



REPORTE DE CASO Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.

DRENAJE PULMONAR ANÓMALO TOTAL CON DRENAJE DE PULMONARES A VENA PORTA

Alessio Garro Donini¹

RESUMEN:

Las anomalías de drenajes de las venas pulmonares se deben a una alteración precoz en el desarrollo embrionario de las venas pulmonares (derechas o izquierdas) mientras están presentes aún conexiones con venas sistémicas (cardinal, umbilicovitelines). La conexión anómala total de las venas pulmonares constituye entre 0.4 y 2.0% de las cardiopatías congénitas: ocurre en 6.8 de cada 100,000 individuos. Se diagnostica en 68% de los pacientes en etapa neonatal, lo que refleja la gravedad de esta cardiopatía. La variedad de conexión anómala total de las venas pulmonares infracardiaca representa entre 15 y 26% de todas sus variedades

PALABRAS CLAVE:

Conexión pulmonar anómala, venas pulmonares, supracardiaca, infracardiaca, cianosis, drenaje sin obstrucción, drenaje con obstrucción, “muñeco de nieve”, “signo de cimitarra”.

ABSTRACT:

The anomalies of pulmonary venous drainage due to alteration in early embryonic development of the pulmonary veins (right or left) while still connections are present with systemic veins (cardinal, umbilicovitelines). These malformations represent 0.4 to 2.0 % of all congenital heart diseases, with an incidence of 6.8 patients in every 100,000 births. Sixty eight percent of the cases are diagnosed in newborns, which indicates that most patients are symptomatic early in life. The infracardiac TAPVC represent 15 to 25% of all TAPVC.

KEY WORDS:

Total anomalous pulmonary venous connection, pulmonary veins, supracardiac, infracardiac, cianosis, drain, “snow man image”

Introducción

La *conexión anómala de las venas pulmonares* es una entidad congénita en la que las venas pulmonares se conectan en cualquier otro sitio diferente que no sea el atrio izquierdo y, por lo tanto, parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan con el atrio derecho, ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. La clasificación más comúnmente usada es la de Darling y colaboradores, que se basa en el sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal, y la dividen en cuatro grupos: en el tipo I, la conexión anómala se produce a nivel supracardiaco (vena cava superior, cayado de la vena álgigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente); en el tipo II, la conexión anómala se establece a nivel cardíaco (seno coronario o directamente al atrio derecho, o ambos);

¹ Médico residente del Departamento de Medicina Legal, Poder Judicial, Costa Rica. agarrod@poder-judicial.go.cr
Recibido para publicación 16/08/15 Aceptado 22/08/15



en el tipo III, la conexión anómala ocurre a nivel infracardiaco (vena porta, venas hepáticas, *ductus venosus*, venas gástricas o vena cava inferior), y en el tipo IV, la conexión anómala es de tipo mixto y se hace en dos o más de los tres niveles previos mencionados. Todos los tipos de conexión anómala tienen una característica fisiopatológica en común, que es el cortocircuito mixto secundario a la mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho (Muñoz Castellano, 2008)

Presentación de caso.

Se trató de una femenina de 3 meses de edad de procedencia panameña oriunda de la Zona de Coto Brus, la cual presentó varios de dichos de evolución caracterizado por dificultad respiratoria, tos productiva y afectación del estado general, recibió atención médica sin embargo tuvo una evolución tórpida y falleció, días después. No se aportó los datos de las atenciones médicas recibida en relación con los hechos descritos.

Durante la realización de la autopsia médico-legal se encontró múltiples alteraciones las cuáles se evidenciaran a continuación:

I. Examen externo:

1) Medidas antropométricas

- a) Con un peso de 5.2 kilogramos y un talla de 55 cm, con una circunferencia abdominal de 37cm, circunferencia torácica de 39 cm.
- b) Presencia de datos compatibles con hipooxigenación con labios y lechos subungueales de coloración violácea.

II. Examen interno:

- 1) **Respiratorio:** Se evidenció unos pulmones de 84 gramos el derecho y 124 gramos el izquierdo, con una superficie externa de color rojizo-violácea, lisa, brillante, aumentados de consistencia a nivel de ambos lóbulos pulmonares superiores, y al corte rezumaron abundante líquido blanquecino espeso (compatible con bronconeumonía).
- 2) **Cardiovascular:**
 - a) Pericardio liso y brillante sin presencia de líquidos en cavidad pericárdica, atrio derecho con dilatación auricular y atrio izquierdo hipoplásico con presencia de un fóramen oval permeable, ventrículos sin malformaciones ni dilataciones.
 - b) Los troncos venosos se encontraban permeables con presencia de un retorno venoso anómalo completo infracardiaco a vena porta.
 - c) La arteria aorta lisa, de calibre usual, permeable con presencia de ducto arterioso permeable.
- 3) **Cavidad abdominal:** Se observó un peritoneo liso, brillante sin líquidos en cavidad
 - a) El hígado de 205 gramos mostró la superficie capsular de color pardo rojizo, conservando el patrón lobulillar, con una vesícula biliar permeable de paredes adecuadas, las vías biliares extrahepáticas no mostraron alteraciones.
 - b) El bazo de 20 gramos mostró una superficie capsular, de color violáceo, liso, al corte conservando la relación de pulpas.
 - c) Los riñones pesaron 21 gramos el derecho y 22 gramos el izquierdo y al corte revelaron leve palidez cortical.
 - d) A nivel del tracto gastrointestinal no se evidenció alteraciones a la anatomía usual esperable para la edad



III. Estudio de Neuropatología

- a) Encefalopatía hipóxico isquémica
- b) Congestión cerebral severa

Revisión de la patología.

Embriología.

Para comprender las distintas formas anatómicas de conexión anómala pulmonar, es necesario conocer el desarrollo embrionario del sistema venoso pulmonar (SVP). Entre el día 25 y el 27, aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación endodérmica de la parte más caudal del piso de la faringe primitiva. Este esbozo, junto con el mesénquima esplácnico, origina los angioblastos que forman los vasos del plexo pulmonar. Al mismo tiempo, del techo del atrio izquierdo surge una evaginación endotelial, que constituye el primordio de la vena pulmonar común. A los 27-29 días, se inicia la angiogénesis pulmonar, que incluye una extensa red capilar situada entre ambos pulmones. Los capilares se fusionan entre sí y forman una cámara denominada seno de las venas pulmonares, cuyo origen es extrapulmonar y extracardiaco (L. Ramos, 2002).

En lo que a desarrollo embrionario humano se refiere aproximadamente a los 25–27 días aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación endodérmica de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva. Dicho esbozo se asocia con mesénquima esplácnico del cual se originan los angioblastos que forman los vasos sanguíneos del plexo pulmonar. Al mismo tiempo del techo del atrio izquierdo surge una evaginación endotelial que constituye el primordio de la vena pulmonar común (*Fig. 1*). Cuando el embrión alcanza la edad de 27–29 días se inicia la angiogénesis pulmonar que incluye una extensa red capilar situada entre ambos pulmones; los capilares de esta zona se fusionan entre sí y forman una pequeña cámara denominada seno de las venas pulmonares (SVP) que tiene origen extrapulmonar y extracardiaco.^{1-3,5,7} Este seno establece conexiones vasculares con las venas sistémicas bilaterales en desarrollo: cardinal anterior derecha que origina a la vena cava superior y al cayado de la vena ácigos (*Figs. 2 y 3*); cardinal anterior izquierda de la que surgen las venas cava superior izquierda y vertical (*Figs. 2*), vitelina derecha que origina el segmento suprahepático de la vena cava inferior, venas hepáticas, suprahepáticas y porta (*Fig. 2*) y los cuernos sinusales del corazón, el izquierdo al seno venoso coronario (*Fig. 3*) y el derecho a la porción sinusal del atrio derecho (*Fig. 2*). En este horizonte⁹ la vena pulmonar común o primitiva crece hacia el seno venoso pulmonar; la red venosa pulmonar forma parte del plexo esplácnico y empieza a diferenciarse de él (*Figs. 1 y 2*). La vena pulmonar común canalizada se conecta con el SVP; la región en que ocurre esta conexión es una zona mesenquimática continua situada entre la pared atrial y el área interpulmonar. En esta etapa el plexo venoso pulmonar está parcialmente separado del plexo esplácnico; la vena pulmonar común contiene sangre que drena del SVP hacia el atrio izquierdo. Se inicia la involución de los pequeños vasos de la conexión venosa pulmonar primaria con los plexos cardinal y umbilicovitelino (Gersony, 1997).

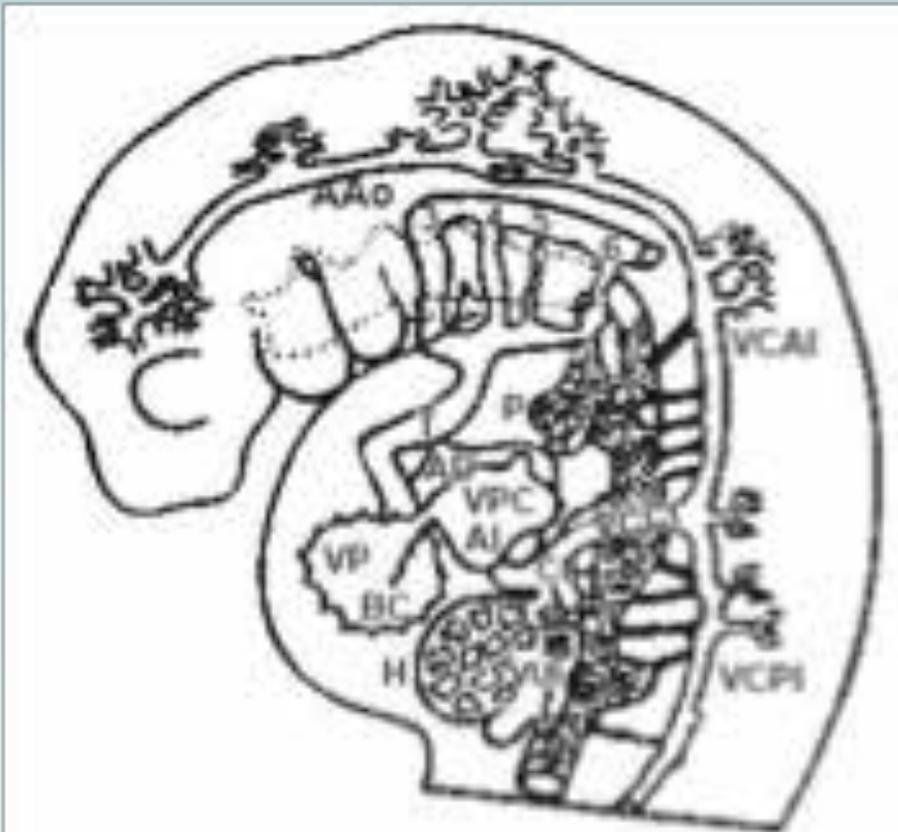


Fig. 1. Esquema lateral izquierdo de un embrión humano que muestra las relaciones de continuidad entre el plexo venoso pulmonar y los sistemas de las venas cardinales y esplácnicas. Obsérvese la vena pulmonar común (VPC) en el techo del seno izquierdo (AI). Abreviaturas: AAO = arcos aórticos (3, 4, 5 y 6); T = tronco; VP = ventrículo primitivo; BC = Bulbus cordis; VUI = vena umbilical izquierda; VCCI = vena cardinal común izquierda; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCPI = vena cardinal posterior izquierda; P = pulmón; H = hígado; CI = cuerno izquierdo.

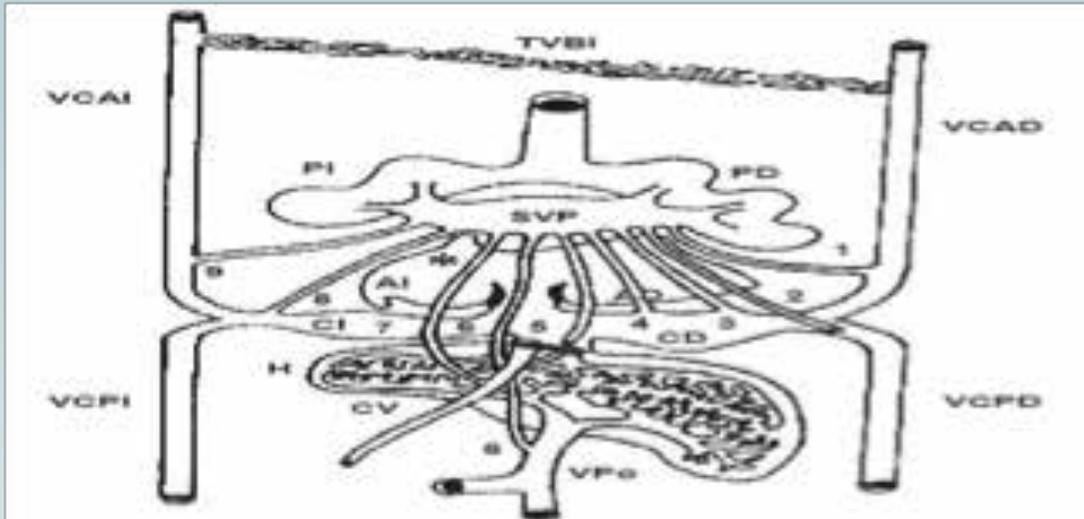


Fig. 2. Esquema de una vista posterior que muestra las conexiones anómalas entre el seno de las venas pulmonares y las venas sistémicas superiores e inferiores. Los colectores están representados del 1 al 7. Muestra además la formación de la vena pulmonar proximal en el techo del seno izquierdo (posterior). Abreviaturas: PI = pulmón izquierdo; PD = pulmón derecho; VCAE = vena cardinal anterior derecha; VCPD = vena cardinal posterior derecha; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCPA = vena cardinal posterior izquierda; TVBI = tronco venoso braquiocefálico izquierdo; CI = colector derecho del seno superior; CII = colector hacia la futura vena cava superior; CIII = colector hacia el cayado de la vena álgiga; CII = colector hacia la futura vena cava superior; CII = colector hacia la porción inferior del arco derecho; CII = colector hacia la porción superior/inferior de la vena cava inferior; CII = colector hacia la vena porta; CII = colector hacia el conducto venoso; CII = colector hacia el seno venoso coronario y CII = colector hacia la vena vertical.

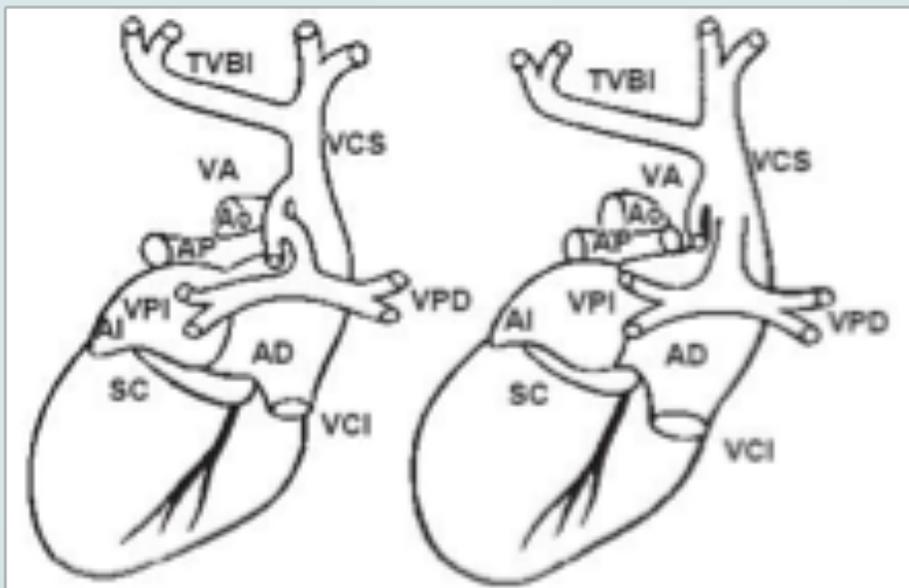


Fig. 3. Esquemas en vistas posteriores que muestran los sitios de desembocadura anómala de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal derecho en el cayado de la vena álgiga y en la vena cava superior. Abreviaturas: VA = vena álgiga; SC = seno coronario; VCS = vena cava superior; Ao = aorta; VCI = vena cava inferior; VPI = venas pulmonares izquierdas; VPD = venas pulmonares derechas. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



Anatomía cardíaca

Debido a la necesidad de una comunicación entre la circulación sistémica y la pulmonar, siempre existe un foramen oval permeable o una CIA de tamaño adecuado sin gradiente entre la AD y la AI. La AD siempre es más amplia de lo habitual y su pared más espesa, mientras que la AI es más pequeña, probablemente debido a la ausencia del componente venoso pulmonar principalmente debido al aplastamiento y abombamiento del septo interventricular causado por la sobrecarga de volumen y presión del VD. Las dimensiones de este último dependen de la cantidad de flujo pulmonar, de la presencia o ausencia de estenosis de las venas pulmonares y del tipo de conexión (generalmente el VD está dilatado en los drenajes supracardiacos, y es normal en los infracardiacos). Vascularización pulmonar La mayoría de los niños con esta cardiopatía presentan algún grado de hipertensión pulmonar y, por lo tanto, se encuentran anomalías estructurales (aumento de la muscular en las arteriolas, engrosamiento de la pared venosa) frecuentemente en los pulmones, incluso en los neonatos (Galleti, 2010)

Fisiopatología

La conexión anómala total de venas pulmonares es consecuencia de la falla de la canalización de los canales venosos en el mediastino y de que las venas intrapulmonares se conectan al sistema venoso sistémico y este sitio queda persistente y crecido; además, de que la anastomosis a sistema venoso cardinal anterior da origen a la conexión supracardiaca, la anastomosis con el sistema venoso del seno del cuerno izquierdo produce la conexión a nivel cardíaco y la anastomosis con el sistema onfalomesentérico da la conexión infradiafragmática. Las dimensiones de las estructuras del lado izquierdo habitualmente son de tamaño normal. De todas formas, si bien en la vida intrauterina las resistencias pulmonares están elevadas (Espino Vela, 1994).

A pesar de que la fisiología del retorno venoso anómalo total de venas pulmonares, con defecto septal atrial grande y sin hipertensión arterial pulmonar, tiene una evolución semejante a la de la comunicación interatrial aislada, la tendencia a la hipertensión arterial pulmonar grave temprana es mayor con la primera. Según disminuye el tamaño del defecto septal atrial, el flujo pulmonar se incrementa porque el paso de sangre hacia la izquierda es menor. En estas circunstancias, el hiperflujo pulmonar aumenta las resistencias pulmonares con la aparición precoz de hipertensión arterial pulmonar (Castañeda, 1994).

El hiperflujo pulmonar produce hiperplasia del endotelio capilar e hipertrofia de la capa media de las arteriolas, con el consecuente aumento de las resistencias pulmonares. Los cambios consecutivos a la aparición de ésta son la disminución progresiva del flujo pulmonar y el aumento del cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial con aparición o incremento de la cianosis, aun en presencia de hiperflujo pulmonar. Cuando no hay incremento en las resistencias pulmonares, el flujo pulmonar está importante- mente aumentado; sin embargo, debido a la gran distensibilidad del lecho vascular pulmonar, es poco probable que exista insuficiencia cardíaca, mientras que, cuando se elevan las resistencias pulmonares, el ventrículo derecho se ve sometido a una sobrecarga volumétrica y además de presión, lo que da lugar a insuficiencia cardíaca. (L. Ramos, 2002).

La obstrucción del retorno venoso pulmonar es un aspecto importante en esta enfermedad. Puede ser tanto supradiafragmática como infradiafragmática, y mientras más importante sea la obstrucción, mayor el grado de la hipertensión venocapilar y de la elevación de las resistencias vasculares pulmonares. Estos hechos producen disminución del flujo a través de la tricúspide por elevación de la presión ventricular derecha, con la consiguiente reducción del flujo pulmonar. La saturación de la sangre que llega al atrio derecho es baja y, por lo tanto, existirá cianosis de diversos grados por el paso de sangre insaturada al circuito sistémico (Muñoz- Castellanos 2008)



Manifestaciones clínicas

El cuadro clínico de la conexión anómala total de venas pulmonares es variable y depende de diversos factores, como el valor de la presión y de las resistencias vasculares pulmonares, el estado contráctil del ventrículo derecho y primordialmente la presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar.

Los pacientes portadores de obstrucción venosa, en su mayoría con conexiones infracardiácas, presentan síntomas en los primeros días de vida y rara vez sobreviven más de 2 o 3 semanas. Evolucionan con edema pulmonar franco, con todas sus características clínicas. Aquellos casos con obstrucción venosa severa y flujo pulmonar aumentado, con elevación de las resistencias pulmonares, desarrollan los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva venosa grave con poca cardiomegalia. La insuficiencia cardíaca de los primeros meses de vida puede ser controlada con tratamiento médico. El cuadro clínico se puede manifestar, además, por infecciones respiratorias frecuentes, dificultad para la alimentación y pobre desarrollo ponderal. La causa de muerte en el primer año de vida es la insuficiencia cardíaca y los episodios de infección pulmonar. De una manera general, la muerte ocurre en las primeras semanas o meses en los recién nacidos; así, sólo la mitad de los pacientes sobrevive más allá de los 3 meses y el 20% lo hace al año de edad (S.Solórzano, 2014). Los pacientes sin obstrucción venosa pulmonar o hipertensión pulmonar y con comunicación interatrial muy amplia presentan un cuadro clínico muy parecido al que muestran los pacientes con comunicación interatrial. Aunque existe poca información respecto del seguimiento a largo plazo de los pacientes con presión arterial pulmonar normal, parece ser que tienen una evolución similar a las comunicaciones interatriales amplias (L. Galleti, 2010)

Drenaje con obstrucción	Drenaje sin obstrucción
Debut precoz (1ra semana)	Debut más tardío (1 mes)
Cianosis importante	Cianosis leve
Edema pulmonar	Aumento de vascularización pulmonar
No cardiomegalia	Cardiomegalia
Inestabilidad hemodinámica	Estabilidad hemodinámica
Hipotensión arterial	Tensión arterial normal
Acidosis metabólica	No acidosis metabólica
Necesidad de ventilación mecánica	Discreta polipnea

Figura 1. Manifestaciones clínicas de DAPT con y sin obstrucción. Tomado de Gersony WM. *Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous disease*, 1997

Conclusión.

El drenaje pulmonar anómalo total de las venas pulmonares a la vena porta es una entidad clínica frecuentemente diagnosticada en la pediatría moderna, sin embargo en casos en donde existan indicadores socio.ecómomicos bajos, continuará siendo una alteración evidenciada durante el proceso de autopsia tanto hospitalaria como de tipo Médico Legal.



El tipo de presentación infracardiaco principalmente aquel con drenaje a vena porta constituye una verdadera problemática para los médicos tratantes ya que existe una pérdida de la sangre parcialmente oxigenada provenientes de los pulmones, existiendo un pequeño porcentaje de sangre que logra oxigenarse a través del ducto arterioso y el fóramen oval.

Debido a la sintomatología es aún una patología dependiente de manera significativa de estudios de imágenes diagnósticos asociado a una pericia médica adecuada, siendo en la mayoría de los casos tratable de manera quirúrgica e incluso de manera conservadora dependiendo del grado de severidad, síntomas presentados y alcance a servicios de salud de primera línea.

Además se evidencia la importancia de realizar un proceso de Autopsia Médico Legal sistemático y médicamente fundado para así evitar pasar por alto anomalías cardiovasculares y pulmonares, los cuales sean causales de muerte y/o desencadenantes de infecciones secundarias que concluyan con un proceso hipoxémico que cause afectación irreversible de centros vitales superiores con un desenlace fatal.

Bibliografía

1. Lorenzo, G. (s/a, 12 de Octubre). *Anomalías de las venas pulmonares. Cirugía Cardíaca*. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Madrid. España: HUM.
2. Gersony, W. M. (1997). Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous disease.
3. Solórzano, S. A. (2014). Conexión anómala total de venas pulmonares a la vena porta. *Acta Pediat Mex*, 35, 22-29.
4. Muñoz, L. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica
5. Attié, F., Zabal, C. y Buendía, A. (2009). *Cardiología Pediátrica*. México: Médica Panamericana, 38-50.
6. Rudolph, A. M. (2001). Congenital diseases of the heart. Clinical physiological considerations. Chapters 11 and 13. Atlanta Futura Publishing.
7. Manzo, M. A. y Anaya, J. E. (2007). Conexión anómala de venas pulmonares infracardiaca. *Bol Clin Hosp Infants Edo Son*, 24, 424.