

La imagen es la clave: ausencia unilateral de una rama de la arteria pulmonar

The image is the key: unilateral absence of a branch of the pulmonary artery

Enrique Blanca Jover^a, Maria del Mar Bueno García^a, Amy Lozano White^b,
Jose Antonio Gómez Nievas^c, Jose Uberos Fernández^{a,b}

^aDepartamento de Pediatría, Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada, España.

^bDepartamento de Pediatría, Unidad de Neonatología, Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada, España.

^cDepartamento de Radiología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada, España.

Recibido: 10 de julio de 2021; Aceptado: 19 de marzo de 2023

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

La ausencia unilateral de una rama de la arteria pulmonar es una entidad infrecuente e subdiagnosticada, descrita generalmente en forma de casos clínicos, y cuando se presenta aisladamente puede no dar sintomatología hasta edades avanzadas. No hay consenso sobre su tratamiento, reservado generalmente a las complicaciones, por lo que el seguimiento clínico es fundamental.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

A través de la presentación de dos casos de ausencia unilateral en ambas ramas de la arteria pulmonar de manera aislada, diagnosticados en épocas muy precoces de la vida, se demuestra que los métodos de imagen rutinarios y no invasivos, como la ecocardiografía, son claves en la detección y seguimiento de esta entidad.

Resumen

La ausencia unilateral de una rama de la arteria pulmonar (AURAP) es una entidad infrecuente y subdiagnosticada. Con expresión clínica variada sobre todo respiratoria, y más frecuentemente asociada a patología cardíaca congénita, puede presentarse aisladamente y permanecer asintomática largo tiempo. No hay consenso sobre su tratamiento, reservado a las complicaciones, principalmente hipertensión pulmonar, hemoptisis o infecciones respiratorias recurrentes. **Objetivo:** Describir dos casos de AURAP identificados en edades precoces, y la utilidad de las imágenes rutinarias para su diagnóstico. **Casos Clínicos:** Se presentan dos lactantes asintomáticos remitidos para evaluación cardiológica. El primero, con diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho, derivado al mes de vida para descartar anomalías asociadas. En la ecocardiografía se constató AURAP izquierda aislada, apoyada con radiología básica. La angiotomografía confirmó AURAP e hipoplasia de pulmón izquierdo. Se decidió sólo seguimiento clínico. El segundo, neonato de 2 semanas derivado por hallazgo de soplo sistólico. Se diagnosticó ecocardiográficamente agenesia de rama pulmonar derecha sin otros defectos asociados, confirmado con angiotomografía. Radiografía torácica básica inicialmente sin altera-

Palabras clave:

Ausencia Unilateral de Ramas Pulmonares; Ecocardiografía; Arteria Pulmonar; Angiotomografía; Cardiopatía Congénita; Hipoplasia Pulmonar

ciones. En control a las 6 semanas se identificó colapso pulmonar derecho. Se decidió seguimiento clínico. Ambos casos fueron sospechados mediante ecocardiografía, se confirmaron con angiotomografía. Con 1,5 años y 6 meses respectivamente, presentaron buena evolución, buen crecimiento, y control estrecho de los procesos respiratorios intercurrentes. **Conclusiones:** La AURAP puede cursar sin síntomas cuando se presenta aisladamente, y pasar desapercibida. Mediante los métodos de imagen simple entre los que destaca la ecocardiografía puede sospecharse, debiendo confirmarse posteriormente mediante la realización de angiotomografía o angioresonancia.

Abstract

Unilateral absence of pulmonary artery (UAPA) is a rare and underdiagnosed entity. Due to its varied clinical expression, especially respiratory and most frequently associated with congenital heart disease, it can also present in isolation and remain asymptomatic for a long time. There is no consensus on its treatment, which is generally reserved for the presence of complications, mainly pulmonary hypertension, hemoptysis, or recurrent respiratory infections. **Objective:** To describe two cases of UAPA identified early in life, and the usefulness of routine imaging tests for its diagnosis. **Clinical Cases:** We present two clinical cases of asymptomatic children referred for pediatric cardiological assessment. The first one was 1 month old, with a prenatal diagnosis of right aortic arch, that was referred to rule out associated anomalies. An echocardiographic evaluation confirmed left isolated UAPA, sustained by plain radiography. CT angiography confirmed UAPA and left lung hypoplasia. Only clinical follow-up was determined. The second case is a 2-week-old neonate who was referred due to a systolic murmur. Right pulmonary artery agenesis was diagnosed by echocardiography with no other associated defects and was confirmed by CT angiography. Plain chest radiography showed no alterations initially, however, after 1.5 months of follow-up, right lung collapse was detected so clinical follow-up was decided. Both cases were suspected by echocardiography and confirmed by CT angiography. At 1.5 years and 6 months old, respectively, they show a good evolution, with good growth, and close monitoring of their intercurrent respiratory processes. **Conclusions:** UAPA can be asymptomatic when occurs in isolation and go unnoticed. Through simple imaging methods, especially echocardiography, it can be suspected and must be confirmed later by CT angiography or MRI angiography.

Keywords:

Unilateral Absence of Pulmonary Artery; Echocardiography; Pulmonary Artery; CT Angiography; Congenital Heart Defect; Pulmonary Hypoplasia

Introducción

La ausencia unilateral de una rama de la arteria pulmonar (AURAP), es una entidad clínica infrecuente. Su incidencia se ha estimado que podría ser de 1/200000 personas; en el 60 % de los casos la ausencia es de rama derecha¹.

Usualmente asociada a cardiopatías congénitas, puede presentarse clínicamente de manera aislada en aproximadamente un 30% de los casos^{2,3}. En este último supuesto puede permanecer asintomática o con escasa sintomatología de índole respiratoria durante largo tiempo, y de ahí su infradiagnóstico⁴.

Embriológicamente, se debe a la involución de uno de los dos pares del sexto arco aórtico, a nivel proximal, que está destinado a convertirse en una rama de la arteria pulmonar⁵. Esta, puede pasar inadvertida en época fetal por el desarrollo relativamente normal del pulmón afecto, debido a la suplementación vascular de esa parte distal de esa rama arterial no desarrollada por parte del ductus arterioso. Tras nacer y con el cierre ductal, se establecerá la hipoplasia pulmonar progresiva^{6,7}. En esta situación, pueden desarrollarse colaterales

arteriales con alto riesgo de hemoptisis. A menudo, los pacientes se presentan con un pequeño pulmón hiperlúcido del lado afectado en la radiografía de tórax⁵.

Hay pocos casos reportados en niños y aún no hay consenso sobre su tratamiento, reservado generalmente a la presencia de complicaciones, principalmente hipertensión pulmonar, hemoptisis o infecciones respiratorias recurrentes⁸.

El objetivo de este estudio es reportar dos casos de ausencia unilateral de ramas pulmonares identificados en edades precoces, y la utilidad de las imágenes rutinarias para su diagnóstico.

Casos Clínicos

Caso 1

Lactante femenina de 1 mes de vida derivada para reevaluación en cardiología por diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho aislado en época fetal. Sin otros antecedentes de interés, nacida a término a las 39 semanas con 3.220 g y con periodo neonatal sin incidencias, asintomática cardiovascular y con incremento

pondoestatural adecuado. Prenatalmente se realizó estudio genético básico, que incluía delecciones 22q11, con resultado negativo. Sin hallazgos significativos al examen físico, con saturaciones de oxígeno normales.

En la evaluación ecocardiográfica se objetivó tronco pulmonar normal y rama pulmonar derecha normales en dimensiones, flujo y trayecto. En dicha evaluación no se identificó rama pulmonar izquierda, visualizando un mínimo vaso compatible con ductus arterioso mínimo a ese nivel. En radiografía de tórax realizada a los 2 meses de vida se constató un campo pulmonar izquierdo velado completamente con desplazamiento traqueal ipsilateral. La angiotomografía confirmó los hallazgos de aplasia de rama pulmonar e hipoplasia de pulmón izquierdo. La gammagrafía de perfusión realizada complementariamente por los especialistas en neumología pediátrica, no presentó captación en pulmón izquierdo.

La paciente ha continuado sólo con seguimiento clínico con buena evolución; al año y medio de edad, ha estado en control estrecho de sus procesos respiratorios intercurrentes, sin tratamiento habitual salvo exacerbaciones de dicha patología, con crecimiento adecuado y en clase funcional cardíaca normal.

Caso 2

Neonato de 2 semanas producto de embarazo controlado de curso normal y parto a término eutócico, con peso de 3.380g, fue hospitalizado en sala neonatal debido a mala tolerancia oral e hipoglucemia leve asintomática. Además, presenta necesidades de oxigenoterapia leves para mantener saturaciones de manera intermitente, con evaluación radiológica torácica inicial sin alteraciones. Fue derivado a cardiología por hallazgo de soplo en la exploración habitual.

En la evaluación cardiológica estaba asintomático, con exploración física sin alteraciones significativas y saturación adecuada. En la ecocardiografía destacaba arteria pulmonar principal de calibre y flujo normal saliendo de ventrículo derecho; rama pulmonar izquierda confluyente de calibre y flujo normal; no se apreció rama pulmonar derecha ni ductus. Valores de presiones pulmonares normales mediante estimación indirecta. Se apreció vaso mínimo que parte de aorta torácica descendente hacia lado derecho con flujo continuo de 2 mm y no se identificó donde desembocaba. Con lo que se diagnosticó de aplasia de rama pulmonar derecha. La radiografía de tórax realizada en dicha visita no presentaba alteraciones significativas.

En el seguimiento a la paciente en la radiografía realizada a las 6 semanas de vida se constataron imágenes de colapso pulmonar derecho, con pérdida de volumen y dextrocardización. En el pulmón izquierdo no se objetivan alteraciones. La tomografía cardíaca realizada con 2 meses confirmó los hallazgos.

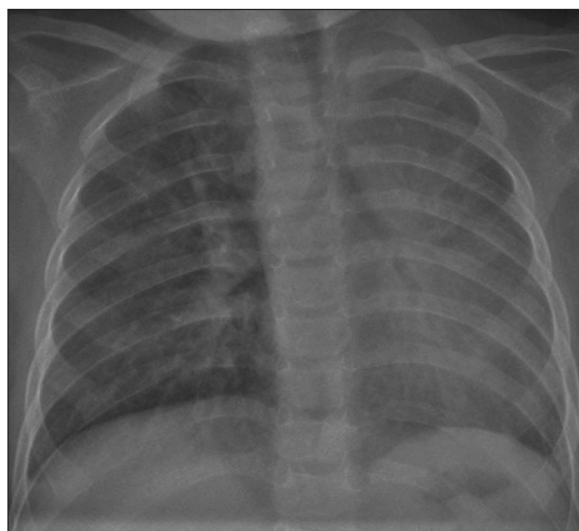


Figura 1. Caso 1. Radiografía del caso de agenesia de rama pulmonar izquierda realizada a los 2 meses. Obsérvese el campo pulmonar izquierdo velado completamente con desplazamiento traqueal ipsilateral y levocardización.

La paciente ha continuado con seguimiento clínico, en última evaluación, con 6 meses de edad, presentaba una evolución clínica sin incidencias, sin necesidades de oxigenoterapia, creciendo adecuadamente y sin haber precisado ingresos hospitalarios.

Se expone de manera gráfica la comparativa de ambos casos. En las figuras 1 y 2 de imágenes radiográficas, de especial interés la apreciación evolutiva de la hipoplasia pulmonar tras cierre ductal en caso de agenesia de rama pulmonar derecha (figura 2). La figura 3 (A y B) expone un corte ecográfico tipo de tronco y ramas pulmonares, clave para aclarar la imagen de agenesia de rama pulmonar izquierda (figura 4A) y derecha (figura 4B). La figura 5 corresponde a la angiotomografía confirmatoria en ambos casos.

Discusión

La AURAP es una afección rara que generalmente se presenta asociado a cardiopatías complejas con manifestaciones clínicas muy definidas, como la cianosis (Fallot, truncus, atresia pulmonar); también aisladamente, como nuestros casos expuestos, en cuyo caso puede permanecer de manera asintomática durante mucho tiempo^{6,7,9}. En los casos aislados, en la evolución la hemoptisis o infecciones respiratorias frecuentes pueden ser la manifestación clínica inicial. La hipertensión pulmonar es frecuente que se desarrolle a lo largo de la evolución debida al hiperflujo pulmonar ipsilateral⁵, pudiendo suceder hasta en el 45% de los casos y constituye la complicación más temida^{7,9}.

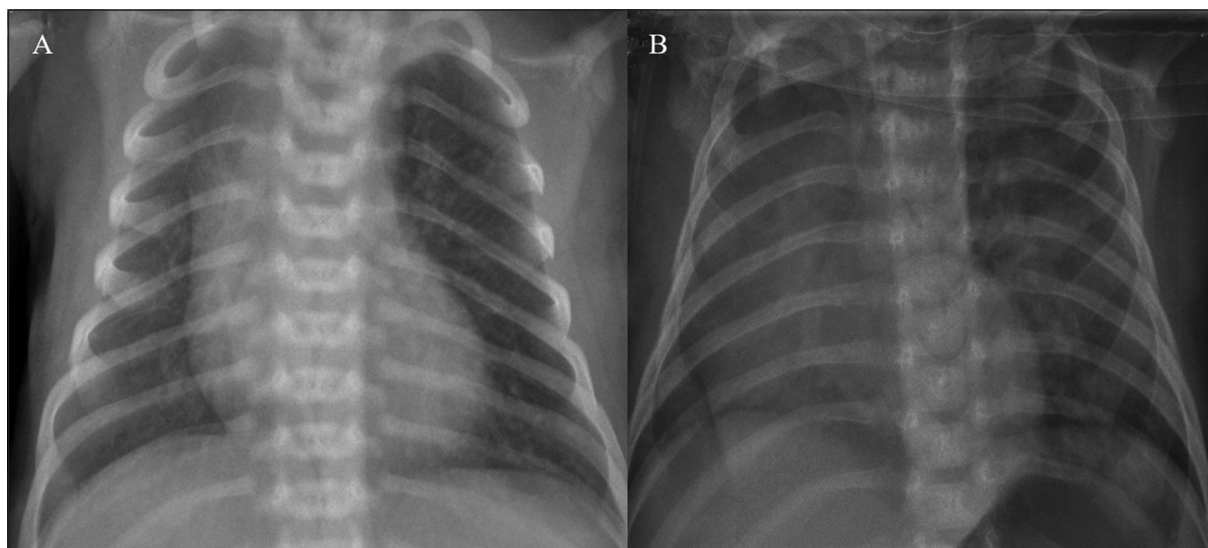


Figura 2. Caso 2. Radiografía del caso de agenesia de rama pulmonar derecha. (A) Con 2 semanas de vida. No se evidencian alteraciones. (B) Con 1,5 meses. Aquí se ve la dextrocardización y colapso de mismo campo pulmonar.

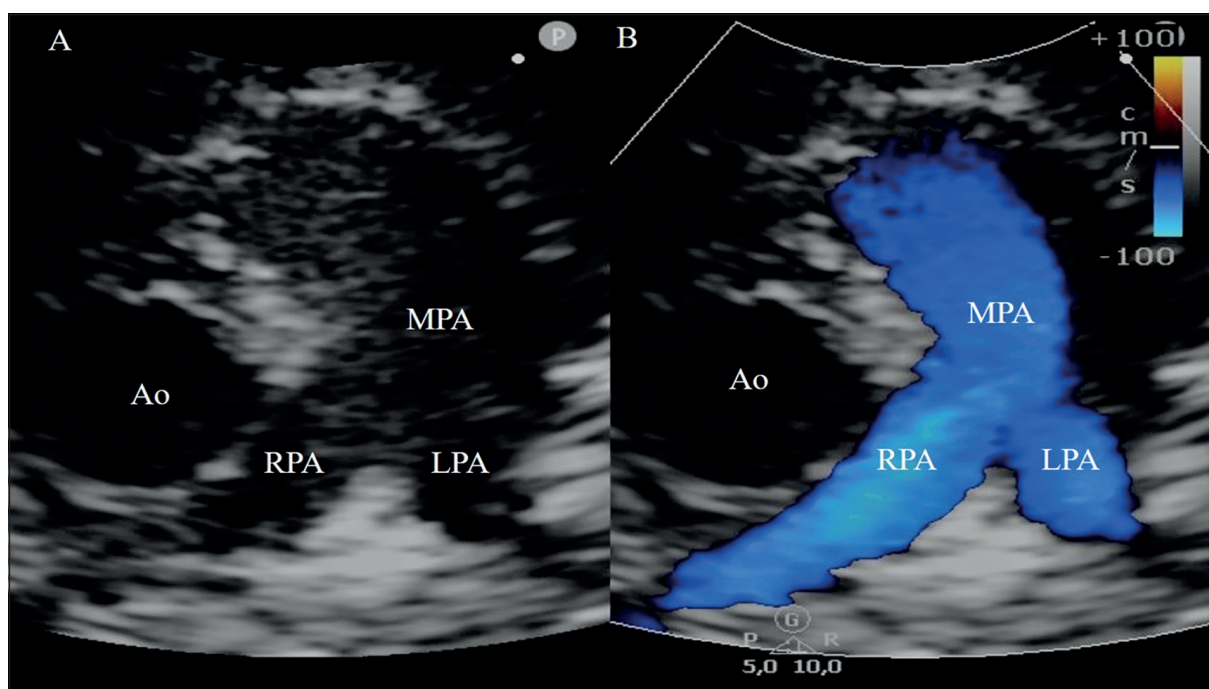


Figura 3. Proyecciones ecocardiográficas tipo para valorar el tronco y ramas pulmonares en 2 dimensiones (A) y con Doppler color (B). Ao: Aorta; MPA: Tronco pulmonar o arteria pulmonar principal.; LPA: Rama pulmonar izquierda; RPA: Rama pulmonar derecha.

La imagen es la clave en el diagnóstico. El diagnóstico preciso puede requerir varias modalidades. La radiografía torácica sienta las sospechas^{6,7,10}. La ecocardiografía, se ha defendido útil como modalidad de cribado, pero se declara por algunos autores insuficiente para hacer un diagnóstico definitivo^{7,8,11}. Pensamos que es una prueba clave para el diagnóstico. La valoración ecográfica de la arteria pulmonar con sus ramas

es rutinaria y medible en la práctica pediátrica¹²; la demostración del extremo ciego de dicha arteria es por lo tanto objetivable de manera total como se ha demostrado en los casos descritos. En este ámbito, y dentro del diagnóstico diferencial, debemos contemplar posibilidades como el origen anómalo de arteria pulmonar desde aorta ascendente o desde ductus arterioso, o un “sling” de arteria pulmonar, donde la rama pulmonar

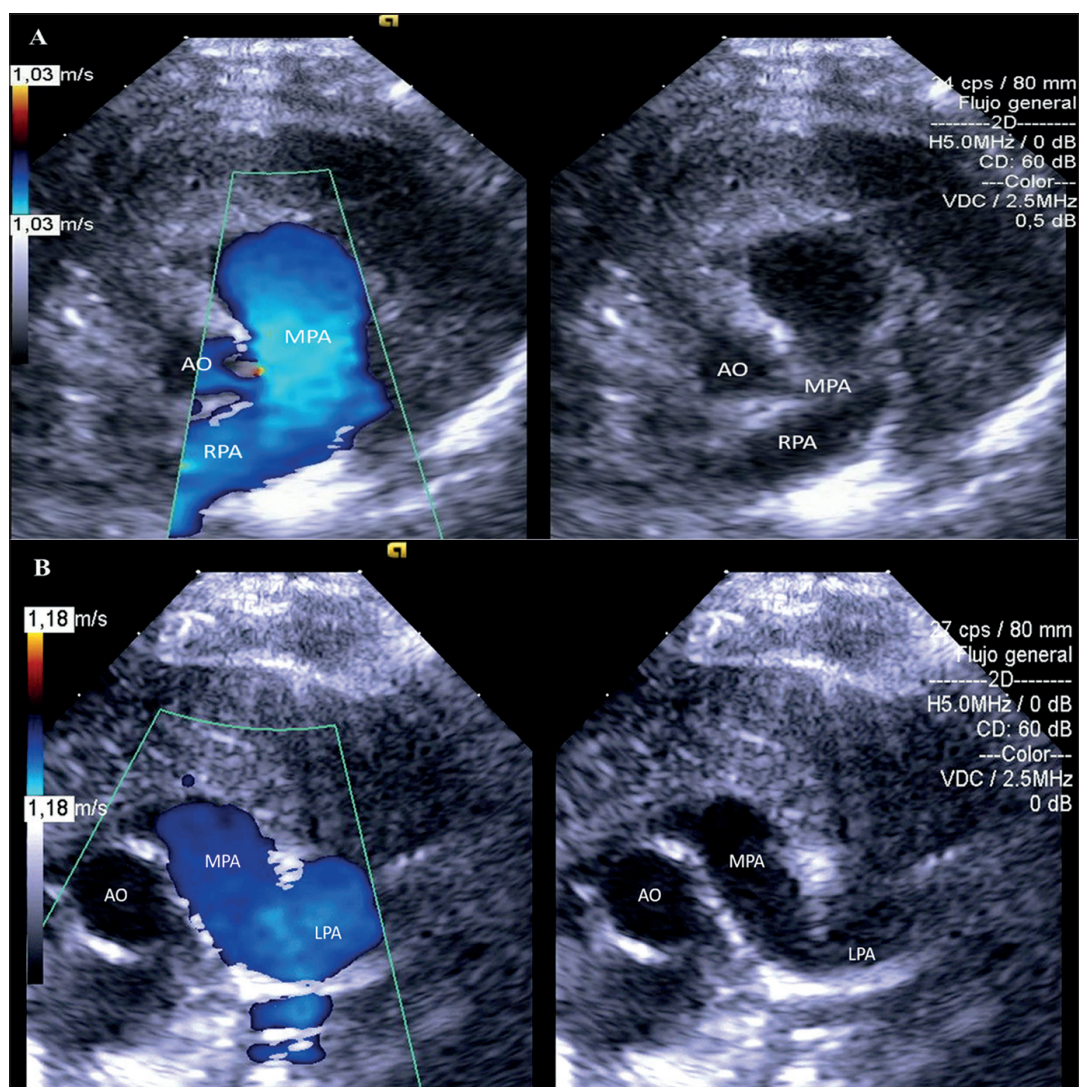


Figura 4. Ecocardiografía siguiendo la proyección base de los casos expuestos. **(A)** Ausencia de rama pulmonar izquierda (caso 1). **(B)** Derecha (caso 2). Ao: Aorta; MPA: Tronco pulmonar o arteria pulmonar principal.; LPA: Rama pulmonar izquierda; RPA: Rama pulmonar derecha.

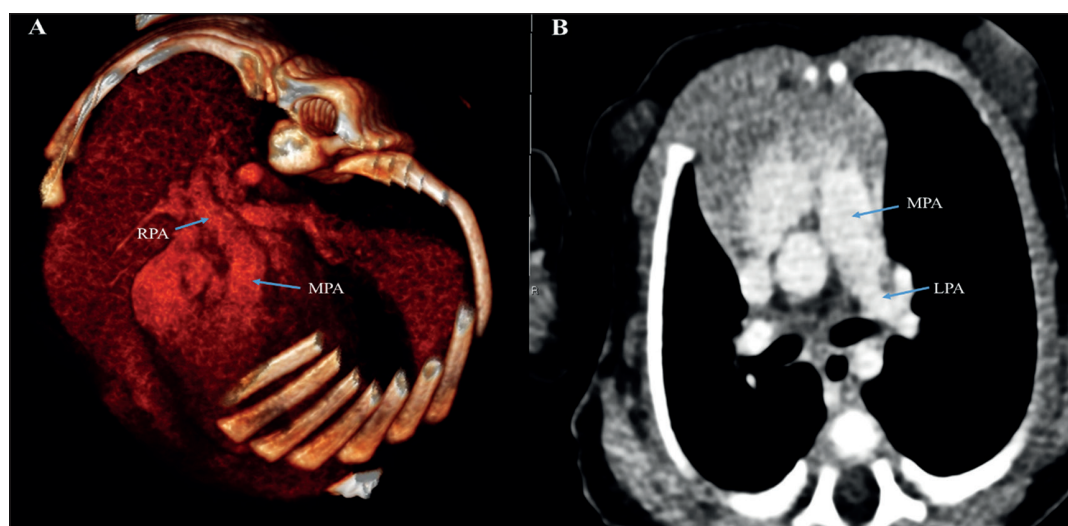


Figura 5. Angiografía por tomografía computarizada. **(A)** Caso 1. Ausencia de rama pulmonar izquierda con reconstrucción de imagen 3D. **(B)** Caso 2. Ausencia de rama pulmonar derecha. MPA: Tronco pulmonar o arteria pulmonar principal; LPA: Rama pulmonar izquierda; RPA: Rama pulmonar derecha.

izquierda sale de la derecha, creando un anillo vascular con sintomatología respiratoria. Es relevante la evaluación de la irrigación pulmonar desde colaterales o desde aorta descendente, el retorno venoso pulmonar ipsilateral a la agenesia, que normalmente estará disminuido significativamente o ausente. Asimismo, la frecuente asociación de defectos congénitos cardiacos se confirma o descarta con la ecocardiografía.

La imagen ecográfica permite detectar y estimar evolutivamente la presión arterial pulmonar. No conlleva riesgos. No es invasiva, es de obtención rápida y con un coste aceptable^{11,13}. La ecocardiografía podría considerarse como el principal método para detectar la AURAP, pero aún necesita confiar en la tecnología y la experiencia del operador, así como la comprensión de la enfermedad, por lo que hay todavía una alta tasa de diagnóstico perdido. Por eso, el diagnóstico definitivo se hace mediante angiotomografía computarizada, o angioresonancia magnética, que además definen con exactitud los diferentes campos pulmonares y sus fuentes de flujo^{12,13}.

No hay consenso sobre el tratamiento, ofreciéndose diferentes alternativas ante la presencia de clínica^{3,6,7,9}. Generalmente la actitud es conservadora, recomendándose la vigilancia periódica, al menos anualmente, mediante ecocardiografía para controlar la aparición y desarrollo de hipertensión pulmonar, elemento clínico fundamental en su seguimiento¹⁴. Cuando aparece, el tratamiento con vasodilatadores específicos (bloqueantes de los canales de calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa, antagonistas de las endotelinas), pueden mejorar la evolución del paciente. En hemoptisis recurrentes o severas está indicada la embolización, lobectomía o la neumectomía; las actuaciones quirúrgicas también se reservan para presentaciones con infecciones pulmonares repetidas, y con importante repercusión en la salud del paciente. Alternativamente, se podría intentar en casos seleccionados detectados en épocas precoces de la vida, con un mínimo remanente de rama arteria pulmonar procedimientos de revascularización, mediante injertos (de pericardio autólogo,

aloinjertos, o material protésico), con resultados exitosos reportados de manera individual^{15,16}.

Conclusiones

La AURAP es una entidad heterogénea en su edad y forma de presentación pudiendo cursar sin síntomas largo tiempo cuando se presenta aisladamente, y pasar desapercibida. Mediante métodos de imagen simple y no invasivos entre los que destaca ecocardiografía puede sospecharse, debiendo confirmarse posteriormente mediante otros procedimientos más exactos como la angiotomografía o angioresonancia. La ecocardiografía, además de excelente herramienta de screening en este caso, constituye la herramienta clave en su seguimiento.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

1. Bouros D, Pare P, Panagou P, et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest*. 1995;108(3):670-6. doi: 10.1378/chest.108.3.670.
2. Raymond A, Pedretti E, Privitera G, et al. Neonatal diagnosis of isolated absence of the right pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Ital J Pediatr*. 2018;44(1):27. doi: 10.1186/s13052-018-0465-1.
3. Wang P, Yuang L, Shi Y, et al. Isolated unilateral absence of pulmonary artery in adulthood: a clinical analysis of 65 cases from a case series and systematic review. *J Thorac Dis*. 2017;9(12): 4988-96. doi: 10.21037/jtd.2017.11.49.
4. 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(4):1471-7. doi: 10.1378/chest.122.4.1471.
5. Jariwala P, Maturu VN, Christopher J, et al. Congenital isolated unilateral agenesis of pulmonary arteries in adults: case series and review. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;37(Suppl 1):144-54. doi: 10.1007/s12055-020-01032-w.
6. Alison M, Garel L, Bigras JL, et al. Unilateral absence of pulmonary artery in children: bronchovascular anatomy, natural course and effect of treatment on lung growth. *Pediatr Radiol*. 2011;41(4):459-68. doi: 10.1007/s00247-010-1877-2.
7. Trivedi KR, Karamlou T, Yoo SJ, et al. Outcomes in 45 children with ductal

- origin of the distal pulmonary artery. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(3):950-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.08.065.
8. Welch K, Hanley F, Johnston T, et al. Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: surgical repair and follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79:1399-402.
 9. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, et al. Unilateral absence of pulmonary artery: Pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis.* 2013;106(8-9):448-54. doi: 10.1016/j.acvd.2013.05.004.
 10. Reading DW, Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2012;25(2):115-8. doi: 10.1080/08998280.2012.11928802.
 11. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Brountzos EN, et al. "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;179:1253-60.
 12. Kendall K, Younoszai AK, Lai WW, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23(5):465-95; quiz 576-7. doi: 10.1016/j.echo.2010.03.019.
 13. Tian M, Zheng M. Unilateral absence of pulmonary artery analysis based on echocardiographic feature. *Rev Cardiovasc Med.* 2021;22(2):483-8. doi: 10.31083/j.rcm2202055.
 14. Ghazarian A, King M, Premyodhin N, et al. Pulmonary hypertension in an adult with unilateral absence of left pulmonary artery. *SAGE Open Med Case Rep.* 2022;10:2050313X221127667. doi: 10.1177/2050313X221127667.
 15. Kim GB, Ban JE, Bae EJ, et al. Rehabilitation of pulmonary artery in congenital unilateral absence of intrapericardial pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(1):171-8. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.09.072.
 16. Von Stumm M, Biermann D, Reichensperner H, et al. Autologous Tissue Technique to Repair Unilateral Isolated Absence of a Pulmonary Artery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021;12(4):547-59. doi: 10.1177/2150135119825588.