

Conexión anómala parcial de venas pulmonares con 6 venas pulmonares en una paciente con síndrome de Turner y comentarios

Partial anomalous pulmonary venous connection with 6 pulmonary veins in an patient with Turner syndrome and coments

Jesús De Rubens-Figueroa^{1*}, Joan Johnson-Herrera¹ y Luis Muñoz-Castellanos^{2†}

¹Servicio de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría; ²Departamento de Embriopatología. Instituto Nacional de Cardiología. Ciudad de México, México

El síndrome de Turner (ST) es la segunda cromosomopatía más frecuente. Está causada por la ausencia parcial o completa de un cromosoma X (mosaico o anomalía estructural)¹.

Las pacientes con ST se asocian a cardiopatías en un 20 a 30% de los casos, las más frecuentes son: coartación de aorta, estenosis aórtica y aorta bivalva. En menos del 5% se asocian a conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP), principalmente en pacientes con mosaicismo¹⁻³.

La conexión anómala de venas pulmonares (CAVP) se presenta en la literatura mundial con una prevalencia del 0.56% de las cardiopatías congénitas, de estas el 10% corresponde a CAPVP⁴. En México la CAVP es la segunda cardiopatía cianógena más frecuente después de la tetralogía de Fallot⁵. Hay casos excepcionales en donde permanecen más de cuatro venas pulmonares en la vida extrauterina, las cuales pueden dar lugar a CAPVP⁶.

Se presenta paciente femenina de 12 años de edad con diagnóstico genotípico de 45 XO, con disnea de grandes esfuerzos. A la exploración física: peso 32 kg, talla 135 cm. Con presencia de soplo expulsivo, suave, en foco pulmonar, G II/VI, con 2S desdoblado, amplio y fijo. Se diagnosticó comunicación interauricular (CIA).

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia con índice cardiorácico 0.56, con flujo pulmonar aumentado y escoliosis dorsal.

El electrocardiograma con FC 100x', eje de A QRS + 120°, S-T prolongado, ondas T negativas en las derivaciones de V1 a V6. Hipertrofia del ventrículo derecho.

El ecocardiograma 2D-color mostró CIA tipo *ostium secundum* de 19 mm con cortocircuito de izquierda a derecha. Qp/Qs 3.5:1 y presión sistólica de la arteria pulmonar de 50 mmHg. En el Doppler color se encontró una vena pulmonar superior izquierda conectada a la vena vertical. El estudio localizó la obstrucción de una vena pulmonar conectada a la vena vertical con gradiente de 16 mmHg y cuatro venas pulmonares llegando a un mismo colector.

El cateterismo cardiaco corroboró el diagnóstico de CIA amplia y nos fue útil para observar la tortuosidad de las arterias pulmonares, hipertensión arterial pulmonar moderada, por angiografía en cuña y enfermedad oclusiva del pulmón izquierdo, con reactividad pulmonar.

La angiotomografía mostró la vena pulmonar izquierda superior conectada a la vena vertical donde se encontró una obstrucción cercana a la unión con la vena del tronco braquiocefálico izquierdo y otra vena apical derecha superior conectada a la vena cava

Correspondencia:

*Jesús De Rubens-Figueroa
E-mail: derubens@hotmail.com

Fecha de recepción: 17-04-2020

Fecha de aceptación: 14-12-2020

DOI: 10.24875/ACM.20000167

Disponible en internet: 18-02-2021

Arch Cardiol Mex. 2022;92(1):118-120

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2020 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/>).

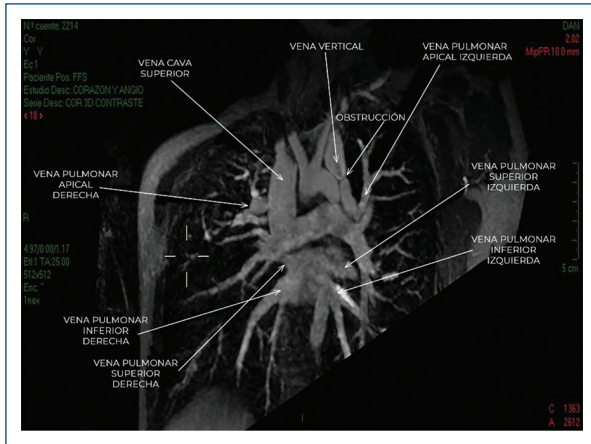


Figura 1. Angiotomografía antero-posterior. En donde se observan las 4 venas pulmonares conectadas a la aurícula izquierda y otras dos venas pulmonares apicales: la derecha conectada a la vena cava superior derecha y la izquierda conectada a la vena vertical, donde se encuentra la obstrucción.

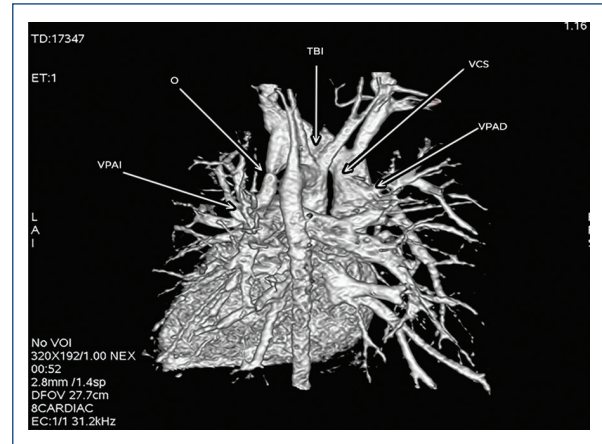


Figura 2. Angioresonancia magnética postero-anterior. En donde se observa la vena pulmonar apical derecha (VPAD) conectada a la vena cava superior (VCS). La vena pulmonar apical izquierda (VPAI) conectada a la vena vertical con presencia de obstrucción (O) que se une a la vena del tronco braquiocefálico izquierdo (TBI).

superior derecha (Fig. 1). La angioresonancia demostró cuatro venas pulmonares conectadas a la aurícula izquierda, corroborando la presencia de dos venas apicales, izquierda y derecha con misma conexión ya demostrada en la angiotomografía (Fig. 2).

El conjunto de estos últimos cuatro estudios complementó muy bien el conocimiento de la presencia de seis venas pulmonares, dos de ellas en CAPVP de tipo supracardiaco.

Los padres no aceptaron la corrección quirúrgica, por lo que el tratamiento fue a base de diurético y bosentan como antihipertensivo pulmonar, con lo que la paciente se encuentra asintomática con un seguimiento a cuatro años y clasificación de la *New York Heart Association I*.

La CAPVP es una cardiopatía que se ha reportado como asociada a las pacientes con ST⁷, en este caso asociada a seis venas pulmonares, de las cuales cuatro se encuentran bien conectadas a la aurícula izquierda y dos más apicales con conexión anómala de tipo supracardiaco, una a vena vertical y otra a vena cava superior derecha.

La posibilidad de la existencia de más de cuatro venas pulmonares en la vida extrauterina es posible debido a que las arterias y venas intrapulmonares se desarrollan a partir del mesénquima esplácnico que rodea a los esbozos pulmonares en proceso de ramificación para constituir el árbol bronquial. Los procesos involucrados son la vasculogénesis y la angiogénesis. Entre ambos esbozos pulmonares existe mesénquima que llega hasta el techo del atrio izquierdo, el cual

posee propiedades angiogénicas que se manifiestan por la formación de una red capilar muy cerrada entre ambos pulmones, estos capilares se fusionan entre sí, para constituir una «pequeña camarita» denominada seno de las venas pulmonares, en cuyos extremos se conecta con las venas intrapulmonares.

Del techo del atrio izquierdo surge una evaginación que crece dorsalmente y se dirige al seno de las venas pulmonares hasta hacer contacto con él y establecer la conexión entre este seno venoso y el atrio izquierdo.

A partir de la 5.^a semana de desarrollo, esa evaginación denominada vena pulmonar común o primitiva normalmente se dilata, lo que permite que el seno de las venas pulmonares se incorpore al techo de la aurícula izquierda, para constituir su porción sinusal. Concomitantemente existe una remodelación de las venas pulmonares que se abren al seno venoso pulmonar, regularmente se conforman cuatro venas, dos de cada pulmón.

Es excepcional que se remodelen seis venas pulmonares, tres de cada pulmón, de las cuales dos desembocan anómalamente y las cuatro restantes se abren a los respectivos extremos del seno de las venas pulmonares, como en el presente caso. También puede ocurrir que haya una asimetría en el retorno venoso pulmonar con tres venas pulmonares derechas y dos izquierdas, lo cual tampoco es frecuente^{6,8}.

La presencia de seis venas pulmonares en la vida extrauterina es factible y extremadamente rara. Para

nuestro conocimiento hay casos publicados de seis venas pulmonares, pero con distribución diferente en su conexión a la de la paciente que se presenta aquí⁹.

Financiamiento

No se contó con ningún tipo de financiamiento para esta publicación.

Conflicto de intereses

No existe ningún tipo de conflicto de intereses para esta publicación.

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 declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Bondy AC. Congenital cardiovascular disease in Turner syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:2-15.
2. Moore WJ, Kirby CW, Rogers MW, Poth AM. Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with 45X Turner syndrome. *Pediatrics.* 1990;86:273-6.
3. Ho BV, Bakalov KV, Cooley M, van L Ph, Hood NM, Burklow RT, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome. Prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation.* 2004;110:1694-700.
4. Keane FJ, Fyler CD. Total anomalous pulmonary venous return. En: Keane FJ, Lock EJ, Fyler CD. *Nada's Pediatric cardiology*, 2nd ed. Filadelfia: Saunders; 2006. pp. 773-81.
5. De Rubens-Figueroa J, Ceballos-Cantú JC, López-Ornelas AF, Vázquez-Perdomo M, Pablos-Hach JL. Frecuencia de cardiopatías congénitas y adquiridas en 4,544 niños. Estudio basado en ecocardiografía. *Arch Cardiol Mex.* 2020;90:1-8.
6. Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Sánchez-Vargas CA, Espínola-Zabaleta N. Anomalous pulmonary venous connection. *Arch Cardiol Mex.* 2008;78:247-54.
7. Gutmark LI, Hor KN, Cnota J, Gottliebson WM, Backeljauw PF. Partial anomalous pulmonary venous return is common in Turner syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2012;25:435-40.
8. Poddubnyi IG. Embryonic development of the pulmonary veins. *Arch Anat Histol Embryol.* 1973;64:49-58.
9. Aruselvam V, Kalis NN, Al Amer SR. Partial anomalous pulmonary venous connection with accessory pulmonary veins. *Cardiovasc J Afr.* 2018;29:e5-e7.