

# Conexión anómala parcial de venas pulmonares en el adulto sin hipertensión arterial pulmonar

Margarito Morales-Cruz, Luis A. Machuca-Maldonado, Luis F. Campos-Múzquiz, y Andres Jaime-Urbe

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Ciudad de México, MÉXICO

Presentamos 3 casos manejados en nuestra institución con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares, cuyas manifestaciones de inicio en la edad adulta se presentaron como arritmias supraventriculares, corroborando diagnóstico por diferentes métodos de imagen (Ecocardiograma y AngioTc), más cateterismo cardiaco derecho para descartar hipertensión arterial pulmonar y llevados a corrección quirúrgica. La baja incidencia de la conexión anómala parcial de venas pulmonares en el adulto y la falta de experiencia en el diagnóstico de esta patología hace necesaria el involucro de especialistas en cardiopatías congénitas tanto para corroborar el diagnóstico y decisión del manejo y tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita; Conexión venosa pulmonar; Hipertensión arterial pulmonar.

We present herein three cases treated at our institution with diagnosed as partial anomalous pulmonary vein connection, whose manifestations of onset in adulthood presented as supraventricular arrhythmias, corroborating diagnosis by different imaging methods (Echocardiogram and AngioTc), plus right cardiac catheterization to rule out pulmonary arterial hypertension and undergo surgical correction. The low incidence of partial anomalous connection of pulmonary veins in the adult and lack of experience in the diagnosis of this pathology make absolutely necessary the involvement of specialists in congenital heart disease altogether to corroborate the diagnosis and decision of the management and surgical treatment.

**Keys words:** Congenital heart disease; Anomalous Pulmonary Venous Return; Pulmonary arterial hypertension.

(*Cir Card Mex* 2017; 2(4): 139-142)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



La conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP) existe cuando una o más venas pulmonares drenan a la aurícula derecha o a alguna parte del sistema venoso sistémico. Se reporta una incidencia de 0.1 - 0.2% en adultos, y en autopsias hasta de 0.4 - 0.7% [1]. Fue descrita por Winslow en 1939 en su forma parcial, y la revisión hecha por Brody 1942 incremento el conocimiento de sus variantes anatómicas y fundamentos fisiopatológicos. El mecanismo embriopatogénico de la CAPVP se explica por la división del seno venoso primitivo (SVP) en dos partes, la izquierda que se conecta con el atrio izquierdo a través de la vena pulmonar primitiva, y la derecha que se conecta con cualquiera de los colectores primitivos [2]. De acuerdo a la clasificación de Darling modificada, las venas pulmonares derechas generalmente son las más involucradas hasta en un 50%, siendo el sitio más frecuente a vena cava superior, y las izquierdas a seno coronario [1-3]. El 80% se asocia a defecto septal interatrial, de los cuales el 85% corresponde al tipo seno venoso y 10-15% a ostium secundum, incrementando el corto circuito de izquierda a derecha [1]. Por lo general estos pacientes cursan

asintomáticos diagnosticándose como hallazgo incidental en revisión de rutina, pudiéndose presentar en el adulto como una arritmia primaria. La importancia del manejo oportuno radica en evitar el daño endotelial que lleva a la pérdida de función de barrera y remodelamiento vascular pulmonar irreversible, arritmias y falla cardiaca derecha.

Se han propuesto numerosas técnicas ante las diversas variantes anatómicas que se puedan presentar, siendo la más realizada la cirugía de Warden cuando las venas pulmonares drenan a nivel de la cava superior, o bien la redirección de flujo con parche de pericardio cuando el drenaje es a nivel del seno coronario o directamente en la aurícula derecha [1].

Presentamos la experiencia de tres casos manejados en nuestra institución durante 2016.

### CASO 1

Femenino de 27 años que presentaba palpitaciones al esfuerzo leve, con diagnóstico de taquicardia supraventricular con bloqueo completo de la rama derecha. El ecocardiograma reportó defecto del tabique interatrial de tipo seno venoso 16 x 13 mm con corto circuito de izquierda a derecha,

con conexión anómala parcial venas pulmonares, con la vena pulmonar superior derecha drenando a aurícula derecha, el ventrículo derecho severamente dilatado con movilidad y engrosamiento sistólico anormal caracterizado por hipocinesia difusa, TAPSE 12 , PSAP 48mmHg, Qp/Qs de 8:5 (Fig. 1). Cateterismo cardiaco derecho demostró resistencias vasculares sistémicas de 1743 dinas, resistencias vasculares pulmonares de 2.8 U Wood, QP/QS de 4.2:1. Se decidió realizar la corrección quirúrgica. Se encontraron las dos venas pulmonares derechas llegando a la aurícula derecha y las venas pulmonares izquierdas a la aurícula izquierda. Se efectuó redirección del flujo de las venas pulmonares derechas a aurícula izquierda con parche de pericardio bovino, bajo circulación extracorpórea total en hipotermia moderada. Su evolución postoperatoria fue sin complicaciones.

## CASO 2

Femenino de 55 años de edad, con detección de soplo cardiaco en vigilancia médica. Seis meses previos a su ingreso presentó episodio súbito asociada al esfuerzo mínimo, acompañado de palpitations por más de 90 minutos y presencia de síncope con recuperación espontánea. A la exploración física presencia de cianosis central y periférica, acropaquias, soplo holosistólico en foco mitral III/VI con irradiación axilar, soplo sistólico en foco tricuspídeo, soplo holosistólico en foco pulmonar IV/VI con S2 fijo. El ecocardiograma reportó conexión atrioventricular normal, drenaje venoso sistémico normal, las dos venas pulmonares derechas drenando directamente a aurícula derecha a nivel del seno venoso superior. En la aurícula izquierda se apreció una membrana fibromuscular dividiendo la misma en dos cámaras, una posterosuperior más pequeña y una anteroinferior más grande que contiene la

orejuela y orificio de la válvula mitral sugiriendo cortriatriatum. El tabique interauricular multiperforado con un orificio a la altura del seno venoso superior de 26 mm , un defecto en la porción media de 12mm, y otro a la altura del seno venoso inferior de 32mm, con corto circuito de izquierda a derecha, QP/QS de 4.2:1. La tomografía computada reportó cortriatriatum izquierdo, y conexión normal de venas pulmonares. El cateterismo cardiaco reportó conexión anómala parcial de venas pulmonares (venas pulmonares derechas llegan a aurícula derecha), y 2.42 U Wood (Fig. 2). Se decidió realizar la corrección quirúrgica. Los hallazgos transoperatorios fueron ausencia de tabique interatrial, aurícula izquierda pequeña, seno coronario muy dilatado en donde llegan las dos venas pulmonares izquierdas y la pulmonar inferior derecha, vena pulmonar superior derecha llega a aurícula derecha en forma aislada, se realiza destechamiento de seno coronario y redirección de flujo de venas pulmonares a aurícula izquierda con parche de pericardio bovino, más plastia tricuspídea con anillo cosgrove, todo lo anterior bajo circulación extracorpórea total en hipotermia moderada. La evolución postoperatoria resultó sin complicaciones.

## CASO 3

Masculino de 34 años en vigilancia médica desde los 4 años de edad por diagnóstico comunicación interauricular, hasta hace año y medio que presentó cefalea, hemiparesia braquicrural izquierdo de 50 minutos de duración sin alteración del estado de conciencia, diagnosticándose ataque isquémico transitorio manejado con anticoagulante por 4 días y aspirina. A la exploración física ruidos cardiacos rítmicos con presencia de soplo holosistólico en foco pulmonar IV/VI, desdoblamiento fijo S2, presencia de acropaquias en ma-



Figura 1. Ecocardiograma transesofágico que muestra aurícula y ventrículo derechos dilatados así como seno coronario. Al Doppler color se observa flujo de izquierda a derecha.



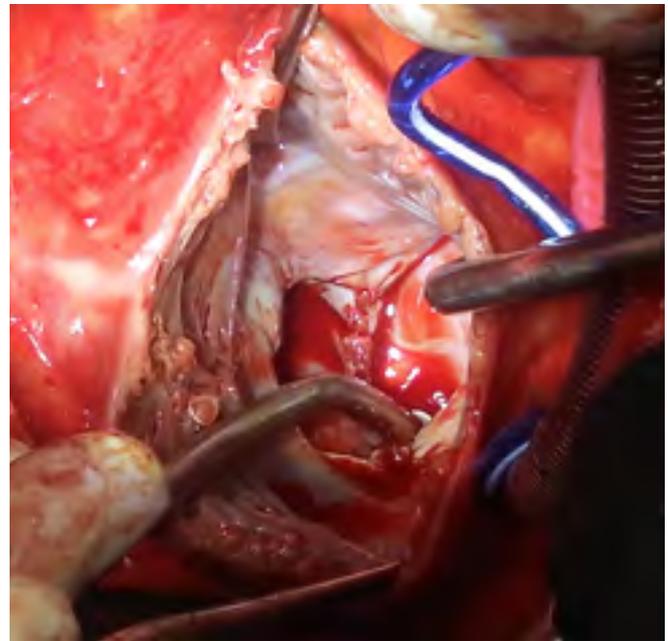
Figura 2. Cateterismo cardiaco que muestra anulación selectiva de la única vena pulmonar superior izquierda llegando a la aurícula izquierda.



**Figura 3.** Observamos reconstrucción en 3D de Angiotomografía Cardíaca en la cual se confirma la llegada de las dos venas pulmonares derechas y la vena pulmonar inferior izquierda llegando a seno coronario y vena pulmonar superior izquierda llegando a aurícula izquierda.

nos y pies. Ecocardiograma reportó concordancia AV, retorno venoso sistémico normal, observándose llegada de las 4 venas pulmonares a colector intracardiaco que comunica aurícula derecha, comunicación interauricular tipo seno coronario de 27 mm, VD dilatado. TAC con conexión anómala parcial de venas pulmonares, las dos venas pulmonares derechas y la vena pulmonar inferior izquierda llegan a seno venoso coronario (Fig. 3). Cateterismo cardíaco reportó conexión anómala venas pulmonares derechas llegando a aurícula derecha y venas pulmonares izquierdas llegando a aurícula izquierda; comunicación interauricular tipo ostium secundum 26 mm corto circuito de izquierda a derecha.

Se decidió realizar corrección quirúrgica encontrando comunicación interauricular tipo ostium secundum 20 x 20 mm, vena pulmonar superior izquierda llegando a aurícula izquierda, seno venoso coronario dilatado vena pulmonar inferior izquierda drenando a seno coronario y ambas venas pulmonares derechas llegan a aurícula derecha. Se realizó destechamiento de seno coronario y redirección de flujo de venas pulmonares a aurícula izquierda con parche de pericardio bovino, más plastia tricuspídea tipo Kay, bajo circula-



**Figura 4.** Corrección quirúrgica en la que se observa destechamiento de seno coronario y redirección del flujo de las venas pulmonares a aurícula izquierda con parche de pericardio bovino.

ción extracorpórea total en hipotermia moderada (Fig. 4). Es egresada sin complicación y con adecuado seguimiento.

#### COMENTARIO

Existe CAPVP cuando una o más venas pulmonares drenan a la aurícula derecha a alguna parte del sistema venoso sistémico, descrita por Winslow en 1739. Con una incidencia 0.1 - 0.2% en el adulto, el comportamiento fisiopatológico dependerá del número de venas que drenan anómalamente y de si existe o no obstrucción al drenaje. Su frecuente asociación a una CIA tipo seno venoso muchas veces dificulta precisar si en realidad existe o no conexión anómala [1-8]. Por lo general, estos pacientes cursan de manera asintomática diagnosticándose como hallazgo incidental en revisión de rutina. En el adulto se puede presentar como una arritmia primaria. Tonelli y colaboradores han encontrado que la hipertensión pulmonar es poco frecuente, a menos que se cuente con 2 o 3 venas que drenen en forma anómala, así como la presencia de comunicación interatrial tipo seno venoso [1,4,5]. De aquí la importancia del manejo quirúrgico oportuno que radica en evitar el daño endotelial que conlleva a la pérdida de función de barrera y remodelamiento vascular pulmonar irreversible, arritmias y falla cardíaca derecha.

Muller realizó la primera intervención quirúrgica en 1951, pero la corrección completa se logró hasta en 1956 con el advenimiento de la circulación extracorpórea [1,4,5]. Se han utilizado técnicas para la reparación como la de Warden. Sin embargo, se ha observado que conlleva el riesgo de este-

nosis de la vena cava superior así como compromiso del nodo sinoauricular, por lo que se han buscado modificaciones a la misma que permitan la preservación del mismo, así como respetar en mayor medida la anatomía de las cavas a fin de no alterar su drenaje [4,6]. Otra de las opciones empleadas es la creación de un flap con el borde libre de la aurícula desviando el flujo a través del defecto del septum auricular hacia la aurícula izquierda [6]. Sin embargo, no siempre es posible llevar a cabo estas derivaciones debido al tamaño disminuido de la cavidad auricular o bien la ausencia de sistemas colectores.

Dos conceptos importantes que se tienen que considerar al momento de evaluar las opciones de reparación. El primero es la anatomía, ya que en dos de los casos los hallazgos

transoperatorios presentan poca correlación con los hallazgos reportados por la ecocardiografía, tomografía y cateterismo cardiaco. Es necesario que estos pacientes sean protocolizados y corregidos quirúrgicamente por subespecialistas en cardiopatías congénitas. El segundo concepto es la ausencia de hipertensión arterial pulmonar, ya que las evidencias refieren que en casos de hipertensión documentada se debe desestimar todo intento de reparación quirúrgica.

**FINANCIAMIENTO:** Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

#### REFERENCIAS

1. Sahay S, Krasuski A, MD, Tonelli AR. Partial anomalous pulmonary venous connection and pulmonary arterial hypertension. *Respirology* 2012;17: 957-63.
2. Muñoz Castellanos L, Kuri Nivón M, Sánchez Vargas CA, Espínola Zavaleta N. Anomalous pulmonary venous connection. *Arch Cardiol Mex* 2008;78:247-54. [Spanish].
3. Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, et al. Primary sutureless repair for "simple" total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141: 1346-54.
4. Kim C, Cho YH, Lee M, et al. Korean surgery for partial anomalous pulmonary venous connections: modification of the warden procedure with a right atrial appendage flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 47:94-9.
5. Ammash NM, Seward JB, Warnes C, et al. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1351-8.
6. Warden HE, Gustafson RA, Tarnay TJ, Neal WA. An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1984;38:601-5.
7. Sears EH, Aliotta JM, Klinger JR. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension. *Pulm Circ.* 2012;2:250-5.
8. Diaz Gongora G. *Conexion Venosa Anómala Pulmonar y Sistémica*. Ed Mc Graw Hill 2003. Cap. 30, pp 436-7.