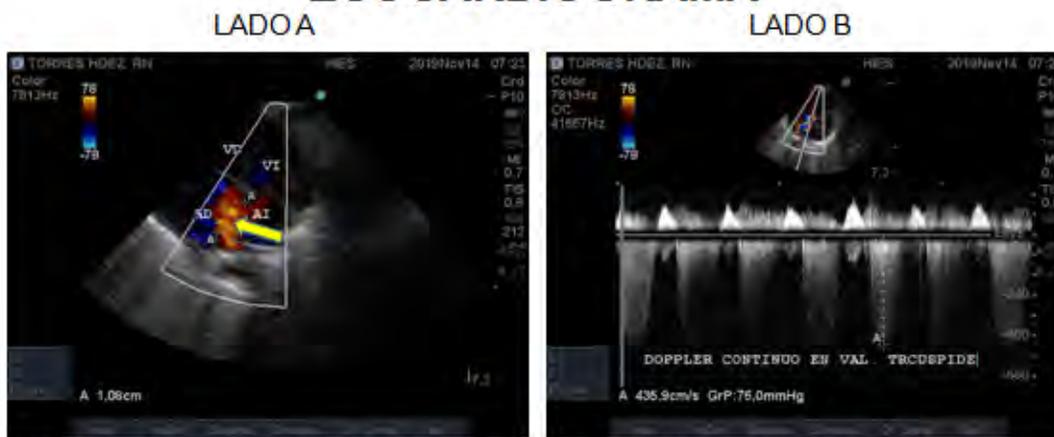
Recién nacido masculino de 6 días de vida que ingresa al servicio de neonatología del hospital, fue trasladado de su lugar de origen, Nogales, Sonora, por sospecha de cardiopatía congénita por presencia de soplo precordial, además de síndrome dismórfico. Con antecedente de ser producto de la GESTA II, evolución gestacional aparentemente normal que llega hasta las 37 semanas. Nacimiento por vía vaginal, respiración y llanto espontáneo al nacimiento con Apgar de 6,8 y Silverman 2,2. Peso al nacimiento de 1,800 kg y datos clínicos de restricción del crecimiento por microcefalia. Padres de 31 y 23 años de edad en aparente estado de salud óptimo al igual que su hermano de un año de edad. A su ingreso al servicio de neonatología, se encontraba clínicamente estable con TA 81/53 FC 155X' FR 48 X' T 37.4°C y Sat O2 98% a medio ambiente; activo y reactivo a estímulos, tinte icterico kramer 3, micrognatia, implantación baja de pabellones auriculares y retro-posición; paladar ojival. Tórax asimétrico; hemitórax izquierdo de menor tamaño y se observó deformación por hundimiento en la parte inferior de los arcos costales; pezones con implantación baja y teletelia. Presentaba taquipnea leve; a la palpación precordial hiperactividad de predominio paraesternal izquierdo y la auscultación reveló soplo sistólico grado II/VI en el 3er espacio paraesternal izquierdo con un segundo ruido reforzado. Abdomen blando sin crecimientos

to visceral y peristaltismo normal. En extremidades, los pulsos palpables de característica normal. La radiografía de tórax mostró asimetría, deformación ósea costal izquierda por falta de expansión de arcos costales medio y bajo; cardiomegalia y pulmón derecho flujo pulmonar aumentado (figura 1). El estudio de ecocardiograma mos-

tró retorno venoso sistémico y pulmonar normal. Defecto septal auricular de 10.8 mm y al color se observó corto circuito unidireccional de izquierda a derecha (figura 2 A). Conexión atrioventricular normal, válvula mitral con morfología y función normal.



Figura 1. Rx de Tórax PA: se observa asimetría, hemitórax izquierdo de menor tamaño, deformación de arcos costales por falta de expansión pulmonar; leve desviación de columna vertebral hacia la izquierda.



Ecocardiograma color: Se observa defecto septal auricular con (→) con diámetro de 1.08 cm y cortocircuito de izquierda a derecha.

Ecocardiograma Doppler continuo: válvula tricúspide registra velocidad del flujo de regurgitación de 435.9 cm/s.

Figura 2. Ecocardiograma.

En válvula tricúspide el color y doppler continuo mostró flujo de regurgitación que alcanza una velocidad máxima de 435.9 cm/s y gradiente de 76 mmHg (figura 2B); el septum ventricular está íntegro y tracto de salida de ambos ventrículos libres. Conexión ventrículo arterial normal. Tronco de arteria pulmonar se continúa con rama derecha de arteria pulmonar; ausencia de continuidad de tronco de arteria pulmonar con la rama izquierda de arteria pulmonar (figura 3). En el segmento distal de arco aórtico, el color mostró turbulencia por emergencia de rama izquierda de arteria pulmonar. Estudio de angiotomografía computada (TAC) en corte sagital mostró ventrículo derecho en conexión con tronco de arteria pulmonar y este vaso se continúa con rama derecha de arteria pulmonar; ausencia de rama izquierda de arteria pulmonar (figura 4). A nivel apical y basal de la TAC en corte sagital se observó asimetría de tórax con poco parénquima pulmonar y falta de expansión de arco costal; además de cardiomegalia (figura 5). La angiotomografía con reconstrucción de imagen 3D muestra emergencia de rama izquierda de arteria pulmonar después de arteria subclavia izquierda, a nivel del istmo de aorta; se observa el diámetro de emergencia de arteria pulmonar mayor que el del istmo aórtico (figuras 6 y 7). A su ingreso a hospital, se inició manejo con furosemide y soluciones parenterales a 100 ml/kg. Al tercer día de su internamiento, el laboratorio que reportó química sanguínea con creatinina de 4.5 mg/dl urea 90 mg/dl y el ultrasonido renal reportó con cambios en la ecogenicidad sugestivos de falla renal. Su evolución clínica deterioro y la química sanguínea reportaron creatinina 5.36 mg/dl, urea de 105.1 mg/l, BUN 49, ácido úrico 11.7 mg/dl, Sodio 139 mEq/l, Potasio 7.7 mEq/l, Cloro 118 y Calcio de 9.4, FeNa 49.7 y un índice de falla renal de 69.4%. Se colocó de catéter de Tenckhoff para diálisis peritoneal, ya que llegó a presentar creatinina 6.35 mg/dl, urea 212.36 mg/dl, ácido úrico 14.4 BUN 99.

El estudio de cariotipo reportó: masculino sin alteraciones numéricas y/o estructurales.

Estudio de tomografía de cráneo descartó lesiones parenquimatosas. Posteriormente, presentó deterioro respiratorio con desaturación y bradipnea, por ende, se decidió su intubación endotraqueal y asistencia ventilatoria; presentó signos de respuesta inflamatoria sistémica con una procalcitonina de 30.06 ng/ml, Leucocitos de 77,900 mm<sup>3</sup>, plaquetas de 44,000 mm<sup>3</sup>, tiempo de protrombina de 19 seg. Recibió cefotaxima y vancomicina al considerarse un proceso infeccioso sistémico; complicó con alteraciones metabólicas y equilibrio ácido base que lo lleva a falla orgánica múltiple y falleció.

## DISCUSIÓN

El origen anómalo de una de las ramas de la arteria pulmonar, ya sea derecha o izquierda, que emerge de la aorta es una malformación extremadamente rara. En México, se ha reportado como caso aislado; y en series pequeñas de 5 y 12 casos en un periodo de 20 y 11 años, respectivamente.<sup>1-3</sup> El segmento ascendente de aorta es el lugar en el que más frecuentemente se reporta la emergencia anómala de una rama de arteria pulmonar, seguida del arco aórtico y, por último, el segmento distal aórtico descendente torácico; la rama derecha de arteria pulmonar es 5 a 8 veces más frecuentemente afectada que la izquierda.<sup>3,9</sup> Cuando el segmento del arco aórtico es el lugar de la emergencia anómala de la rama de arteria pulmonar, lo hace a través de un ducto arterioso que puede ser un ducto arterial derecho, o bien, izquierdo, como es el caso que presentamos. Cuando está presente un ducto arterial derecho en esta anomalía, se ha reportado que el ducto arterial derecho suele emerger de la arteria inominada.<sup>7,8</sup> En el análisis del vaso aórtico es importante determinar la posición del arco aórtico, que puede ser arco aórtico derecho o izquierdo.<sup>1,8</sup> En el presente caso, el diagnóstico de esta anomalía vascular se hace en un recién nacido con fenotipo que orienta a una alteración genética. La alteración genética de microdelección de cromosoma 22q11 ha sido descrita en asociación con origen anómalo de rama izquierda de arteria pulmonar; el reporte del estudio genético de cariotipo que se hace en este caso clínico es de: masculino sin alteraciones nu-

méricas y/o estructurales, pero es posible que la alteración cromosómica esté en microdelección, por lo que se considera síndrome dismórfico.<sup>9,16</sup> En tórax, se observa asimetría torácica por hemitórax izquierdo de menor tamaño y los signos clínicos de taquipnea, área precordial hiperdinámica y presencia de soplo; se debe a la coexistencia de alteración pulmonar debido a hipoplasia, alteraciones óseas costales y la cardiomegalia. La hipoplasia pulmonar y alteraciones óseas se han descrito en estudios previos.<sup>18</sup> Con el estudio de ecocardiograma se define la

anomalía vascular de la rama izquierda de arteria pulmonar, misma que se encontró emergiendo del vaso arterial sistémico aórtico. Con este mismo método, en la evaluación hemodinámica se encuentra la existencia e hipertensión arterial pulmonar; esta consecuencia hemodinámica se presenta porque el pulmón afectado recibe la presión y el flujo del vaso sistémico aórtico y también el periodo neonatal influye al persistir resistencias vasculares pulmonares elevadas en presencia de anomalías cardiovasculares congénitas.



**Proyección eje cortoparaesternal izquierdo: se observa tronco de Arteria Pulmonar (AP) en continuidad con Rama Derecha de Arteria Pulmonar (RDAP). Ausencia de rama izquierda de arteria pulmonar ( → ).**

Figura 3. Ecocardiograma color.



ANGIOTOMOGRAFÍA: imagen axial, se observa tronco de arteria pulmonar en continuidad con RDAP. Ausencia de rama izquierda de arteria pulmonar. Escaso parénquima pulmonar.

Figura 4. Angiotomografía.



Imagen axial: en segmento apical se observa poco parénquima de pulmón izquierdo (→).



Imagen axial: en base de hemitórax izquierdo se observa cardiomegalia y escaso parénquima de pulmón izquierdo (→).

Figura 5. Angiotomografía.



**ANGIOTOMOGRAFÍA 3D RECONSTRUCCIÓN DE IMAGEN:** vista posterior del corazón, se observa arco aórtico izquierdo con arteria subclavia izquierda e inmediatamente debajo de ella, la emergencia de la rama izquierda de arteria pulmonar y ramificación vascular hacia pulmón. La rama izquierda emerge en el sitio del conducto arterioso y el diámetro de la rama izquierda es igual al de aorta descendente.

Figura 6. Angiotomografía 3D.



**ANGIOTOMOGRAFÍA 3D RECONSTRUCCIÓN DE IMAGEN:** vista posterior oblicua del corazón se observa arco aórtico con emergencia de arteria subclavia izquierda e inmediatamente debajo de ella, la emergencia de la rama izquierda de arteria pulmonar con su ramificación vascular hacia pulmón; el diámetro de la rama izquierda es mayor que el segmento distal del arco aórtico (☆). La rama izquierda emerge del origen habitual del conducto arterioso.

Figura 7. Angiotomografía 3D.

La angiogramografía muestra la alteración torácica izquierda con poco parénquima pulmonar por hipoplasia, como se observa en el corte axial y en la angiogramografía con reconstrucción de imagen se define la anatomía y precisa el lugar del origen anómalo de la rama izquierda de arteria pulmonar, la que se visualiza emergiendo en el lugar del conducto arterioso y con un arco aórtico izquierdo. El origen anómalo de una rama de arteria pulmonar de aorta tiene una diversidad de anomalías cardiovasculares asociadas, entre ellas las alteraciones troncoconales, como tetralogía de Fallot, doble vía de salida de ventrículo derecho, ventana aortopulmonar, síndrome de agenesia valvular pulmonar; anomalías vasculares complejas que llegan a formar anillos vasculares, que pueden ocasionar obstrucción de vía aérea y digestiva, entre otras; también, su asociación con defecto septal aislado como lo muestra la imagen del estudio de ecocardiograma al evidenciar un defecto septal a nivel auricular tipo secundum.<sup>10-15,17</sup> La evolución clínica complica con proceso infeccioso e insuficiencia renal y falla orgánica múltiple terminal.

El tratamiento quirúrgico del origen ductal de rama izquierda de arteria pulmonar se puede hacer desde el periodo neonatal y en recién nacidos con bajo peso mediante cateterismo cardíaco (intervencionismo) y, posteriormente, la cirugía correctiva, lo que depende de cada caso particular.<sup>18-20</sup>

## REFERENCIAS

1. Curi CP, Ramírez S, Muñoz L, Calderón CJ, Razo A, Cervantes SJ. Origen anómalo de la rama pulmonar izquierda a partir de aorta ascendente en un niño con estenosis subaórtica asociada. *Arch Cardiol Mex.* 2010; 80(3): 187-191.
2. Reyes CL, Vizcaíno AA, Arévalo SA, Espinosa IG, Bolio CA, Arteaga MM. Diagnóstico ecocardiográfico del origen anómalo de una rama de la arteria pulmonar de la aorta ascendente. *Arch Cardiol Mex.* 2003; 73: 115-123.
3. Mijangos VR, Miranda CHIO, Soto LME, Patiño BEJ, Cano ZR, Covarrubias FAC, Calderón CJ, Martínez GA, Buendía HA, Guaner LV, Cervantes SJL. Anomalous origin of pulmonary branches from the ascending aorta. A report of five cases and review of the literatura. *Jour Cardio Cases.* 2015; 11: 1-6.
4. Hussain AS, Shakir M. Ariff Anomalous Origin of the Left Pulmonary Artery: Hemi-Truncus Arteriosus. *APSP J Case Rep.* 2017; 8-9.
5. Rajanbabu BB, Andrews RD. Left pulmonary artery from descending thoracic aorta: Part of spectrum of anomalous aortic origin of pulmonary arteries? *Ann Pediatr Cardiol.* 2020; 13(1): 104. [En línea, 7 de noviembre 2019]. doi 10.4103/apc.APC 130 19
6. Gnanappa KG, Laohachai K, Orr Y, Ayer J. Isolated Anomalous Origin of the Left Pulmonary Artery From Descending Aorta: An Embryologic Ambiguity. *Ann Thorac Surg.* 2016; 102: e439-4.
7. Trivedi KR, Freedom RM, Yoo S-J. Book Editor(s): Robert M Freedom MD, FRCPC, FACC, O Ont, Shi-Joon Yoo MD, FRCPC, Haverj Mikailia M. R. T (R), William G Williams MD, FRCSC. *Distal Ductal or Ligamentary Origin of the Pulmonary Artery.* Chapter 8.
8. Apostolouloupolou SC, Kelekis NL, Broutzos EN, Ramos S, Kelekis DA. Absent pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implication. *AJR Am Roentgenol.* 2002; 179(5): 1253-1260.
9. Gropler RFRM, Dalal SA, Bierhals JA, Romberg E, Singh KG, Manning BP. Anomalous Origin of Left Pulmonary Artery From the aorta: A Rare Entity in Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg.* 2019; 107: e 181-2.
10. 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(9): 1124-6.

11. Prifti E, Bonacch M, Murzi B, Crucean A, Bernabei M, Luisi SV, Bartolozzi F, Vanni V. Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda de la aorta. Nuestra experiencia y revisión de literatura. *Heart Vessels*. 2003; 18: 79-84.
12. Torres MJM, Rodríguez HL, Zepeda SJR. Origen anómalo de la rama derecha de arteria pulmonar de la aorta ascendente asociado con ventana aortopulmonar. *GacMedMex*. 2016; 152: 116-9.
13. Lee HJ, Jung ET, Lee HY. Anomalous Origin of Left Pulmonary Artery from Aorta with Atrial Septal Defect. *Images in Pediatric Cardiology*. *Pediatr Cardiol*. 2008; 29: 860-861. doi 10.1007/s00246-008-9234-z
14. Gajjar TP, Desai NB. Repair of a Distal Ductal Origin of the Left Pulmonary Artery Associated with a Ventricular Septal Defect. *J Card Surg*. 2012; 27: 625-629. [En línea]. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.2012.01506.x>
15. Cazzaniga M, Rico GF, Ros PP, Quero JC, Rodríguez V del RM. Síndrome de agenesia valvular pulmonar con emergencia ductal de arteria pulmonar: Papel de la ecocardiografía Doppler color. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 132-135.
16. Tankavel PP, KJ, Anderson RH. Two Rare vascular Rings With Ductal Origin of the Left Pulmonary Artery: A Previously Unrecognized Syndrome? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018; 9(3): 352-35.
17. Butera G, Santoro G, Calabró R, Carminati M. Percutaneous treatment of ductal origin of the distal pulmonary artery in low-weight newborns. *J Invasive Cardiol*. 2008; 20(7): 354- 356.
18. Trivedi KR, Karamlou T, Yoo S-J, Williams GW, Freedom MR, McCrindle WB. Outcomes in 45 Children With Ductal origin of the Distal Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg*. 2006; 81: 950-7.
19. Carotti A, Piacentini G. Ductal Origin of the Distal Pulmonary Artery in Truncus Arteriosus. To Editor. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83: 2258-63.
20. Al-Khaldi A, Tamimi O, Sallam M. Surgical experience in the rehabilitation and reimplantation of disconnected pulmonary arteries and its effectiveness in restoring pulmonary haemodynamics and function. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016; 50: 304-10.