

## Carta científica

**Asociación entre conexión anómala parcial de venas pulmonares y atresia de venas pulmonares****Association between anomalous partial pulmonary vein connection and pulmonary vein atresia**

La conexión anómala parcial de venas pulmonares representa un espectro de condiciones en las que una o más venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica, en lugar de su conexión normal al atrio izquierdo<sup>1</sup>. Esto resulta en un cortocircuito de izquierda a derecha con un amplio espectro de presentaciones. Fue descrita por primera vez por Winslow en 1739 y representa menos del 1% de las malformaciones congénitas del corazón<sup>2</sup>. Es más común la conexión anómala de las venas pulmonares derechas.

La conexión anómala de las venas pulmonares derechas puede conectarse en cualquiera de las venas centrales<sup>3</sup>. La más frecuente es la conexión de la vena pulmonar superior derecha a la vena cava superior, lo que comúnmente ocurre en la unión cavo-atrial superior<sup>4</sup>. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos en la infancia o bien presentar síntomas cardiorrespiratorios no específicos, lo que hace que su diagnóstico sea difícil, se pierda, o que se haga de manera tardía en la adultez.

Por otro lado, la estenosis y/o atresia de venas pulmonares es una condición rara que puede presentarse en uno o más vasos y que puede ser aislada o asociada a otras malformaciones congénitas<sup>5</sup>. Se puede dividir en tres categorías de acuerdo con la extensión de las venas involucradas: común, unilateral e individual, además se presenta de manera congénita y adquirida; en los casos congénitos parece producirse una incorporación defectuosa de los troncos pulmonares comunes a la aurícula izquierda, lo que conduce a la obstrucción de algunas o todas sus ramas<sup>6</sup>.

A continuación, presentamos el caso de una paciente con conexión anómala parcial de venas pulmonares que presenta además atresia individual congénita de la vena pulmonar superior y de lóbulo medio.

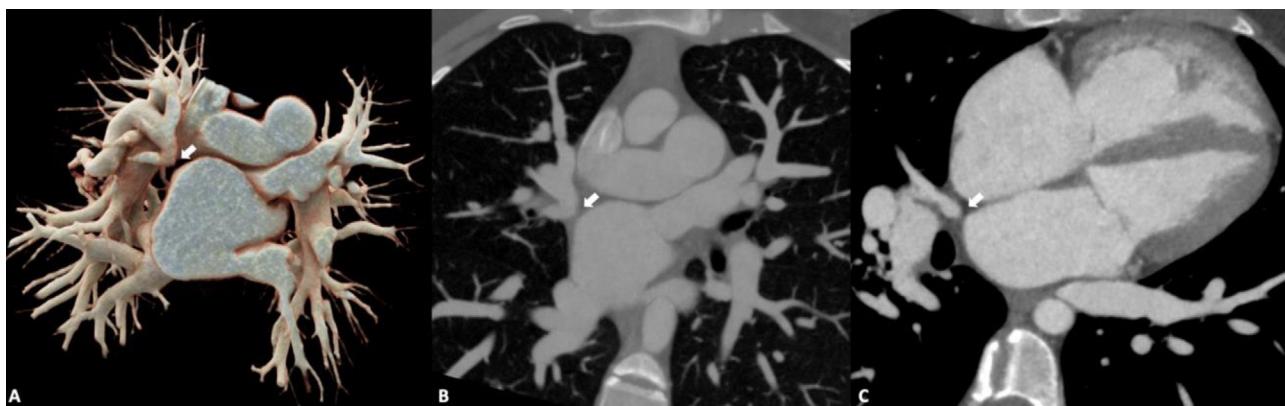
Paciente de 16 años con clínica desde hace un año de presentar disnea y palpitaciones al esfuerzo físico, durante la revisión médica de rutina se ausulta un soplo expulsivo en el foco pulmonar, por lo

que se realiza un ecocardiograma en el que se reporta comunicación interauricular amplia (29 mm), cortocircuito de izquierda a derecha, crecimiento de cavidades derechas, PSAP inferida de 70 mmHg, Qp/Qs = 2:1 y es enviada a nuestro instituto. En septiembre de 2022 se realiza un ecocardiograma que reporta comunicación interauricular tipo *ostium secundum* fenestrada de 40 x 17,1 mm, Qp/Qs = 3:1, PSAP: 27 mmHg logrando visualizar tres venas pulmonares.

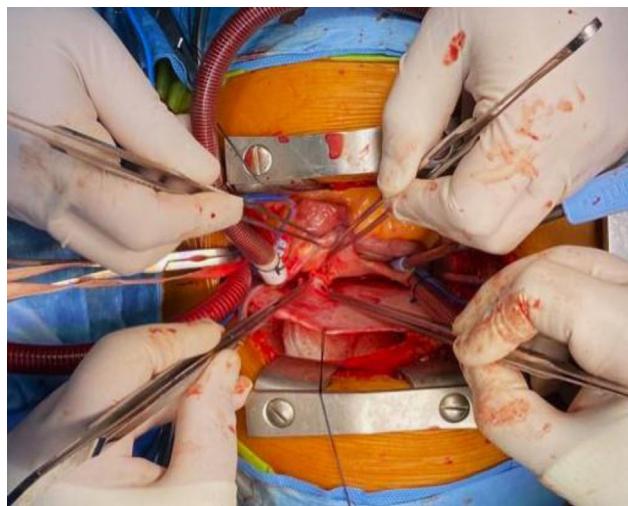
Se toma una angiotomografía en la que se concluye comunicación interauricular tipo *ostium secundum* de 15,9 x 12,7 mm y defecto del seno venoso inferior de 24,2 x 16,8 mm, además las venas pulmonares superior derecha y del lóbulo medio confluyen, sin observarse una conexión con la aurícula izquierda encontrándose en proximidad de 2 mm, se halla una conexión veno-venosa intrapulmonar con la vena del lóbulo inferior ipsilateral, la cual drena a la aurícula izquierda (fig. 1). Se ingresa para realizar los cateterismos diagnóstico y terapéutico con cierre de comunicación interauricular, sin embargo, se observan imágenes sugestivas de que las venas pulmonares superior y media drenan en el atrio derecho, por lo que se decide efectuar una corrección quirúrgica.

Se realiza la cirugía con circulación extracorpórea a 34 °C canulación bicaval en donde se encuentra una ausencia de conexión de las venas pulmonares superior derecha y de lóbulo medio al atrio izquierdo; finalizando en un saco ciego en relación con la aurícula izquierda (fig. 2), defecto del tabique auricular tipo seno venoso inferior de aproximadamente 30 x 35 mm, además de un foramen oval permeable y una conexión anómala de la vena pulmonar inferior derecha al atrio derecho, se efectúa la apertura de la pared lateral del atrio izquierdo a través del defecto interauricular y se realiza una anastomosis termino terminal de venas pulmonares al atrio izquierdo, ampliando con techo de parche de pericardio bovino, se lleva a cabo el cierre del defecto del seno venoso y se cierra el foramen oval de manera parcial; finalmente, se realiza una ecografía transesofágica que no reporta gradiente obstructivo.

La paciente pasa a terapia intensiva donde se extuba ocho horas después del procedimiento quirúrgico, es vigilada por 72 horas y es trasladada a servicio donde presenta una evolución favorable y se egresa sin complicaciones. Al egreso, se toma una angiotomografía de control en la cual se observa una estrechez de la anastomosis que



**Figura 1.** A) MDTC en formato *volume-render* mostrando atresia del *ostium* de la vena superior derecha (flecha blanca). B) Multiplanar en MDTC demostrando atresia del *ostium* con el resto de las venas pulmonares drenando normalmente hacia la aurícula izquierda. C) Vista MPR de cuatro cámaras que muestra la atresia del *ostium* y la ampliación de las cavidades del lado derecho.



**Figura 2.** Foto intraoperatoria que muestra la llegada de la vena pulmonar superior derecha a la aurícula izquierda hasta un saco ciego.

es poco significativa ya que no presenta repercusión, por lo que se decide mantener en observación.

En el presente caso, y como es reportado en algunos otros, los síntomas se presentan en la adolescencia o la etapa adulta siendo los más frecuentes las infecciones de vías respiratorias a repetición o la hemoptisis, en casos en que la congestión pulmonar sea severa<sup>6,7</sup>. La atresia individual de venas pulmonares es una condición rara, especialmente en adultos, la cual generalmente es detectada a través de otros síntomas. Los casos reportados en la edad pediátrica son aún más raros<sup>5</sup>. Dada la variabilidad de las venas pulmonares, una evaluación prequirúrgica detallada del atrio izquierdo y las venas pulmonares es necesaria. La tomografía cardíaca sincronizada con el electrocardiograma permite una evaluación anatómica detallada de baja dosis con una excelente resolución espacial y temporal, en los casos de conexiones anómalas de venas pulmonares cuenta con una mejor resolución espacial que la resonancia magnética<sup>3</sup>. En algunos estudios se han identificados casos primarios que están relacionados principalmente con conexiones anómalas de venas pulmonares o secundarios vinculados a reparaciones quirúrgicas de otras cardiopatías congénitas. Un estudio de Shubaiber et al.<sup>8</sup> le dio seguimiento a pacientes con tratamiento quirúrgico de atresia de venas pulmonares durante cuatro años, en el que encontró que la mayoría de los casos presentaron atresia secundaria, además observaron que los pacientes que mostraron atresia primaria no presentaron enfermedad pulmonar como clásicamente se manifiesta en adultos. Además, demostró que el tratamiento quirúrgico es posible, sin embargo, se produjeron complicaciones como la reestenosis hasta en un tercio de los pacientes, por lo que el tratamiento por cateterismo también es esencial en este tipo de pacientes. Patel et al.<sup>9</sup> realizaron uno de los estudios más grandes que involucró a 131 pacientes con estenosis y atresia de venas pulmonares en el que se demostró a lo largo de 12 años el tratamiento con cateterismo mediante procedimien-

tos como la angioplastia con balón cortante, la colocación de *stents* tanto metálicos como medicados, encontrando una recanalización apropiada hasta en un 42,6% de los pacientes en un seguimiento a dos años, además de una mortalidad del 10,6% posterior al procedimiento.

La estenosis y la atresia de venas pulmonares son malformaciones congénitas poco frecuentes que pueden ser tratadas quirúrgicamente de forma satisfactoria, sin embargo, el riesgo de estenosis es un factor de riesgo importante por lo que el tratamiento con cateterismo es una opción también viable. Se requieren más estudios, con cohortes más amplias y seguimientos más extensos para evaluar las mejores opciones terapéuticas.

### Consideraciones éticas

Todos los datos del paciente se han anonimizado para la publicación de este trabajo.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

- El-Kersh K, Homsy E, Daniels CJ, Smith JS. Partial anomalous pulmonary venous return: A case series with management approach. *Respir Med Case Rep*. 2019;27:100833, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmc.2019.100833>.
- Fragata J, Magalhães M, Baquero L, Trigo C, Pinto F, Fragata I. Partial Anomalous Pulmonary Venous Connections: surgical management. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2013;4:44–9, <http://dx.doi.org/10.1177/2150135112460250>.
- Lyen S, Wijesuriya S, Ngan-Soo E, Mathias H, Yeong M, Hamilton M, et al. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus. *J Congenit Heart Dis*. 2017;1:7, <http://dx.doi.org/10.1186/s40949-017-0008-4>.
- Verma A, Sethi S, Kohli N. Partial anomalous pulmonary venous connection: state-of-the-art review with assessment using a multidetector computed tomography angiography. *Pol J Radiol*. 2022;87:549–56, <http://dx.doi.org/10.5114/pjr.2022.120513>.
- Lee HN, Kim YT, Cho SS. Individual Pulmonary Vein Atresia in Adults: Report of Two Cases. *Korean J Radiol*. 2011;12:395, <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2011.12.3.395>.
- Tang C, Duan H, Zhou K, Hu Y, Liu X, Li Y, et al. Isolated unilateral pulmonary vein atresia with hemoptysis in a child. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97:e11882, <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000011882>.
- Narayanan R, Shankar B, Paruthikunnan S. Isolated unilateral pulmonary vein atresia. *Lung India*. 2016;33:571–2, <http://dx.doi.org/10.4103/0970-2113.188990>.
- Shubaiber J, Rehman M, Jenkins K, Flynn-Thompson F, Bacha E. The Role of Surgical Therapy for Pulmonary Vein Atresia in Childhood. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:639–45, <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-011-9942-7>.
- Patel JD, Mandhani M, Gray R, Pettus J, McCracken CE, Thomas A, et al. Transcatheter Recanalization of Atretic Pulmonary Veins in Infants and Children. *Circ Cardiovasc Interv*. 2022;15:e011351, <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.121.011351>.

Hugo A. Argueta-Velásquez\*, Jorge L. Cervantes-Salazar, Diego B. Ortega-Zhindon, Vincenzo Arenas-Fabbri, Yessica C. García Hernández y Antonio Benita-Bordes

Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [haav.md@gmail.com](mailto:haav.md@gmail.com) (H.A. Argueta-Velásquez).



# BIO MED



unidix

# Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es

