

Atresia congénita unilateral de las venas pulmonares: hallazgos radiológicos

I. Artero Muñoz, F. Serrano Puche, M.I. Padín Marín y F. Serrano Ramos

Departamento de Radiodiagnóstico. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

La atresia congénita unilateral de las venas pulmonares es una anomalía muy infrecuente, que generalmente se presenta en la infancia o en la adolescencia como episodios recurrentes de infecciones pulmonares o de hemoptisis; la presentación en la edad adulta es excepcional. Se describen dos pacientes con atresia congénita unilateral de las venas pulmonares: una mujer de 26 años con episodios recurrentes de hemoptisis y un niño de 3 años con historia de broncoespasmo y neumonías de repetición desde los 3 meses de vida. Aunque clásicamente el diagnóstico se ha realizado con cateterismo cardíaco y angiografía pulmonar, pensamos que los hallazgos de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), junto con una clínica compatible, podrían ser suficientes para realizar el diagnóstico de atresia congénita de las venas pulmonares. Destacamos la capacidad de la RM para caracterizar la anomalía vascular existente en estos pacientes.

Palabras clave: atresia, venas pulmonares, congénita, unilateral.

Congenital unilateral pulmonary vein atresia: imaging findings

Congenital unilateral pulmonary vein atresia is a very rare anomaly that generally presents during childhood or adolescence as recurrent episodes of pulmonary infections or hemoptysis. Its presentation in adults is highly exceptional. We describe two patients with congenital unilateral pulmonary vein atresia: the first is a 26-year-old woman with recurrent episodes of hemoptysis, and the second is a three-year-old boy with a history of bronchospasm and recurrent pneumonia from the age of three months. Although the diagnosis has classically been reached using cardiac catheterization and pulmonary angiography, we think that the CT and MRI findings can enable the diagnosis of congenital unilateral pulmonary vein atresia in cases with compatible clinical presentation. We emphasize the capacity of MRI for characterizing the vascular anomaly present in these patients.

Key words: atresia, pulmonary veins, congenital, unilateral, MRI, CT.

Introducción

La atresia congénita unilateral de las venas pulmonares es una anomalía muy infrecuente, que generalmente se presenta en la infancia o en la adolescencia como episodios recurrentes de infecciones pulmonares o de hemoptisis. La presentación en la edad adulta es casi excepcional, siendo este el motivo de la presente comunicación, en la que se exponen dos casos, uno en la edad pediátrica y otro en la adulta, resaltando los hallazgos de imagen de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) que puedan indicarnos el diagnóstico sin necesidad de recurrir a técnicas invasivas.

Presentación de los casos

Caso 1

Mujer de 26 años que durante los últimos 6 meses tiene episodios de hemoptisis ocasionales y que ingresa por presentar uno de ma-

yor cuantía. Estos episodios no se acompañan de fiebre, dolor torácico o broncorea, ni coinciden con el período menstrual. La exploración física es normal, salvo una disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho con algunos roncus aislados.

Se le realiza una radiografía de tórax (fig. 1) en la que destaca una pérdida de volumen del hemitórax derecho con desviación mediastínica ipsilateral, una disminución de tamaño del hilio derecho, así como un patrón intersticial lineal en esta base. Se le practica TC de tórax que confirma la disminución de tamaño del pulmón derecho con una arteria pulmonar ipsilateral de pequeño calibre, sin que exista evidencia de obstrucción bronquial. En la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) destaca un patrón septal de predominio en base derecha, con septos engrosados de tipo liso, que dibujan las estructuras poligonales del lobulillo pulmonar secundario.

Debido a la hemoptisis que presentaba la paciente se le realiza una broncoscopia, apareciendo un árbol bronquial derecho de menor calibre con una vascularización mucosa muy prominente. Para analizar la causa del patrón septal se le efectúa una biopsia pulmonar por videotoracoscopia, objetivándose una cavidad pleural con adherencias y una pleura visceral con un marcado aumento de la vascularización. En la anatomía patológica se aprecia un parénquima pulmonar que conserva intacta su estructura histológica, con presencia de escasos macrófagos cargados de hemosiderina en las luces alveolares, destacando unos vasos venosos subpleurales más numerosos y de mayor calibre de lo normal, que se acompañan de linfáticos ectásicos (congestión venosa y linfática de predominio subpleural) (fig. 2).

Posteriormente se le realiza una RM con secuencia eco de gradiente potenciada en T2, observando una marcada disminución

Correspondencia:

IVÁN ARTERO MUÑOZ. C/ Las Nuzas, 12, 12 C. 29010 Málaga. España.
ivanartero@hotmail.com

Recibido: 8-III-06

Aceptado: 19-X-06



Fig. 1. Radiografía de tórax posteroanterior: pérdida de volumen del hemitórax derecho con desviación mediastínica ipsilateral, disminución de tamaño del hilio derecho, así como patrón intersticial lineal en esta base.



Fig. 2. (A) Tomografía axial computarizada de alta resolución: patrón septal basal derecho, con septos engrosados de tipo liso, que dibujan las estructuras poligonales del lobulillo pulmonar secundario; (B) imagen microscópica de la pieza quirúrgica del LID: se observa cómo en un septo interlobulillar engrosado se distinguen vasos sanguíneos dilatados (flechas), que corresponden a venas en el interior del mismo. Esto explicaría la imagen radiológica del septo engrosado.

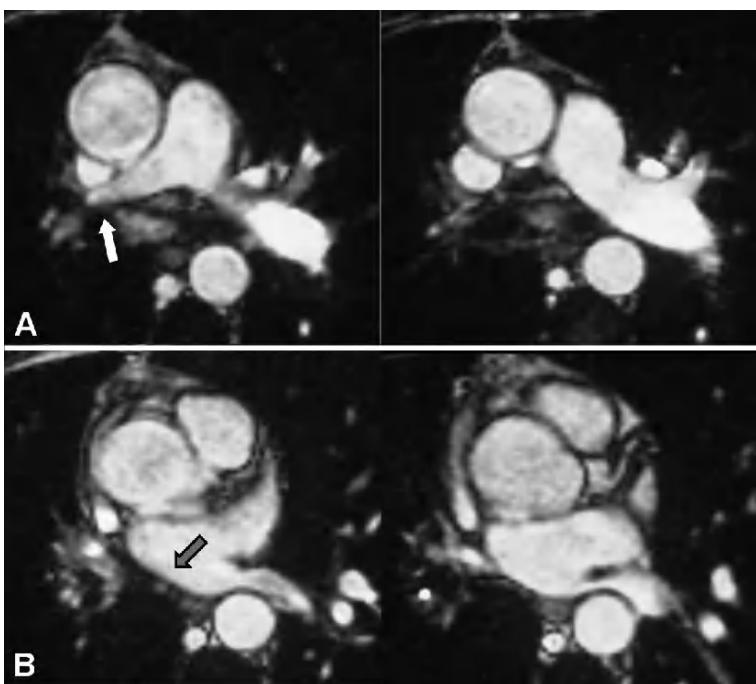


Fig. 3. Resonancia magnética con secuencia eco de gradiente potenciada en T2: (A) se observa una disminución del calibre de la arteria pulmonar derecha (flecha blanca) comparativamente con la izquierda; (B) se ve la ausencia de drenaje de las venas pulmonares derechas en la aurícula izquierda produciendo un borde liso y rectificado (flecha gris).

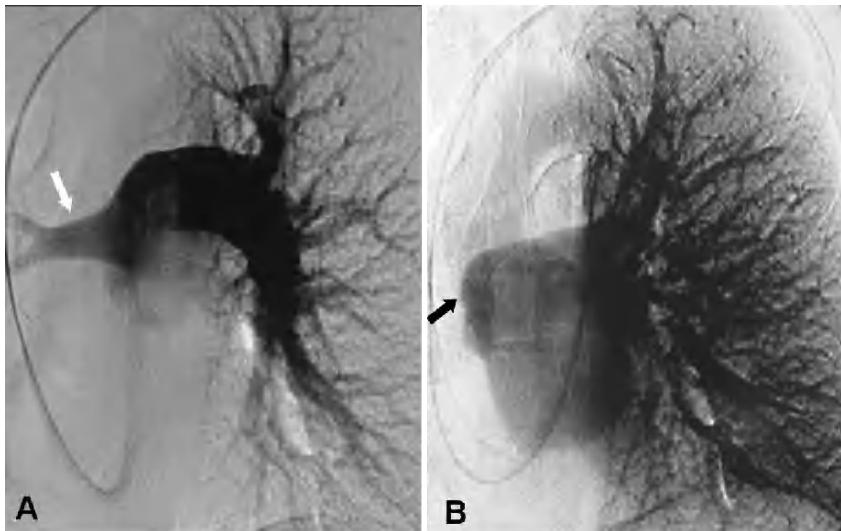


Fig. 4. (A) Angiografía arterial pulmonar: se observa una arteria pulmonar derecha hipoplásica (flecha blanca) con respecto a la contralateral; (B) angiografía venosa pulmonar: ausencia de las venas pulmonares derechas con un borde auricular liso a este nivel (flecha negra).

hallazgos de la RM, es decir, la atresia de las venas pulmonares derechas y una arteria pulmonar ipsilateral hipoplásica.

En el control realizado al año la paciente continuaba con episodios esporádicos de hemoptisis, y en una nueva RM se objetiva el aumento del patrón septal, probablemente expresión del incremento del número de colaterales.

Caso 2

Niña de 3 años y 4 meses de edad que había presentado síntomas de neumonía e hiperreactividad bronquial en repetidas ocasiones desde los 3 meses de vida. Las radiografías de tórax practicadas en numerosas ocasiones presentaban siempre una pérdida de volumen del hemitórax derecho, con desplazamiento mediastínico ipsilateral, así como áreas de aumento de densidad en este hemitórax, que se interpretaban como neumonías recurrentes con atelectasia.

Acude al Servicio de Urgencias del hospital materno-infantil, como en otras ocasiones, con tos blanda persistente desde hace 8 días, sin cianosis ni vómitos, junto con astenia y anorexia. No presenta fiebre ni refiere aspiración de cuerpo extraño.

La exploración es normal salvo por una marcada hipoventilación en la base derecha. Se realiza una radiografía de tórax en la que se observa una pronunciada disminución de tamaño del hemitórax derecho, con desviación mediastínica ipsilateral, así como un patrón intersticial basal derecho con obliteración del seno costofrénico de este hemitórax y algunas atelectasias segmentarias parahiliares bilaterales. Ante estos hallazgos y la recurrencia de las infecciones respiratorias se decide practicar una TC de tórax y una fibrobroncoscopia. En la TC de tórax se observa una disminución del volumen del hemitórax derecho, un patrón septal de predominio basal sin que exista obstrucción bronquial, así como una disminución del calibre de la arteria pulmonar derecha y una ausencia de entrada de las venas pulmonares derechas en la aurícula izquierda. En la fibrobroncoscopia no se objetivan anomalías anatómicas ni estructurales, destacando tan solo una mucosa hiperémica y friable en el bronquio del lóbulo medio y del lóbulo inferior derecho.

Ante la sospecha de una atresia de las venas pulmonares derechas se le practica una RM que confirma el diagnóstico (fig. 5).

La paciente es controlada en la consulta de Neumología infantil presentando un desarrollo normal, aunque continúa con infecciones respiratorias recurrentes.

Discusión

La atresia unilateral de las venas pulmonares es una anomalía congénita muy infrecuente que se produce por el fallo en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda¹. La vena pulmonar primitiva presenta inicialmente un drenaje sistémico hacia las venas vitelinas y cardinales. La ausencia de la incorporación normal de las venas pulmonares a la aurícula izquierda provoca la persistencia de las conexiones entre la circulación pulmonar y los sistemas venosos cardinal y vitelino¹⁻³. Si esta alteración en la incorporación se produce en una etapa muy precoz del desarrollo, el resultado será un drenaje venoso anómalo total. Si se produce más tarde, hacia la quinta semana del desarrollo, el resultado puede ser un *cor triatriatum*, con o sin anomalías en el sistema venoso, y si el fallo ocurre con posterioridad a esta semana, por lo general la anomalía será unilateral²⁻⁴.

Usualmente aparece en la infancia, sin que exista preferencia por el pulmón derecho o el izquierdo^{1,2,5}. Con respecto a la clínica, las formas más comunes de presentación en la infancia incluyen las infecciones de repetición en el pulmón hipoplásico, así como la hemoptisis, debido a las colaterales sistémicas hipertróficas, no siendo infrecuente la hipertensión pulmonar^{1,2,5}. Hasta en un 50% de las ocasiones se presenta junto con otras anomalías cardíacas^{1,2}.

En nuestros dos casos encontramos un hemitórax pequeño, con una desviación mediastínica ipsilateral, una arteria pulmonar de pequeño calibre y ausencia de venas pulmonares ipsilaterales drenando a la aurícula izquierda. El engrosamiento septal interlobulillar está justificado en la anatomía patológica por la ingurgitación venosa y linfática que se produce como consecuencia de la ausencia de drenaje venoso. El aumento de partes



Fig. 5. (A) Tomografía axial computarizada de tórax sin contraste intravenoso: patrón septal liso basal derecho; (B) resonancia magnética con secuencia eco gradiente potenciada en T2: ausencia de las venas pulmonares derechas observándose, al igual que en el caso anterior, un borde auricular derecho liso.

blandas en el mediastino representa las colaterales venosas pulmonares-sistémicas. La RM con secuencias eco de gradiente nos ayudó en gran medida a caracterizar las anomalías vasculares de estos pacientes; así se pudo observar que el borde derecho de la aurícula izquierda presentaba un contorno liso, y que en el mediastino se veían arterias bronquiales hipertróficas en relación con un aumento de la circulación sistémica; esto último explicaría el aumento de la vascularización mucosa visualizada en la broncoscopia.

Aunque clásicamente el diagnóstico se ha realizado con angiografía^{1,2}, pensamos que las nuevas técnicas de imagen, como la TC multicorte y la RM, junto con una clínica compatible, podrían ser suficientes para realizar el diagnóstico de atresia congénita unilateral de las venas pulmonares.

En resumen, la atresia congénita unilateral de las venas pulmonares es una anomalía muy infrecuente, que suele presentarse en la edad pediátrica, siendo excepcional en adultos. Clínicamente se manifiesta como episodios recurrentes de hemoptisis y/o de infecciones respiratorias de repetición. Los hallazgos en la TC incluyen un hemitórax disminuido de tamaño con desviación mediastínica ipsilateral, una arteria pulmonar pequeña ipsilateral, ausencia de venas pulmonares llegando a la aurícula izquierda, un engrosamiento de los septos interlobulillares y del intersticio peribroncovascular y áreas de vidrio deslustrado.

La presencia de un hemitórax pequeño, sin evidencia de obstrucción bronquial, sugiere la etiología congénita del cuadro. Con la RM vamos a poder observar un borde liso de aurícula izquierda como representación de la ausencia de drenaje de las venas pulmonares. El aumento de partes blandas en el mediastino y en el hilio es debido a colaterales pulmonares-sistémicas, siendo la hipertrofia de las arterias bronquiales la causa de la hemoptisis.

Agradecimientos

Agradecemos al Servicio de Radiología Pediátrica del Hospital Carlos Haya (Dra. M.I. Martínez León y Dra. P. López Ruiz) y al Servicio de Radiología Vascular e Intervencionista del Hospital Carlos Haya (Dr. J. Rodríguez Mesa, Dr. J.J. Muñoz Ruiz-Canela y Dr. A. Escaño Quero) su colaboración en el diagnóstico de estos casos.

Bibliografía

- Heyneman LE, Nolan RL, Harrison JK, McAdams HP. Congenital unilateral pulmonary vein atresia: radiologic findings in three adult patients. *AJR*. 2001;177:681-5.
- Pourmoghadam KK, Moore JW, Khan M, Geary EM, Madan N, Wolfson BJ, et al. Congenital unilateral pulmonary venous atresia: definitive diagnosis and treatment. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:73-9.
- Sadler TW. Sistema cardiovascular. En: Sadler TW, editor. Langman Embriología médica. 7th ed. Baltimore, Maryland: Williams and Wilkins; 1995. p. 171-216.
- Agarwal PP, Seely JM, Matzinger FR. MDCT of anomalous unilateral single pulmonary vein. *AJR*. 2004;183:1241-3.
- Swischuk LE, L'Heureux P. Unilateral pulmonary vein atresia. *AJR*. 1980; 135:667-72.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.