

Conexión anómala parcial de venas pulmonares, un reto diagnóstico en cardiología pediátrica



Partial anomalous pulmonary venous connection in children, a challenging diagnose in pediatric cardiology

La conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP), acostumbra a suponer un reto diagnóstico en pediatría, pues la mayoría de pacientes se encuentran asintomáticos. Esta entidad suele ir asociada a comunicación interauricular, ya sea tipo *ostium secundum* o seno venoso¹⁻³. Cuando se presenta de manera aislada, una dilatación de cavidades derechas detectada en una ecocardiografía puede ser la única pista diagnóstica.

Breve exposición de 2 casos

El primer caso se trata de una paciente adolescente afecta de una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*

que se cerró quirúrgicamente a los 5 años de vida. Sin otros antecedentes a destacar. En el seguimiento ecocardiográfico posterior, a partir del tercer año poscirugía se evidenció una dilatación progresiva de cavidades derechas. El diámetro telediastólico del ventrículo derecho alcanzó 2.7 cm en eje paraesternal largo (valor *Z-score* de +3.7), con una estimación de Qp/Qs de 1.7. La paciente se hallaba asintomática, y no se auscultaba soplo cardíaco a la exploración física. Al no lograrse identificar las venas pulmonares izquierdas, se sospechó de una CAPVP, y se pidió una angiotomografía computarizada (angio-TC) cardíaca, que confirmó el diagnóstico. La vena pulmonar superior izquierda se observó que drenaba a la vena innominada a través de una vena vertical, mientras que la vena pulmonar inferior izquierda drenaba a un seno coronario dilatado (fig. 1), tratándose pues de una CAPVP izquierda mixta (intracardiaca y supracardiaca). La paciente fue re-intervenida electivamente a los 14 años de edad.

El segundo caso se trata de una niña de 3 años que fue remitida a la consulta externa de cardiología pediátrica para valoración de soplo sistólico. Como antecedentes destacaban una bronconeumonía y varios episodios de bronquitis cada invierno. La ecocardiografía reveló un ventrículo derecho dilatado, con un diámetro telediastólico de 2.2 cm en

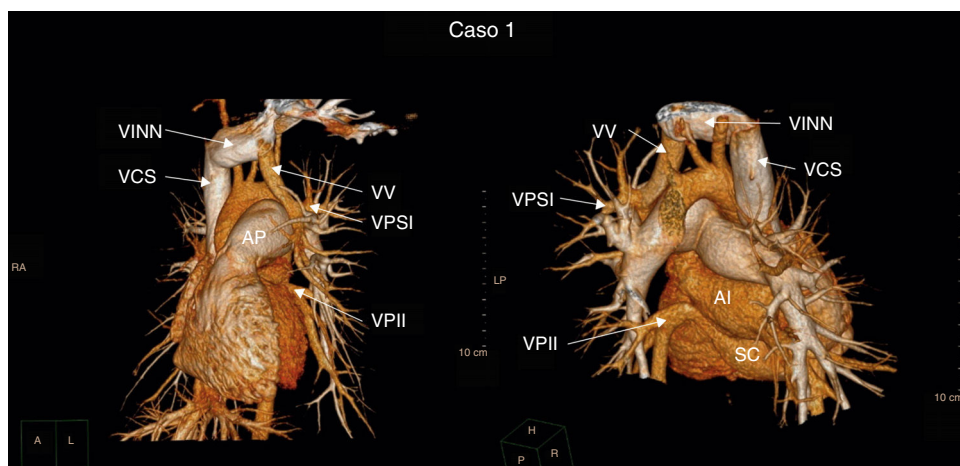


Figura 1 Caso 1: imágenes anterior y posterior de conexión anómala parcial de venas pulmonares izquierdas mixta. AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; SC: seno coronario; VCS: vena cava superior; VINN: vena innominada; VPII: vena pulmonar inferior izquierda; VPSI: vena pulmonar superior izquierda; VV: vena vertical.

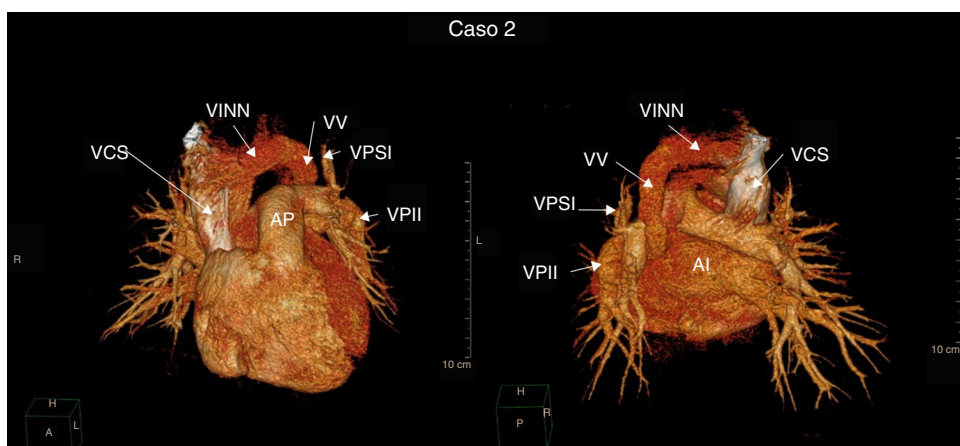


Figura 2 Caso 2: imágenes anterior y posterior de conexión anómala parcial de venas pulmonares izquierdas supracardíaca a vena vertical. AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; VCS: vena cava superior; VINN: vena innominada; VPII: vena pulmonar inferior izquierda; VPSI: vena pulmonar superior izquierda; VV: vena vertical.

plano paraesternal largo (valor *Z-score* de +3.9) y un Q_p/Q_s estimado de 1.8, sin evidenciarse comunicación interauricular. Se observaron las venas pulmonares izquierdas que parecían drenar a una vena vertical, la cual drenaba hacia la vena innominada. Una angio-TC cardíaca confirmó los hallazgos de la ecocardiografía (fig. 2) y el diagnóstico de CAPVP izquierdas variante supra cardíaca a vena vertical quedó establecido. La cirugía correctora se realizó electivamente, y sin incidencias, cuando la paciente tenía 6 años.

En ambos casos, una dilatación de cavidades derechas condujo hacia el diagnóstico de una CAPVP. La ecocardiografía transtorácica fue la herramienta de sospecha diagnóstica inicial, siendo segura e inocua, aunque su rentabilidad es operador dependiente, y en ocasiones la ventana acústica puede ser limitada. En los 2 casos la ecocardiografía

sirvió para estimar la presión sistólica en arteria pulmonar mediante el gradiente de insuficiencia tricuspídea. En ambos casos la función ventricular derecha era correcta (caso 1 TAPSE de 23 mm, caso 2 TAPSE de 20 mm), y el grado de insuficiencia mínimo o leve. El gradiente entre ventrículo derecho y aurícula derecha se mantuvo alrededor de 20-25 mmHg durante todo el seguimiento, permitiendo estimar una presión pulmonar normal de forma confiable. Por esta razón, no se realizó cateterismo a ninguno de los 2 casos.

La angio-TC cardíaca multicorte (tomógrafo de 128 detectores) sin sincronización electrocardiográfica se usó para confirmar el diagnóstico. Después de la adquisición de todos los cortes, imágenes en color y 3 dimensiones fueron reconstruidas. Las angio-TC cardíacas fueron realizadas sin sedación, y con un protocolo de baja dosis de radiación. En el

caso 1 se usaron 40 ml de contraste iodado, a una velocidad de inyección de 2 ml/s, siendo la cantidad de radiación estimada 2.0 mSv. El caso 2 requirió 20 ml de contraste iodado, inyectados a una velocidad de 1.2 ml/s, con una cantidad de radiación de 0.9 mSv.

La resonancia magnética y la angio-TC cardíaca son técnicas precisas no invasivas para evaluar anomalías de las venas pulmonares, siendo particularmente útiles antes de la intervención quirúrgica. No presentan limitación de ventana ni son explorador dependiente. Actualmente, la resonancia puede proporcionar más datos funcionales, incluyendo cálculos de flujo y volumen, pero necesita más tiempo para la adquisición de imágenes. La angio-TC cardíaca puede mostrar una resolución espacial superior, necesitando tiempos de adquisición menores, pero expone al paciente a radiación ionizante⁴.

En resumen, con estos 2 casos, se quiere enfatizar la importancia de pensar en el diagnóstico de una CAPVP cuando en la ecocardiografía se detecta una dilatación de cavidades derechas, sin causa aparente. También se quiere subrayar la utilidad de la angio-TC cardíaca para identificar y definir mejor la anatomía de la CAPVP antes de la cirugía cardíaca correctora.

Los autores certifican que este trabajo cumple con las normas éticas y con la declaración de Helsinki de 1975, y que ha sido aprobado por el Comitè d'Ètica d'Investigació Clínica, Hospital Universitari Doctor Josep Trueta.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Bibliografía

1. Ammash MN, Seward JB, Warnes CA, et al. Partial anomalous pulmonary venous connection: Diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29:1351-8.
2. Alsoufi B, Cai S, van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:2020-6.
3. Snellen HA, van Ingen HC, Hoefsmit EC. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation.* 1968;38:45-63.
4. Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R. MR imaging and CT evaluation of congenital pulmonary vein abnormalities in neonates and infants. *Radiographics.* 2012;32:87-98.

Marc Figueras-Coll^{a,b,*}, Anna Sabaté-Rotés^b
y Noemí Cañete-Abajo^c

^a Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Doctor Josep Trueta, Universidad de Girona, Girona, España

^b Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario Doctor Josep Trueta, Universidad de Girona, Girona, España

* Autor para correspondencia. Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Doctor Josep Trueta, Avda. França s/n, 17007 Girona, España, Teléfono: +34972940200; Fax: +34972940270. Correo electrónico: mfiguerascoll@gmail.com (M. Figueras-Coll).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2016.06.005>
1405-9940/

© 2016 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).