DRENAJE VENOSO ANORMAL
PULMON IZQUIERDO EDAD ADULTA

Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial en la edad avanzada

David E. García-Rubí
Elías Baduí-Dergal
Carlos Pérez-Treviño
David Cobos-Vivero

Se describe el caso de un paciente masculino de 70 años de edad, con hipertensión arterial pulmonar importante, en quien inicialmente se pensó en corazón pulmonar crónico por neumopatía obstructiva. Los datos clínicos consistieron en cianosis moderada y disnea de medianos esfuerzos, levantamiento paraesternal derecho y reforzamiento y desdoblamiento del segundo ruido en el foco pulmonar. El electrocardiograma revelaba importante crecimiento auricular y ventricular derechos por sobrecarga sistólica; la telerradiografía de tórax mostró cardiomegalia moderada, con datos de hiperflujo pulmonar y abombamiento importante de la arteria pulmonar.

El diagnóstico se comprobó en forma definitiva mediante cateterismo cardiaco, ya que el angiograma pulmonar mostró drenaje venoso pulmonar anómalo en la fase de retorno, del lóbulo superior del pulmón izquierdo a la aurícula derecha, al través de la vena innominada. El septum *interauricular se encontró intacto. El caso actual es el de mayor edad conocido con esta entidad.*

Recibido: 23 de julio de 1980.
Aprobado: 16 de diciembre de 1980.

David E. García-Rubí, Elías Baduí-Dergal y David Cobos-Vivero. Hospital General. Centro Médico Nacional.

Carlos Pérez-Treviño. Académico numerario. Hospital de Cardiología y Neumología. Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

El drenaje venoso pulmonar anómalo total es una malformación congénita rara, que representa aproximadamente uno por ciento de las cardiopatías congénitas.[1-4] Se asocia a una alta mortalidad cuando es de la variedad total, en la cual 80 por ciento de los pacientes fallece en el primer año de edad; por tal motivo, rara vez se le encuentra en la edad adulta. En cambio, el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, asociado o no a comunicación interauricular, tiene un curso más benigno

y en ocasiones se le encuentra en la edad adulta, especialmente asociado a defecto septal auricular.[5-14]

El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial es un defecto congénito caracterizado por la conexión de alguna(s) de las venas pulmonares a la circulación venosa sistémica. La o las venas pulmonares anómalas pueden regresar a la aurícula derecha, al seno coronario, a la vena cava o a sus tributarias. Esta anomalía usualmente está asociada a defecto del tabique interauricular y es dos veces más frecuente en el pulmón derecho que en el izquierdo. Sin otras malformaciones congénitas asociadas, se la encuentra en 0.4 a 0.7 por ciento de las autopsias de rutina; y su identificación clínica es rara.[10-14]

Caso clínico

Varón de 70 años de edad, visto por primera vez en junio de 1980, sin antecedentes familiares de cardiopatía. Fumaba desde la edad de quince años, actualmente a razón de quince cigarrillos al día. Había sido colecistectomizado a los 65 años, sin sufrir complicaciones. Inició su sintomatología cinco años antes de su admisión, con disnea de esfuerzo y aumento de cianosis perioral y subungueal, que ya venía presentando en forma discreta desde la edad adulta. Era capaz de caminar dos a tres cuadras a paso normal; no presentaba ortopnea. Padecía dos o tres episodios de "bronquitis" al año, de cuatro a seis semanas de duración. Al interrogatorio intencionado, el paciente no refería haber mostrado cianosis a edad temprana. Durante su infancia y juventud gozó de capacidad de esfuerzo normal.

A la exploración física se encontró paciente masculino, de edad aparente igual a la cronológica, con buen estado de nutrición, con moderada cianosis perioral y de tegumentos; consciente y orientado. La tensión arterial era de 16 y 10,6 kPa (120/80 mmHg). Las revoluciones cardiacas eran rítmicas, con segundo ruido palpable, desdoblado fijo y reforzado importantemente en el foco pulmonar; había levantamiento paraesternal derecho. No se encontraron fenómenos soplantes. La auscultación pulmonar reveló estertores gruesos modificados por la tos. Había insuficiencia venosa ligera en ambos miembros inferiores. No se encontró hipocratismo digital.

El electrocardiograma mostró crecimiento auricular derecho e importante crecimiento ventricular derecho por sobrecarga sistólica (figura 1). La telerradiografía de tórax reveló cardiomegalia moderada con crecimiento de cavidades derechas, abombamiento de la arteria pulmonar e hilios de tipo arteriovenoso, con flujo pulmonar importante y datos de hipertensión arterial pulmonar grave (figura 2).

La tasa de hemoglobina era de 190 g/l. El gammagrama pulmonar perfusorio mostró un pequeño defecto de captación en cuña en el pulmón derecho. Dado que los datos clínicos eran congruentes con grave hipertensión arterial pulmonar, no explicada del todo por el diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y pequeña embolia pulmonar, se programó para

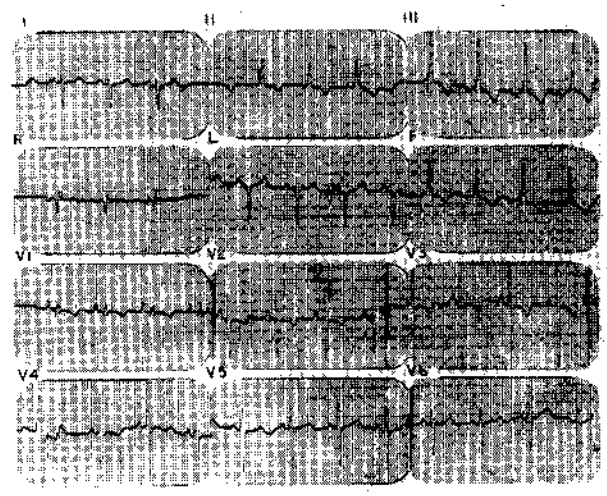

Fig. 1. Trazo electrocardiográfico del paciente, que muestra crecimiento auricular derecho, crecimiento ventricular derecho por sobrecarga sistólica, con importante desviación del eje a la derecha, aproximadamente a +125 grados.

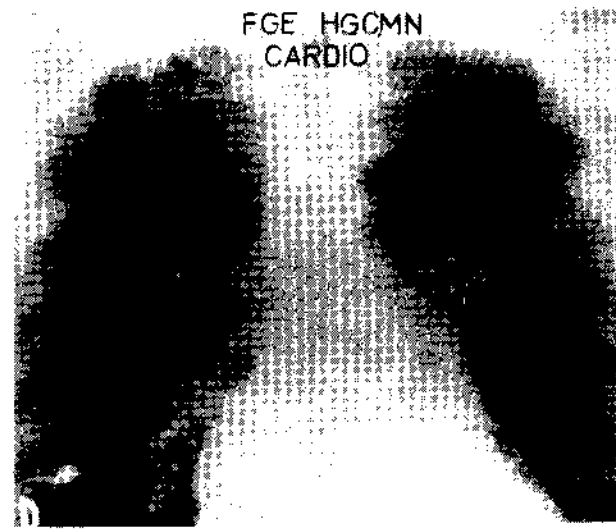

Fig. 2. Telerradiografía de tórax, en la que se hace evidente la cardiomegalia moderada, arteria pulmonar abombada, hilios de tipo arteriovenoso con datos sugestivos de enfermedad vascular pulmonar. En el perfil derecho es posible observar el importante crecimiento auricular derecho.

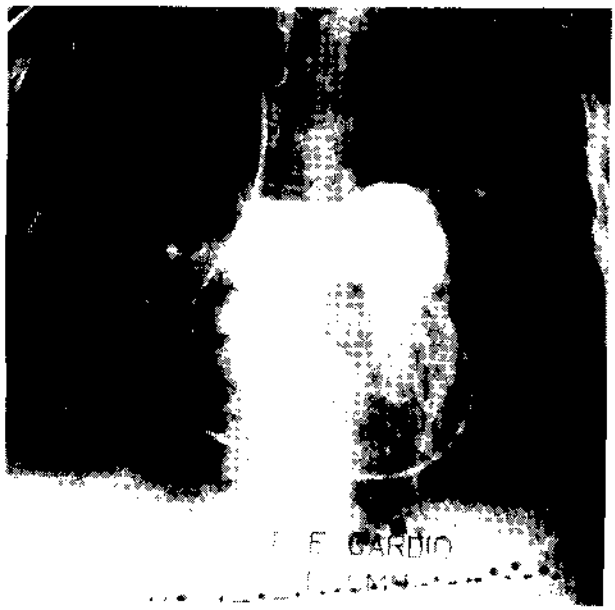

Fig. 3. Angiografía pulmonar en su fase inicial, que muestra gran dilatación de la arteria pulmonar y de sus ramas, con imagen de amputación distal de las mismas, lo que sugiere enfermedad vascular pulmonar.

cateterismo cardiaco, con la sospecha clínica de comunicación interauricular con hipertensión arterial pulmonar. El estudio demostró presión en el tronco de la arteria pulmonar de 6.3 kPa (48 mmHg);* presión en cuña de 1.59 kPa (12 mmHg); saturación arterial de oxígeno, 80 por ciento, y aumento de la saturación venosa de oxígeno de 1.5 volúmenes en la vena cava superior y aurícula derecha, que traducían contaminación por sangre arterializada a dichos niveles. El angiograma pulmonar, en la fase de retorno, mostró drenaje venoso pulmonar anómalo parcial del lóbulo superior del pulmón izquierdo a la vena cava superior y a la aurícula derecha (figuras 3 y 4), al través de la vena innominada. No fue posible demostrar comunicación interauricular, ya sea pasando a la aurícula izquierda al través de un defecto, ni por paso del medio de contraste de la aurícula izquierda a la derecha en la fase de retorno del angiograma pulmonar.

Se concluyó en que el paciente era portador de un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial del lóbulo superior del pulmón izquierdo a la vena cava superior, con tabique interauricular intacto y enfermedad vascular pulmonar obstructiva secundaria a lo anterior. Debido a su avanzada edad y a su precario estado hemodinámico, fue considerado fuera de las posibilidades de la cirugía cardiaca. Actualmente se halla bajo tratamiento médico, en la consulta externa.

Fig. 4. Arteriografía pulmonar en fase de retorno, que muestra claramente, por arriba de las ramas de la arteria pulmonar, el drenaje de la vena pulmonar superior izquierda hacia la vena innominada y de ésta a la vena cava superior y a la aurícula derecha.

Comentarios

La evolución natural de la mayoría de las cardiopatías congénitas explica que muy pocos pacientes sobrevivan a la primera infancia.[1-4] Ocasionalmente, sin embargo, algunos pacientes con esta cardiopatía congénita sí alcanzan la edad adulta.[8-17] Su reconocimiento es importante ya que muchas, si no es que la mayor parte, de estas cardiopatías son susceptibles de corrección quirúrgica. La frecuencia de esta malformación en una serie de 67 pacientes mayores de 20 años fue de 3 por ciento, lo que habla claramente de su rareza.[8]

En las diferentes series publicadas hasta el momento, no existe ningún caso mayor de 60 años. Entre las más significativas destacan la de Alpert,[9] con trece casos, cuyas edades estaban comprendidas entre 14 y 53 años; la de Saalouke,[10] de cinco casos, con edades entre uno y 35 años; la de Mascarenhas,[11] con seis casos de 18 a 54 años; la de El-Said,[12] de cinco pacientes, con edades de 4 a 14

* *Valores normales.* Presión en el tronco de la arteria pulmonar: hasta 3,3 kPa (25 mmHg). Presión en cuña: hasta 1,86 kPa (14 mmHg).

años; la de Kalke,[13] una de las series más grandes, de 57 casos, cuya edad fue de 4 a 55 años; y la de Frye,[14] cuya serie de 20 pacientes comprendió edades entre 7 meses y 58 años.

La sintomatología más frecuente, especialmente cuando la malformación se asocia a enfermedad arterial pulmonar o a hipertensión arterial pulmonar grave, consiste en cianosis, disnea de esfuerzo, dolor torácico, crisis de taquicardia paroxística supraventricular, síncope, somnolencia, infecciones respiratorias frecuentes e insuficiencia cardiaca derecha. Cuando la presión arterial no está importantemente elevada, la mayor parte de los casos cursa con pocos o con ningún síntoma.[9-14]

La exploración física puede revelar los siguiente datos: levantamiento paraesternal derecho, soplo sistólico de expulsión en los focos de la base, especialmente el foco pulmonar; desdoblamiento fijo del segundo ruido, reforzamiento del segundo ruido en el foco pulmonar, soplos sistólicos tricuspídeos y en algunos casos, retumbo tricuspídeo.[9-14] Los estudios radiológicos suelen mostrar ligera o moderada cardiomegalia, aumento de la trama vascular pulmonar, crecimiento de las cavidades derechas, dilatación de la arteria pulmonar en casos con hipertensión arterial pulmonar importante; en algunas ocasiones se puede identificar la vena anómala. El estudio electrocardiográfico se caracteriza por desviación del eje de QRS a la derecha, crecimiento ventricular derecho, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His, bloqueo auriculoventricular de primer grado, marcapaso auricular ectópico y bloqueo aurículo-ventricular de segundo grado.[9-14]

El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial se asocia casi siempre con defecto del tabique interauricular.[6,12,13] Sólo rara vez se le encuentra con el tabique interauricular intacto. El diagnóstico de certeza sólo puede hacerse mediante cateterismo cardiaco. Son clave para el diagnóstico el aumento de la saturación de oxígeno a nivel de la vena cava superior, la demostración de la vena anómala por el angiograma pulmonar en fase de retorno y la imposibilidad para pasar el catéter a la aurícula izquierda al través del tabique interauricular, así como presiones de enclavamiento pulmonar diferentes, elevadas en el pulmón con drenaje normal.[9,10,14]

Tradicionalmente, esta lesión se ha considerado como de curso benigno, con poca propensión a desarrollar hipertensión arterial pulmonar importante. Sin embargo este caso y recientes informes han demostrado la posibilidad de aumento importante de la presión en la arteria pulmonar e incluso de enfermedad vascular pulmonar obstructiva.[10,14]

Los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, no complicados con excesivo aumento de la resistencia vascular pulmonar o enfermedad vascular pulmonar obstructiva, deben ser sometidos a cirugía correctiva.[9-17] Los resultados de la intervención son, por lo general, excelentes a largo plazo.[15-17]

El interés que reviste este caso consiste en la supervivencia, de por sí poco usual en un paciente con esta malformación, y hasta los 70 años de edad; así como en el desarrollo de grave hipertensión arterial pulmonar, casi seguramente con enfermedad vascular pulmonar obstructiva. Por sus peculiares características, este caso es único en la literatura, hasta el momento actual.

REFERENCIAS

1. Perloff, J. D.: *The clinical recognition of congenital heart disease.* Filadelfia, W. B. Saunders Co. 1970, p. 258.
2. Lucas, R. V. y Schmidt, R. E.: *Anomalous venous connections pulmonary and systemic heart disease in infants children and adolescents.* Moss, A. J.; Adams, F. H. Emanouilides, G. C. (Eds.). Baltimore, Williams and Wilkins Co. 1977, p. 437.
3. Brinsfield, D. E. y Plauth, W. H. J.: *Clinical recognition and management of congenital heart disease.* En: *The heart.* 4a. ed. Hurst, J. W.; Logue, R. B.; Schlant, R. C. y Wenger, N. K. (Eds.). Nueva York, McGraw Hill Co. 1978, p. 840.
4. Hoffman, J. I. E. y Christianson, R.: *Congenital heart disease in a cohort of 19 502 births with long terms follow-up.* Am. J. Cardiol. *42*:641, 1978.
5. Kielly, B.; Filler, J.; Stone, S. y Doyle, E. F.: *Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. A review of 67 reported cases and three new cases in children.* Am. J. Cardiol. *20*:102, 1967.
6. Nakib, A.; Moller, J. H.; Kanjuh, V. I. y Edwards, J. E.: *Anomalies of the pulmonary veins.* Am. J. Cardiol. *20*:77, 1967.
7. Gotsman, M. S.; Astley, R. y Parsons, C. G.: *Partial anomalous venous drainage in association with atrial septal defect.* Br. Heart J. *36*:835, 1974.
8. Berrazueta, J. R.; Díaz Peña, J. M.; Gutiérrez Sánchez, J. A. y Lamelas, R.: *Cardiopatías congénitas del adulto.* Rev. Esp. Cardiol. *31*:121, 1978.
9. Alpert, J. S.; Dexter, L.; Vieweg, C. D .R.; Haynes, F. W. y Dales, J. E.: *Anomalous pulmonary venous return, with intact atrial septum. Diagnosis and pathophysiology.* Circulation *56*:870, 1977.
10. Saalouke, M. G.; Shapiro, S. R.; Perry, L. W. y Scott, L. P.: *Isolated partial anomalous pulmonary venous drainage associated with pulmonary vascular obstructive disease.* Am. J. Cardiol. *39*:439, 1977.
11. Mascarenhas, E.; Favier, R. P. y Samet, P.: *Partial anomalous pulmonary venous connection and drainage.* Am. J. Cardiol. *31*:512, 1973.
12. El-Said, G.; Ruzyllo, W.; Williams, R. L. y McNamara, D. G.: *Atrial pressure gradients in isolated* secundum *atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous return.* Chest *63*:559, 1973.
13. Kalke, B. R.; Carlson, R. G.; Ferlic, R. M.; Sellers, R. D. y Lillehei, C. W.: *Partial anomalous pulmonary venous connections.* Am. J. Cardiol. *20*:91, 1967.
14. Frye, R. L.; Krebs, M.; Rahimtoola, S. H.; Ongley, P. A.; Hallerman, F. J. y Wallace, R. B.: *Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect.* Am. J. Cardiol. *22*:242, 1968.
15. Whight, C. M.; Barrat Boyes, B. G.; Calder, A. L., Neutze, J. M. y Brandt, W. T.: *Total anomalous pulmonary venous connection. Longterm results following repair in infancy.* J. Thor. Cardiovac. Surg. *75*:52, 1978.
16. Mathew, R.; Thilenius, O. G.; Replogle, O. y Arcilla, R. A.: *Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and after surgery.* Circulation *55*: 361, 1977.
17. Prian, G.; Kinard, S. A. y Diethrich, E. B.: *Surgical approach to repair of anomalous pulmonary venous return in the adult.* Surg. Ginecol. Obstet. *138*:921, 1974.