

Drenaje pulmonar anómalo total mixto

Sada-Treviño Miguel Antonio, Rodríguez-Garza Claudia Yasbek, Villarreal-Del Bosque Natalia, Argueta-Ruíz Rocío del Carmen, Yamamoto Ramos Masao

Autor para correspondencia

Dr. Miguel Antonio Sada Treviño

Departamento de Radiología e Imagen, Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”. UANL.
Madero y gonzalitos s/n Col. Mitras centro, Monterrey, Nuevo León. 64460

Contacto al correo electrónico: miguel.sada.t@gmail.com

Palabras clave: cardiopatías congénitas, cianosis, conexión anómala, recién nacido

Keywords: Congenital heart disease, cyanosis, abnormal connection, newborn



Drenaje pulmonar anómalo total mixto

Sada-Treviño MA, Rodríguez-Garza CY, Villarreal-Del Bosque N, Argueta-Ruiz RC, Yamamoto Ramos M

Resumen

El drenaje de todas las venas pulmonares a cualquier localización que no sea la aurícula izquierda constituye la entidad conocida como conexión anómala total de la vena pulmonar (CATVP). Estas pueden drenar a la aurícula derecha, el seno coronario u otras venas sistémicas. Se presenta el caso de recién nacido pretermino con dificultad respiratoria y cianosis 4 días posteriores a su nacimiento en quien se diagnosticó conexión anómala total de tipo mixto.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, cianosis, conexión anómala, recién nacido

Total anomalous pulmonary venous return

Abstract

The drainage of all the pulmonary veins to any location other than the left atrium constitutes the entity known as the total anomalous connection of the pulmonary vein (TAPVR). These can drain to the right atrium, the coronary sinus or other systemic veins. We present the case of a preterm newborn with respiratory distress and cyanosis during his 4th day after birth in whom a total anomalous connection of the mixed type was diagnosed

Key words: Congenital heart disease, cyanosis, anomalous pulmonary venous connection, newborn.

Departamento de Radiología e Imagen
Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio
González". UANL. Monterrey, Nuevo
León

Autor para correspondencia

Dr. Miguel Antonio Sada Treviño
Departamento de Radiología e Imagen,
Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio
González". UANL.
Madero y gonzalitos s/n Col. Mitras
centro, Monterrey, Nuevo León. 64460
Contacto al correo electrónico:
miguel.sada.t@gmail.com

Introducción

El desarrollo y drenaje de las venas pulmonares es un proceso complejo, por lo que existe una variedad de anomalías de éstas, donde se pueden encontrar alteraciones que varían desde número anormal de venas pulmonares con inserciones normales hasta alteraciones en su inserción pero con adecuado número de venas pulmonares^{1,2}. Entre las principales alteraciones destacan el drenaje pulmonar anómalo parcial, defecto del seno venoso, cor-triatritum, y el drenaje pulmonar anómalo total³.

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) también conocido como drenaje pulmonar anómalo total, es una anomalía congénita cianótica de todo el sistema de drenaje venoso pulmonar^{4,5}. Consiste en un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre venas pulmonares y aurícula izquierda, esto lleva de manera directa o indirecta a que las venas pulmonares se conecten con la aurícula derecha⁴. Por lo tanto, es imprescindible un cortocircuito de derecha izquierda para la supervivencia del paciente⁶.

Caso clínico

Se trata de recién nacido pretermino de 34 semanas de gestación por Capurro, con bajo peso para la edad gestacional según OMS. Hijo de madre de 32 años, producto del 5to embarazo, el cual fue planeado y deseado, con inadecuado control prenatal (2 consultas, 2 ultrasonidos prenatales). Ingesta de ácido fólico y multivitamínicos.

La madre acude a urgencias por ruptura prematura de membranas de 5 horas de evolución previo a su ingreso, por la cual se administran 2 dosis de inductores de maduración pulmonar. Nacimiento por parto eutócico por el cual se obtiene producto masculino de 1.9 Kg, talla 43 cm, perímetro cefálico de 31 cm, con APGAR 6/8 y Silverman-Anderson 0/0. Con llanto y respiración adecuada, así como adecuado tono muscular. Se realizan cuidados del recién nacido, se coloca en incubadora para vigilancia. Permanece estable durante tres días, sin complicaciones. Al no presentar datos de dificultad respiratoria se decide su egreso y seguimiento por consulta externa.

Al cuarto día de vida extrauterina refiere la madre, 30 minutos previos al ingreso, datos de hipotonía, hiporreactividad, hiporexia y coloración moteada de la piel por lo que acude a urgencias para valoración.

Clínicamente se encontró paciente taquicárdico, hemodinámicamente inestable, polipneico, con tiraje intercostal y disociación toracoabdominal. Presentaba saturación de oxígeno al aire ambiente de 58%, subiendo a 70-80% con ventilación con presión positiva mascarilla-reservorio. Por lo cual se decide su ingreso a unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) para continuar manejo.

A su ingreso en la UCIN presenta signos vitales con frecuencia cardiaca de 120 lpm, frecuencia respiratoria de 54 rpm, temperatura 36.5° C, Saturación O₂ 93%. El resto de la exploración física sin datos relevantes.

Se toman muestras de sangre para gasometría venosa reportando acidosis metabólica: pH 7.26, pCO₂ 51 mmHg, pO₂ 30 mmHg, Na 130 mmol/L, K 4.6 mmol/L, glucosa 500 mg/dL, lactato 4.3 mmol/L, hematocrito 31%, exceso de base 4.2 mmol/L saturación O₂ 46% y hemoglobina total 9.6 g/dL.

Durante su estancia se realizó radiografía de tórax en la cual se identificaron datos de edema pulmonar, por lo que se decide realizar ecocardiograma reportando hipertensión pulmonar severa, con dilatación de cavidades derechas así como conexión anómala total de venas pulmonares, y posible coartación aórtica. En base a los hallazgos del ecocardiograma se solicita angiogramografía contrastada de tórax para caracterización de la anatomía vascular.

Los hallazgos observados por la tomografía muestran comunicación interauricular de 4 mm. Las venas de drenaje pulmonar superior del lado derecho con drenaje directo hacia la vena cava superior. Las venas pulmonares del lóbulo medio e inferior derechos, lóbulo superior e inferior izquierdo emiten una rama de drenaje hacia el colector común, el cual se comunica directamente con la vena cava inferior, que además, presenta una zona de estenosis importante (Figura 1).

Debido al cuadro clínico y los hallazgos de la angiogramografía de tórax, se diagnosticó comunicación

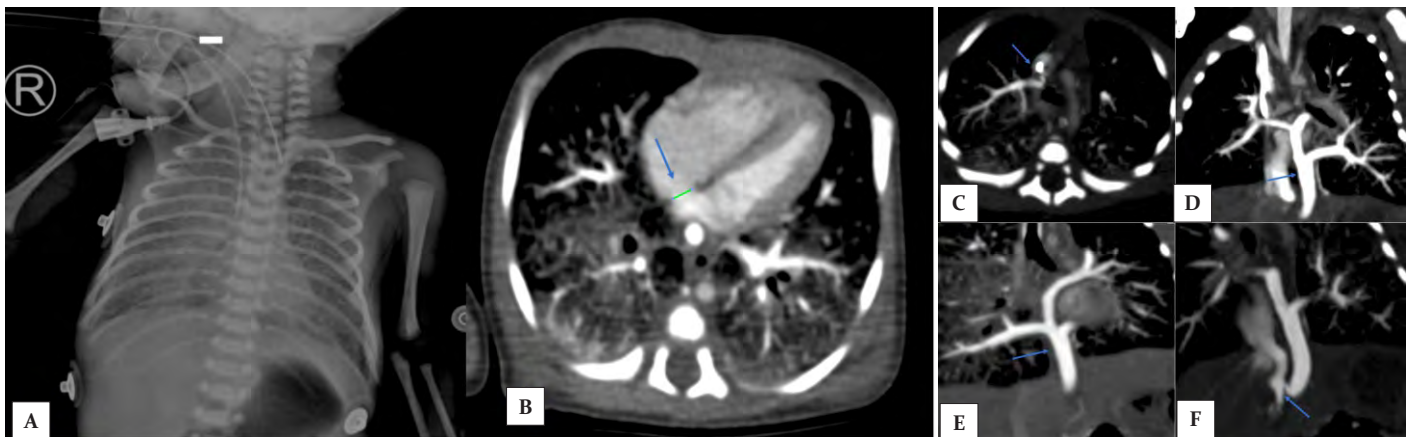
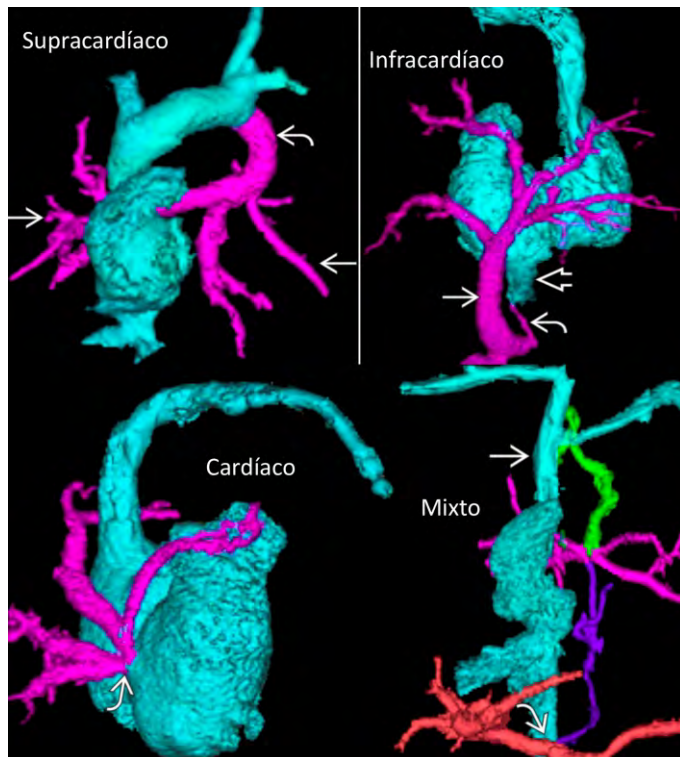


Figura 1. A) Radiografía de tórax con evidencia de edema agudo pulmonar. B) Corte axial de angioTC demostrando CIA de 4 mm. C) AngioTC de tórax observando venas de drenaje pulmonar, superior derecha con drenaje directo hacia la vena cava superior (flecha en C). Venas del lóbulo medio, lóbulo superior izquierdo e inferiores bilaterales con rama de drenaje hacia tronco común, con comunicación directa a vena cava inferior con zona de estenosis (flechas en D, E y F).



Esquema 1. Diagrama de clasificación de acuerdo con Craig y Darling.

anómala total venosa pulmonar de tipo mixto.

El paciente se mantuvo en cuidados intensivos pediátricos, en espera por tratamiento quirúrgico. Tres días después de mantenerse estable, comienza con deterioro hemodinámico con desaturación persistente de hasta 40% y taicárdico, con una evolución catastrófica, falleciendo a causa de choque cardiogénico.

Discusión

El drenaje de todas las venas pulmonares a cualquier localización que no sea la aurícula izquierda constituye la entidad conocida como CATVP. En general se estima que representa no más del 2% de todas las cardiopatías congénitas¹. Éstas pueden drenar a la aurícula derecha, el seno coronario u otras venas sistémicas. La supervivencia

postnatal depende por lo tanto de la presencia de un shunt^{1,2}. Así mismo las consecuencias hemodinámicas dependen de la localización, del número de venas con conexión anómala y de la magnitud del cortocircuito asociado^{2,3}.

Cuatro grandes categorías de CATVP se reconocen de acuerdo a su drenaje según la clasificación de Craig y Darling las cuales incluyen: supracardiaca, cardíaca, infracardiaca y mixta², (Esquema 1). Éste caso representa un tipo mixto que según la literatura su frecuencia es menor de 5%².

La mayoría de los casos que cursan con CATVP de tipo infra diafragmático presentan cierto grado de obstrucción venosa. La cual conlleva a peor pronóstico^{2,3}.

Los síntomas y hallazgos radiológicos son variados y van a depender del tipo de CATVP que se presente y si tiene o no algún grado de obstrucción. Pudiendo encontrarse desde cianosis leve hasta gran distres respiratorio. Radiológicamente presentan desde cardiomegalia, datos de edema pulmonar, el signo característico de tipo "mono de nieve" en la radiografía de tórax (supra cardíaco). Es imprescindible para la supervivencia del paciente la existencia de shunt (Comunicación interatrial, interventricular o persistencia de conducto arterioso)³.

En la mayoría de los neonatos la evaluación anatómica completa es posible con ecocardiograma únicamente. Sin embargo existen casos donde el estudio tomográfico se muestra superior frente al ecocardiograma sobre todo en los pacientes con CATVP de tipo mixto⁴.

Es importante una correcta distinción entre las formas de CATVP obstruidas y las que no, dado que el tratamiento definitivo es reparación quirúrgica, aquellos pacientes que presenten obstrucción por lo tanto su reparación es más compleja y tienden a tener un peor pronóstico^{5,6}.

Conclusión

Existe un amplio espectro de anomalías venosas pulmonares, algunas son relativamente benignas, otras, como CATVP pueden ser mortales y requieren intervención quirúrgica inmediata. El uso de la angioTC proporciona una excelente evaluación no invasiva de la anatomía tridimensional por lo que el conocimiento detallado de los hallazgos de imágenes es crucial para guiar la toma de decisiones quirúrgicas en estos pacientes.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses de ninguno de los autores.

Referencias bibliográficas

1. Ho V, Reddy G. Cardiovascular imaging. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2010.
2. Jenkins K, Sanders P, Orav E, Coleman E, Mayer J, Colan S. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *Journal of the American College of Cardiology*. 1993;22(1):201-206.
3. Vyas H, Greenberg S, Krishnamurthy R. MR Imaging and CT Evaluation of Congenital Pulmonary Vein Abnormalities in Neonates and Infants. *RadioGraphics*. 2012;32(1):87-98.
4. Jiang L, Xie L, Yang Z, Shi K, Xu H, Li R *et al*. Preoperative evaluation of anomalous pulmonary venous connection using dual-source computed tomography: Comparison with echocardiography. *European Journal of Radiology*. 2017;(94):107-114.
5. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles J, Williams W, Caldaroni C *et al*. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation*. 2007;115(12):1591-1598.
6. Turkvatan A, Tola H, Ayyildiz P, Ozturk E, Ergul Y, Guzeltas A. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Children: Preoperative Evaluation with Low-Dose Multidetector Computed Tomographic Angiography. *Texas Heart Institute Journal*. 2017;44(2):120-126.