

¿Existe conexión anómala total de venas pulmonares con ventrículo derecho hipoplásico?

Is there a total anomalous connection of pulmonary veins with hypoplastic right ventricle?

Héctor M. Jiménez-Vargas¹, Emilia J. Patiño-Bahena^{1*}, Juan Calderón-Colmenero¹ y José A. García-Montes²

¹Servicio de Cardiología Pediátrica; ²Departamento de Hemodinamia Congénitos. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

Introducción

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita en la cual las venas pulmonares se conectan a cualquier otro sitio diferente que no sea el atrio izquierdo, conectándose más bien al atrio derecho por diversos retornos sistémicos. Es la quinta cardiopatía congénita cianógena más frecuente, con una frecuencia 7-10/100,000 recién nacidos vivos^{1,2}. Existen diversos tipos dependiendo de a donde se conecten las venas pulmonares: supracardiaco (vena cava superior y vena ácigos), intracardiaco (seno coronario), intracardiaco (vena cava inferior, venas suprahepáticas, vena porta) y mixto; siendo más frecuente el supracardiaco (45-55% de los casos) y el menos frecuente el mixto (presentándose en < 10%). El cuadro clínico es un paciente con cianosis desde el nacimiento, crecimiento de cavidades derechas e hiperflujo pulmonar debido al aumento del flujo sanguíneo hasta cinco veces más de lo normal en el lado derecho del corazón³, pero ¿es posible que exista dicha cardiopatía con un ventrículo derecho hipoplásico?

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de un año, que presenta cianosis progresiva desde el primer mes de vida,

diagnosticada de cardiopatía compleja a los seis meses durante un internamiento por infección respiratoria, posteriormente referida a nuestra unidad para estudio.

A su ingreso con dificultad respiratoria, taquicárdica, soplo continuo infraclavicular izquierdo, segundo ruido único, pulsos amplios, saturando un 44% con compromiso hemodinámico que requirió soporte aminérgico y ventilatorio. La radiografía de tórax con hipoflujo pulmonar, botón pulmonar excavado y la punta elevada. El electrocardiograma con el eje desviado a la derecha, onda P acuminada y predominio de fuerzas izquierdas (Fig. 1). El ecocardiograma concluyó conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario con obstrucción a nivel de la anastomosis con gradiente de 8 mmHg, comunicación interauricular amplia, hipoplasia de la tricúspide con insuficiencia ligera, ventrículo derecho hipoplásico, estenosis pulmonar crítica, hipoplasia de tronco y ramas pulmonares, persistencia de conducto arterioso. Se corroboró diagnóstico por tomografía y se llevó a cateterismo, en donde se evidenció estenosis pulmonar crítica infundibular y persistencia de conducto arterioso con estenosis severa a su llegada a la rama pulmonar derecha. La vena pulmonar superior izquierda drenaba a la vena vertical, la cual drenaba a la vena

Correspondencia:

*Emilia J. Patiño-Bahena

E-mail: emjopaba@cardiología.org.mx

Fecha de recepción: 15-01-2021

Fecha de aceptación: 23-11-2021

DOI: 10.24875/ACM.21000014

Disponible en internet: 20-10-2022

Arch Cardiol Mex. 2022;92(4):530-533

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2021 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

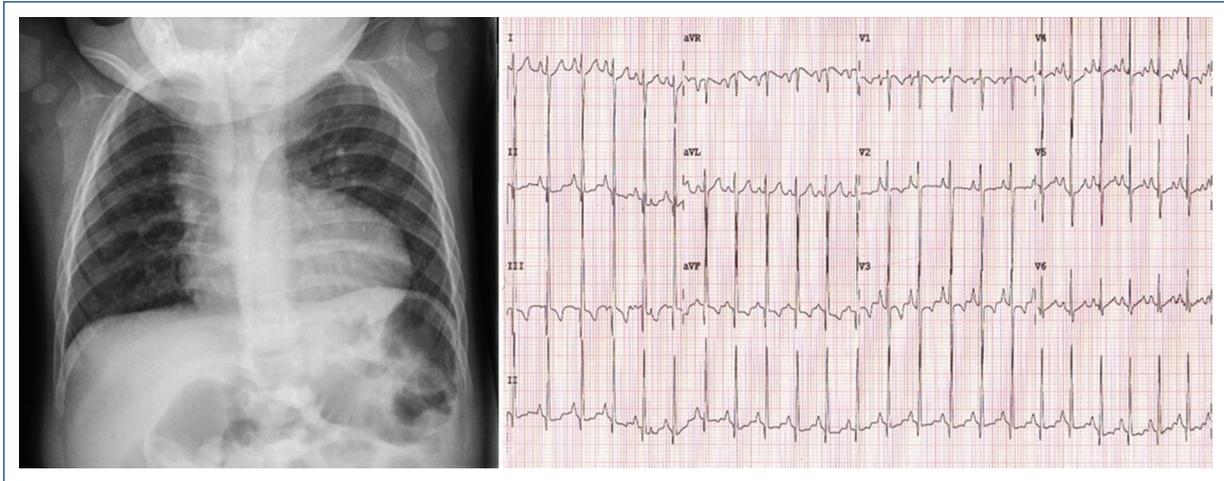


Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso. Observamos vena cava superior derecha prominente, crecimiento atrial derecho, botón pulmonar excavado, punta del corazón elevada y flujo pulmonar disminuido (izquierda). Electrocardiograma en el que observamos crecimiento auricular derecho, predominio de fuerzas izquierdas y polifasia amplio de V2 a V5.

innominada y de ahí a vena cava superior, el resto de las venas drenaban a un colector común que llegaba al seno coronario determinando una conexión anómala total de venas pulmonares de variedad mixta (Fig. 2). Se realizó angioplastia con balón en el tracto de salida del ventrículo derecho y angioplastia con *stent* en el conducto arterioso. Presentó evolución tórpida en las 48 horas posteriores con deterioro hemodinámico y ventilatorio, por lo que se llevó nuevamente a cateterismo, en donde se realizó angioplastia con *stent* en seno coronario.

El curso clínico posterior fue adecuado, se logró retirar apoyo ventilatorio y aminérgico a los 12 días de la intervención, se egresó para manejo ambulatorio a los 14 días del procedimiento, saturando un 86%, con doble diurético, digoxina y ácido acetilsalicílico. Acudió a cita de seguimiento un año posterior a la intervención encontrándose en clase funcional I, saturando un 85% sin datos de descompensación.

Discusión

La conexión anómala total de venas pulmonares se origina al persistir el drenaje venoso fetal, al no formarse la conexión venosa pulmonar con el atrio izquierdo; como consecuencia, la circulación pulmonar regresa a cavidades derechas a través del sistema venoso fetal persistente, lo que producirá típicamente dilatación de estas^{4,5}.

Se han descrito casos que se relacionan con síndrome de heterotaxia en un 30% predominando el isomerismo derecho y, en pacientes con *situs solitus* se han informado casos asociados a otras cardiopatías como el canal atrioventricular, transposición de grandes arterias, tetralogía de Fallot y coartación aórtica¹. Hasta la realización de este artículo no se había publicado un caso igual, con un cuadro clínico controvertido, con hipoflujo pulmonar importante que requirió intervención de urgencia. Está descrito el caso de un paciente con *situs inversus*, tetralogía de Fallot y conexión anómala total de venas pulmonares en el que los hallazgos clínicos eran parcialmente parecidos a nuestra paciente, encontrando hipoflujo pulmonar por la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho⁶, sin embargo, nuestro paciente presentaba *situs solitus* con hipoplasia de la válvula tricúspide, la cual condicionaba además un ventrículo derecho hipoplásico del tipo 1, con hipoplasia generalizada de sus tres porciones⁷.

En este caso, al ser una cardiopatía de muy alta complejidad, se decidió un tratamiento paliativo para mejorar las condiciones clínicas de la paciente, la cual pudo ser egresada en buenas condiciones clínicas posterior al procedimiento. Además, en el seguimiento posterior a un año permanecía con una adecuada clase funcional, por lo que se decidió continuar vigilancia con tratamiento médico. Posteriormente perdió seguimiento.

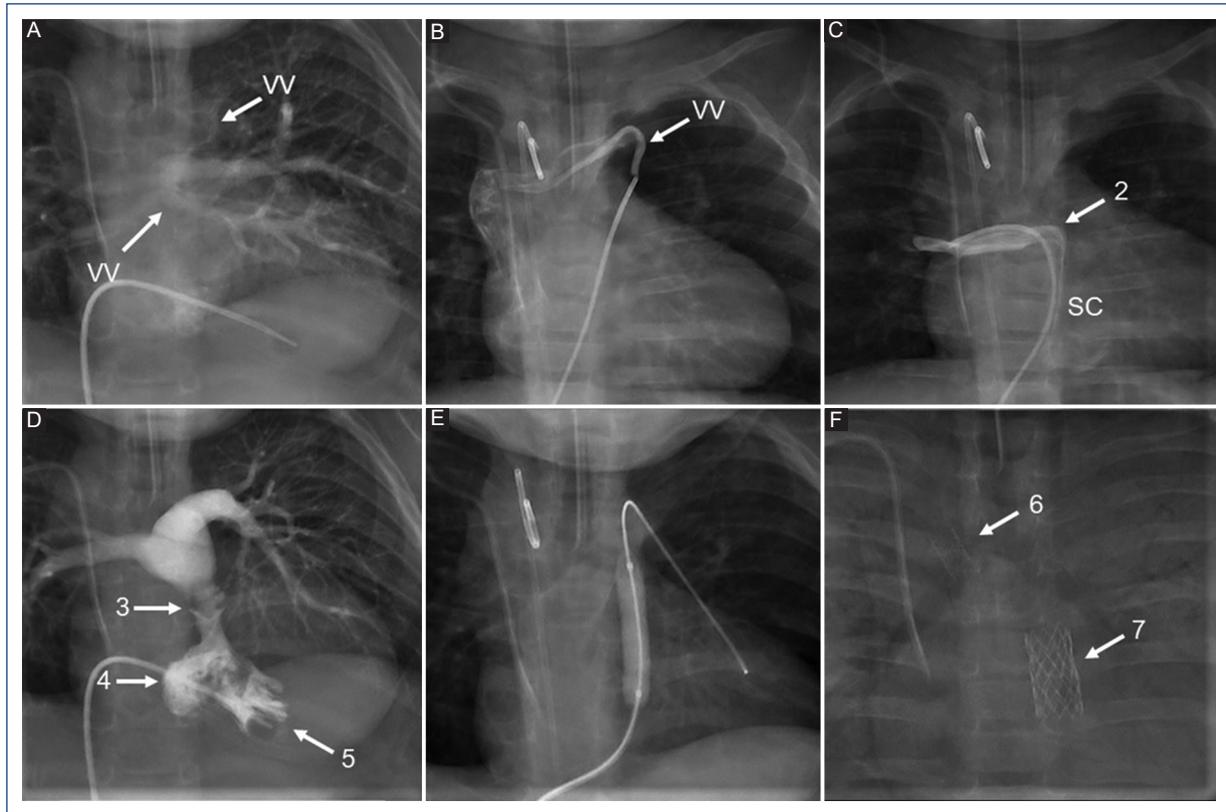


Figura 2. Angiocardiogramas. **A:** levofase de ventriculografía derecha que muestra el retorno de las venas pulmonares(1) al seno coronario. **B:** canulación de la vena pulmonar superior izquierda que drena a vena vertical (VV), esta a vena innominada y a vena cava superior. **C:** canulación de vena pulmonar derecha (2), la cual drena a un colector que llega a seno coronario. **D:** ventriculografía derecha donde se muestra el ventrículo derecho hipoplásico: porción de entrada con hipoplasia del anillo tricúspide (3) porción trabecular (4) y porción de salida con estenosis pulmonar (5). **E:** angioplastia con balón en el tracto de salida del ventrículo derecho. **F:** radiografía donde se observa *stent* en el conducto arterioso (6) y *stent* en la anastomosis del colector con el seno coronario (7).

Conclusión

Este es un caso de conexión anómala total de venas pulmonares y ventrículo derecho hipoplásico condicionado por una hipoplasia tricúspide y estenosis pulmonar, por lo que esta asociación sí existe y es compatible con la vida.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público, comercial o sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Kao CC, Hsieh CC, Cheng PJ, Chiang CH, Huang SY. Total anomalous pulmonary venous connection. Embryology to a prenatal ultrasound diagnostic update. J Med Ultrasound. 2017;25:130-7.

2. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010;122:2718-26.
3. Patiño E, Calderón J, Buendía A, Attie F. Conexión anómala total de venas pulmonares. En: Attie F, editor. *Cardiología pediátrica*. 2.ª edición, Ciudad de México: Panamericana; 2013. pp. 93-102.
4. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC, Crane SS. Totally anomalous pulmonary venous connection and complex congenital heart disease: Prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis. *J Ultrasound Med*. 2005;24:1191-8.
5. Castellanos LM, Nivón MK, Vargas CAS, Zavaleta NE. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78:247-54.
6. Talwar S, Rajashekar P, Muthukkumaran S, Airan B. Tetralogy of fallot, dextrocardia, and situs inversus associated with total anomalous pulmonary venous return. *J Card Surg*. 2013;28:587-90.
7. Muñoz-Castellanos L, Galindo-Herrera M, Kuri-Nivon M, Espínola-Zavaleta N. Hipoplasia ventricular derecha. Estudios morfométrico y morfológico. *Arch Cardiol Mex*. 2007;77:181-93.