

Dr. Jorge Andrés Delgado de Bedout,¹
 Dra. Mónica Guzmán Bustamante,
 Dr. Pedro Abad Díaz,
 Dr. Víctor Daniel Calvo Betancur

Conexión anómala parcial de las venas pulmonares

RESUMEN

Introducción. La conexión anómala parcial de las venas pulmonares (CAPVP) se define como la conexión de una o más, pero no de todas, las venas pulmonares al atrio derecho o a uno de sus sitios tributarios (venas sistémicas).

Presentación de caso. Varón de 5 años con deterioro de su estado funcional, fatigabilidad y disminución de la tolerancia al

ejercicio, motivo por el que fue llevado a consulta especializada y múltiples estudios de imagen.

Discusión. La fisiopatología de la CAPVP está dada por un aumento en el flujo pulmonar como consecuencia de la recirculación de la sangre oxigenada a través de las cavidades derechas. En muchas ocasiones es un hallazgo incidental asintomático, especialmente cuando el cortocircuito es menor de 2:1

($Q_p/Q_s < 2$). La resonancia magnética es útil en el diagnóstico, en la cuantificación del cortocircuito y en la toma de decisiones.

Palabras clave: conexión anómala parcial de venas pulmonares, cardiopatías congénitas, resonancia magnética.

Continúa en la pág. 61

¹ Fundación Instituto de Alta Tecnología Médica de Antioquia -IATM- Cra.50 No. 63-95
 Copias (copies): Dr. Jorge Andrés Delgado de Bedout.
 E-mail: jorge.delgadojandres@gmail.com/investigacion@iatm.com.co

Introducción

La conexión anómala parcial de las venas pulmonares (CAPVP) representa de 0.4 a 0.7% de las malformaciones congénitas reportadas en autopsias.^{1,2} Este grupo de malformaciones vasculares se define como la anomalía congénita en la cual una o más venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica, en lugar de su conexión normal al atrio izquierdo.³⁻⁵ Las anomalías de las venas pulmonares derechas se derivan embriológicamente del sistema venoso cardinal derecho como son la vena cava superior, la vena cava inferior o el atrio derecho. Por otra parte, las CAPVP del lado izquierdo se conectan usualmente con el sistema venoso derivado embriológicamente del sistema cardinal izquierdo como son el seno coronario o la vena innominada izquierda mediante la vena vertical.⁶⁻⁹

En etapas tempranas del desarrollo embriológico el pulmón está inmerso en el plexo vascular del intestino anterior, que es el plexo esplácnico, parte del cual más adelante forma el lecho vascular pulmonar y, como aún no hay conexión con el corazón, el pulmón drena a través del plexo esplácnico (venas umbilicovitelines

y cardinales).^{3,4} Tardíamente en el desarrollo embriológico, el corazón, por medio de una evaginación desde la región sinoatrial (vena pulmonar común), se une con la región pulmonar del plexo esplácnico. El desarrollo anormal de este sistema conector corazón-pulmón puede originar una amplia gama de conexiones pulmonares anómalas.^{3,4,10}

Caso clínico

Niño de 5 años con deterioro de su estado funcional dado por fatigabilidad y disminución de la tolerancia al ejercicio, motivo por el que durante un episodio febril su madre decidió consultar al médico. En el examen físico se encontró frecuencia cardíaca de 115/min, presión arterial de 90/50, frecuencia respiratoria de 24/min y oximetría de 96%. A la auscultación cardíaca se encontró un soplo mesosistólico en C2-2 con segundo ruido pulmonar de intensidad normal sin otros hallazgos significativos. Por tal motivo, se le remitió a ecocardiografía en la que se reportaron: *situs solitus*, concordancias auriculoventricular y ventriculoarterial, válvulas auriculoventriculares y sigmoideas normales, moderada dilatación de las cavidades derechas sin defectos septales o signos de hipertensión pulmonar. Debido a la dilatación de las cavidades derechas y a la no visualización de las

ABSTRACT

Introduction. Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC) is defined as the connection of one or more, but not all, pulmonary veins to the right atrium or one of its tributary sites (systemic veins).

Case presentation. Five year-old male patient with

deterioration of his functional condition, chronic fatigue and decrease of tolerance to the exercise, reason for which he is taken to specialized consultation and multiple imaging studies.

Discussion. PAPVC physiopathology is given by an increase in the lung flow as consequence of oxygenated blood recirculation through right cavities. In many occasions, it is an incidental asymptomatic

finding, especially when the shunt is smaller than 2:1 ($Qp/Qs < 2$). Magnetic resonance is useful in the diagnoses and in the quantification of the shunt, useful in decisions making.

Key words: Partial anomalous pulmonary veins connection, congenital cardiopathies, magnetic resonance.

venas y las arterias pulmonares por problemas de ventana acústica, se recomendó la realización de una resonancia magnética cardíaca con angiorresonancia (RMC). Los hallazgos de la RMC se observan en las figuras 1a, 1b, 1c y 1d.

¿Cuál es su diagnóstico?

Conexión anómala parcial supracardiaca de venas pulmonares superior y media izquierdas a vena innominada o braquicefálica izquierda.

El resultado de la resonancia magnética contrastada cardíaca y del tórax con técnicas de análisis cuantitativo de contraste de fase (*Phase Contrast*) o secuencia con codificación de velocidad (*Velocity-encoded*) y angiorresonancia reportó:

- Conexión anómala parcial de venas pulmonar superior y media izquierdas a colector (vena vertical) en dirección a la vena innominada o braquicefálica izquierda. Figuras 1c, 1d, 1e y 1f.
- Dilatación de aurícula y ventrículo derechos. Figuras 1a y 1b.
- Cortocircuito de izquierda a derecha con Qp/Qs : 1.46. Figuras 1g, 1h y 1i.
- Flujo en la vena vertical izquierda (CAPVP) de 18 ml por latido. Figura 1j.
- No se observaron otras malformaciones cardíacas o torácicas asociadas.

El paciente fue llevado a cirugía para la corrección de la conexión anómala mediante la reconexión del colector o vena vertical a la auriculilla izquierda, la cual fue exitosa.

Actualmente el niño no presenta síntomas, tiene buena tolerancia al ejercicio y no ha presentado infecciones respiratorias. La ecocardiografía de control reportó

que las cavidades cardíacas derechas regresaron a su tamaño normal.

Discusión

Las CAPVP más frecuentes son las originadas en el pulmón derecho. Las más comunes son la conexión anómala de la vena pulmonar superior derecha a la cava superior y las conexiones de una o más de las venas pulmonares derechas al atrio derecho o a la vena cava inferior (síndrome de la cimitarra).¹¹⁻¹³ En cambio, sólo 10% de las CAPVP se originan del pulmón izquierdo siendo la más común la conexión anómala de la vena pulmonar superior a la vena innominada o braquicefálica izquierda, ya sea directamente o a través de una vena vertical.¹⁴⁻¹⁶ Con menor frecuencia se observa la conexión anómala de todas las venas pulmonares izquierdas a la vena braquicefálica o a la subclavia izquierda. Como grupo, las CAPVP izquierdas coexisten generalmente con una comunicación interauricular (CIA) o con un foramen oval permeable y menos frecuentemente con otras lesiones congénitas cardíacas tales como el defecto interventricular o la estenosis supravalvular pulmonar.⁶⁻⁹

La conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la cava superior se asocia también con la CIA tipo seno venoso y el síndrome de la cimitarra con otras anomalías extracardiacas tales como: hipoplasia del pulmón derecho, pulmón en herradura, dextroversión, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, colaterales de aorta a pulmón derecho, secuestro pulmonar, alteraciones vertebrales, escoliosis y riñón en herradura.^{3,17-19} Adicionalmente se han descrito múltiples anomalías intracardiacas en los pacientes con CAPVP, las más frecuentemente encontradas son la comunicación interauricular, la comunicación interventricular, la persistencia del conducto arterioso, la coartación de aorta, la tetralogía de Fallot y el doble tracto de salida del ventrículo derecho.^{12,13}

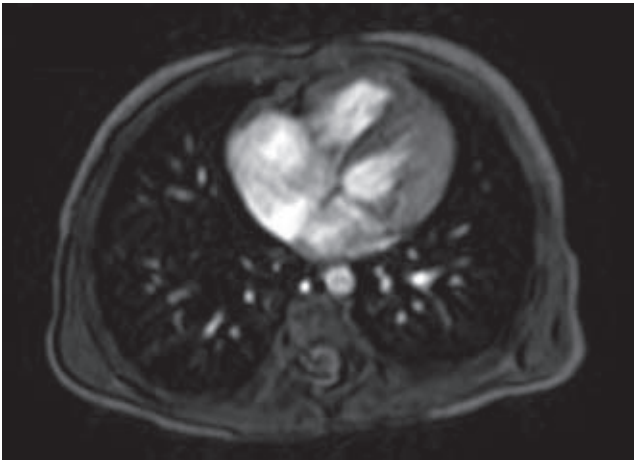


Figura 1a. Secuencia SSFP cuatro cámaras en sístole.

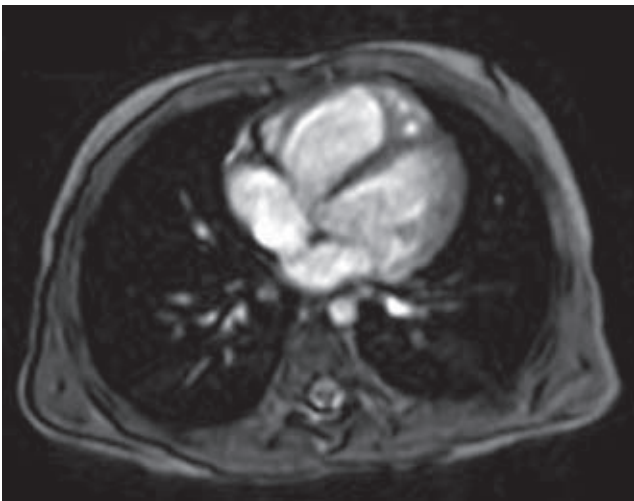


Figura 1b. Secuencia SSFP cuatro cámaras en diástole.

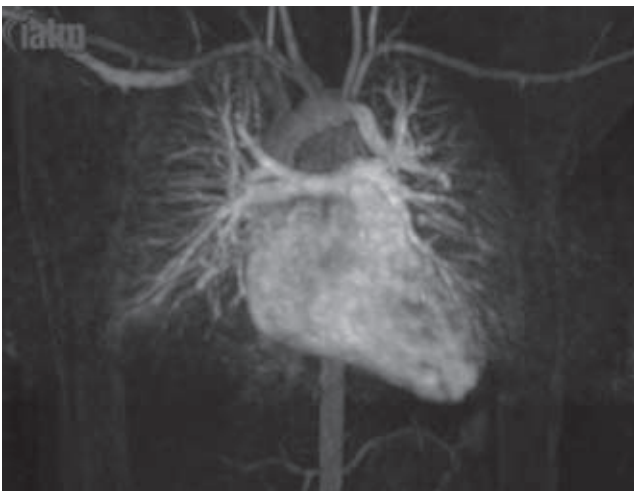


Figura 1c. MIP coronal de la angiorresonancia contrastada en fase pulmonar.



Figura 1d. MIP coronal de la angiorresonancia contrastada en fase tardía.



Figura 1e. Reconstrucción de volumen en vista anteroposterior. Se observa la conexión anómala de las venas pulmonares media y superior izquierdas a la vena vertical, la cual drena a la vena braquiocefálica izquierda (flechas rojas).



Figura 1f. Reconstrucción de volumen en vista posteroanterior. Muestra la conexión anómala (flecha roja) y además confirma la unión normal de las restantes venas pulmonares a la aurícula izquierda (flechas verdes).



Figura 1g. Cine PC (Phase Contrast) o VEC MR (Velocity-encoded) de la aorta ascendente. Esta técnica permite definir la dirección del flujo sanguíneo (rojo en sentido cefálico y azul en el plano caudal) y establecer los volúmenes latido necesarios en el cálculo de la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha.

La fisiopatología de esta entidad está dada por un aumento en el flujo pulmonar como consecuencia de la recircularción de la sangre oxigenada a través de las cavidades derechas. La presentación hemodinámica dependerá de factores como son: el número de venas pulmonares anómalamente conectadas, la localización de dicha conexión, la presencia o ausencia de CIA y el tamaño de la misma. Cuando solo existe una vena anómala el flujo pulmonar incrementado es de 20 a 25% por lo que el paciente suele ser asintomático.^{5,12,13}

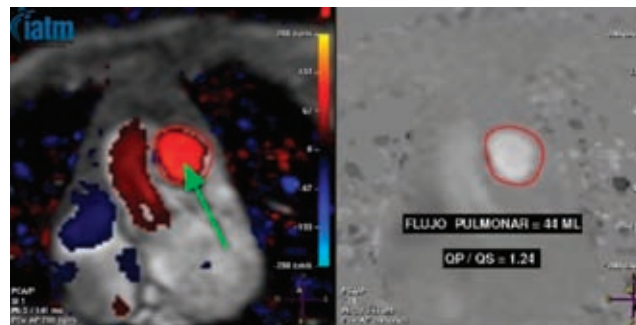


Figura 1h. Cine PC (Phase Contrast) o VEC MR (Velocity-encoded) de la arteria pulmonar. En este plano coronal se codificó la dirección del flujo anteroposterior en naranja (arteria pulmonar). El volumen latido calculado permitió establecer la magnitud del cortocircuito mediante el ratio Qp/Qs.

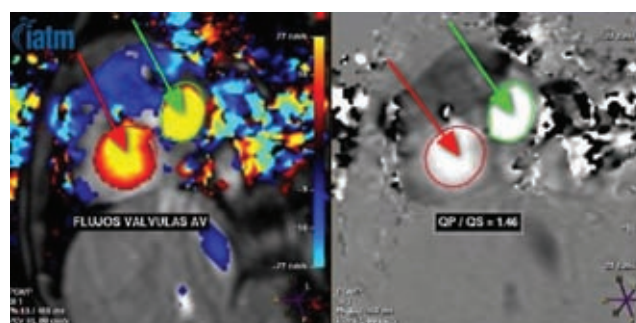


Figura 1i. Cine PC o VEC MR de las válvulas auriculoventriculares mitral (flecha verde) y tricúspide (flecha roja). La valoración de los flujos a este nivel permitió calcular por este método un ratio Qp/Qs de 1.46. En ausencia de valvulopatías es una buena estrategia para medir, simultáneamente, los flujos sanguíneos a través de la válvulas tricúspide y mitral.

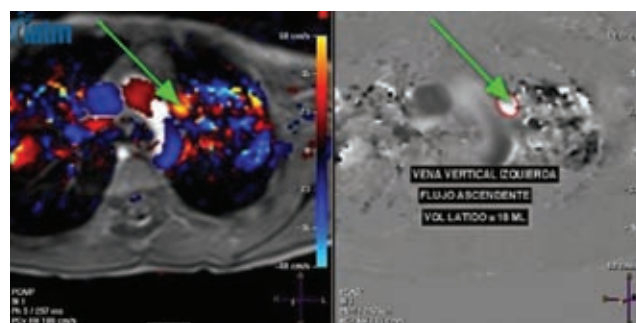


Figura 1j. Cine PC o VEC MR de la vena vertical izquierda. Mediante la codificación de color se confirma la dirección cefálica del flujo en el interior de esta vena anómala (flecha verde). Además se pudo cuantificar el volumen latido (18 mL).

Aunque en muchas ocasiones la CAPVP es un hallazgo incidental asintomático, especialmente cuando el cortocircuito es menor de 2:1 ($Q_p/Q_s < 2$), se debe

reconocer su importancia debido a que la ligadura inadvertida de ella causa edema lobar persistente, la neumonectomía contralateral a una CAPVP la convierte en una lesión crítica por el aumento en el cortocircuito requiriendo reimplantación y, por último, cuando está asociada a una CIA, el aumento del flujo pulmonar es mayor y usualmente los pacientes son sintomáticos a una menor edad. La presencia de una CIA también se asocia con el riesgo de embolismo paradójico y accidente cerebrovascular.^{5,12,13}

La evaluación de las CAPVP suele ser difícil en la ecocardiografía y la angiografía convencionales debido a la pobre ventana acústica y penetración en la primera y a la dilución del medio de contraste yodado inyectado en la segunda, lo cual hace que la resonancia magnética sea la prueba ideal para el estudio no invasivo de las anomalías de las venas pulmonares. La tomografía multidetector también es excelente y rápida en la identificación de la anatomía de las venas pulmonares y de las lesiones asociadas, pero tiene la desventaja del uso de radiación ionizante y limitaciones para suministrar información funcional de los flujos vasculares.^{4,20,21}

Los objetivos de la resonancia magnética en esta afección son el delineamiento exacto de la anatomía

con localización, tamaño y sitio de conexión de la vena anómala. Además de otros datos como son: dimensión y función ventricular con especial énfasis en el volumen de fin de diástole del ventrículo derecho y medición del flujo en la arteria pulmonar y en la aorta ascendente para determinar la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha mediante la medición del radio Qp/Qs.²⁰⁻²⁶

Conclusión

Las CAPVP son con frecuencia asintomáticas y por lo tanto pueden representar un hallazgo incidental, especialmente cuando el cortocircuito es menor de 2:1; sin embargo, su reconocimiento es importante debido a la asociación entre ellas y otras malformaciones congénitas. Cuando las CAPVP no se diagnostican apropiadamente se aumenta el riesgo de complicaciones pulmonares, cardíacas o cerebrales. La resonancia magnética es la técnica diagnóstica de elección en los casos de CAPVP debido a que se obtiene información anatómica y funcional precisa y útil para definir la mejor conducta de manejo, ya sea quirúrgica o expectante; además es una técnica no invasiva que no usa radiación ionizante.

Referencias

1. Healey JE. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952;23:433-444.
2. Geva T, Van Praagh S. Abnormal systemic venous connections. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, (eds.) *Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 6th ed., Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, 2001;pp:785-786.
3. Corno A, Festa G. Congenital Heart Defects. Decision making for surgery. Würzburg: Springer-Steinkopff, 2008.
4. Didier D, Ratib O. Dynamic Cardiovascular MRI. Principles and Practical Examples. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 2003.
5. Galleti L, Casado R. Anomalías de las venas pulmonares. En: Zabala Argüelles J. *Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica*. Madrid: Sociedad Española de Cardiología, 2005; Capítulo 15, pp:1-13.
6. ElBardissi A, Dearani J, Suri R, Danielson G. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1007-1014.
7. Cormier MG, Yedlicka JW, Gray RJ, Moncada R. Congenital anomalies of the superior vena cava: a CT study. *Semin Roentgenol* 1989;24:77-83.
8. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. *Radiology* 1972;103:375-381.
9. Sarodia BD, Stoller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000;45:411-416.
10. García S, Agredo J, Perera C, Martínez J, Brito J. Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial izquierdo. Patrón anatómico atípico y corrección quirúrgica. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascular* 2006;12(1):34-36.
11. Dillman J, Yarram S, Hernández R. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR* 2009;192:1272-1285.
12. Demos T, Posniak H, Pierce K, Olson M, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. *AJR* 2004;182(5):1139-1150.
13. Remy-Jardin M, Remy J. Spiral CT angiography of the pulmonary circulation. *Radiology* 1999;212(3):615-636.
14. Snellen H, Ingen H, Hoefsmit E. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968;38:45-63.
15. Ammash N, Seward J, Warnes C, Connolly H, O'Leary P, Danielson G. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1351-1358.
16. Hijii T, Fukushige J, Hara T. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. *Cardiology* 1998;8:148-151.
17. Konen E, Raviv L, Cohen R, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics* 2003;23(5):1175-1184.
18. Kamijoh M, Itoh M, Kijimoto C, Nagakura T, Okabe T, et al. Horseshoe lung with bilateral vascular anomalies: a rare variant of hypogenetic lung syndrome (scimitar syndrome). *Pediatr Int*. 2002;44(4):443-445.
19. Vanderheyden M, Goethals M, Van Hoe L. Partial anomalous pulmonary venous connection or scimitar syndrome. *Heart* 2003;89(7):761.
20. Kafka H, Mohiaddin RH. Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement. *AJR* 2009;192(1):259-266.
21. Dellegrottaglie S, Pedrotti P, Pedretti S, Mauri F, Roghia A. Atrial septal defect combined with partial anomalous pulmonary venous return: complete anatomic and functional characterization by cardiac magnetic resonance. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008;9(11):1184-1186.
22. Wang Z J, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Higgins CB. Cardiovascular shunts: MR imaging evaluation. *RadioGraphics* 2003;23:S181-194.
23. Festa P, Ait-Ali L, Giuseppe CA, Marchi D, Murzi B. Magnetic resonance imaging is the diagnostic tool of choice in the preoperative evaluation of patients with partial anomalous pulmonary venous return. *Int J Cardiovasc Imag* 2006;22:685-693.
24. Riesenkampff EM, Schmitt B, Schnackenburg B, et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in Young Pediatric Patients: The role of magnetic resonance imaging. *Pediatric Cardiol* 2009;30:458-464.
25. Choe YH, Kang IS, Park SW, Lee HJ. MR imaging of congenital heart diseases in adolescents and adults. *Korean J Radiol* 2001;2(3):121-131.
26. Lilje C, Weiss F, Weil J. Detection of partial anomalous pulmonary venous connection by magnetic resonance imaging. *Pediatric Cardiology* 2005;26(4):490-491.