

PACIENTE DE 69 AÑOS CON MALFORMACIÓN PULMONAR VASCULAR

Francisco Muñiz González (residente 3), Elena Bollo de Miguel (supervisión).
Complejo Asistencial Universitario de León

Motivo de consulta:

Paciente de 69 años que acude a consulta externa de Neumología refiriendo disnea, astenia y edemas en miembros inferiores.

Enfermedad actual y antecedentes personales:

En 1990, el paciente acude a consulta de Cardiología por palpitaciones. En el electrocardiograma se evidencia un fibrilo-flutter con respuesta ventricular rápida, para lo que se inicia tratamiento con antiarrítmicos. En la radiografía simple de tórax, según aparece informada en la historia antigua (no se dispone de radiografía de esa fecha), aparece una imagen paracardiaca derecha con signo de "doble contorno", por lo que es enviado a Neumología para su valoración.

Se realiza una fibrobroncoscopia donde se encuentra un bronquio accesorio, que nace del tercio inferior de la traquea, y que aparentemente está relacionado con el lóbulo superior derecho. El bronquio que correspondería al del LSD es ciego. La TC de tórax es informada como imagen redondeada en base pulmonar derecha, de 1.5 cm, que corresponde a la vena pulmonar del LID, con trayecto anómalo, que se dirige hacia la base pulmonar, uniéndose a la vena cava inferior a nivel infradiaphragmático. La vena cava inferior presenta una importante dilatación con gran cantidad de contraste compatible con shunt izquierda-derecha. Hipoplasia pulmonar derecha. Cardiomegalia con crecimiento de aurícula derecha. Se realiza también un cateterismo cardiaco que confirma la conexión anómala de venas pulmonares a la aurícula derecha con presiones pulmonares normales, sin objetivarse CIA ni CIV.

Así, se diagnostica al paciente de **DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO PARCIAL CON HIPOPLASIA PULMONAR DERECHA ASOCIADA.**

Se realizan al paciente ecocardiogramas seriados entre 1990 y 1993 sin encontrarse en ninguno de ellos alteraciones morfológicas ni funcionales.

Desde el diagnóstico hasta la actualidad (año 2010) el paciente refiere vida normal. Un mes antes de la consulta comienza con astenia importante, disnea progresiva, ortopnea de dos almohadas y edemas maleolares importantes, sobre todo vespertinos. No refiere dolor torácico, mareo, síncope ni otra sintomatología asociada.

Exploración física:

Consciente y orientado. Normotenso. Normohidratado. Afebril. Saturación de O₂ basal 95%. FC 86 lpm. FR 18 rpm. No cianosis periférica ni central. No ingurgitación yugular. AC: arrítmica sin soplos audibles. AP: normal. Abdomen: sin hallazgos. Extremidades: edemas maleolares con fóvea. No signos de TVP. Pulsos distales conservados. No acropaquias.

Pruebas complementarias:

- **Hemograma, Bioquímica, Proteinograma y AuIntoinmunidad** dentro de los valores normales.
- **ECG:** AC x FA con respuesta ventricular controlada.
- **Radiografía de tórax (fig 1):** Pérdida de volumen de hemitórax derecho. Hilios pulmonares aumentados de calibre, con aumento de tamaño del cono de la pulmonar y de las arterias pulmonares del LSI. Cardiomegalia.
- **Angioresonancia de tórax (fig 2):** función cardiaca dentro de parámetros normales. Retorno venoso anómalo de venas pulmonares derechas identificándose vena pulmonar superior hipoplásica que parece insertarse en localización normal, pequeña estructura vascular venosa que cruza por detrás de la aurícula para insertarse cerca de la entrada de la vena pulmonar superior izquierda y un tronco venoso dominante que desciende para desembocar de forma ectópica en cava inferior (con calibre aumentado por recibir drenaje hepático y la mayor parte del drenaje venoso pulmonar derecho).
- **Ecocardiograma:** cardiopatía congénita tipo conexión anómala de venas pulmonares por colector único a aurícula derecha. Se observan vena cava inferior y superior que drenan independientes a aurícula derecha. Tabiques intracardiacos íntegros. Dilatación ligera de cavidades derechas con buena función. Insuficiencia tricuspídea y mitral moderadas. Hipertensión pulmonar severa (PAPs 60mmHg + PVC). Dilatación de venas suprahepáticas.



Fig 1. Rx posteroanterior y lateral de tórax

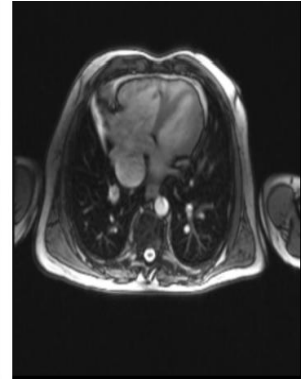
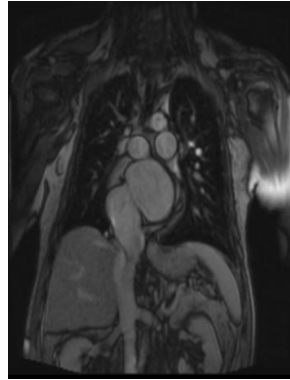


Fig 2. Cortes axial y coronal de RNM de tórax

Diagnóstico final:

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO PARCIAL (SÍNDROME DE LA CIMITARRA) CON HIPOPLASIA PULMONAR DERECHA E HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA ASOCIADAS.

Discusión:

Se conoce como drenaje venoso pulmonar anómalo a la anomalía cardíaca que consiste en la conexión anormal de las venas pulmonares con el corazón. En función del número de venas pulmonares implicadas se diferencia como total, cuando las cuatro venas pulmonares drenan equivocadamente en la aurícula derecha; o parcial, cuando no está implicadas todas las venas pulmonares. El Síndrome de la cimitarra es una variante que consiste en la conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior o a la aurícula derecha por encima de la desembocadura de esta vena. Puede estar asociado a hipoplasia del pulmón derecho y de la arteria pulmonar derecha y secuestro broncopulmonar con agenesia bronquial derecha. Hasta el 25 % de los pacientes presentan malformaciones cardíacas y, entre ellas, la más frecuente es la comunicación interauricular (CIA).

La clínica suele ser muy variable y depende del número de venas pulmonares implicadas y de la existencia de malformaciones cardíacas asociadas. Así, en el caso de CIA asociada, existe un paso de sangre desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda, minimizando la sintomatología. Normalmente los pacientes están asintomáticos, o con síntomas leves como curva de peso lenta, catarros frecuentes, taquicardias, etc. En el caso de que el drenaje anómalo sea total, no haya CIA asociada o en el Síndrome de la cimitarra pueden presentarse con síntomas de insuficiencia cardíaca en edades tempranas. Con el tiempo puede llegar a desarrollar hipertensión pulmonar. En la clasificación anatómica-patofisiológica de los cortocircuitos sistémicos-pulmonares congénitos asociados a la hipertensión arterial pulmonar, el drenaje venoso pulmonar anómalo se incluye dentro de los cortocircuitos pretricuspidéos simples.

El diagnóstico se establece por imagen. Es característico el “signo de la cimitarra” en la Rx de tórax, que consiste en un gran vaso que recorre la silueta cardíaca derecha para drenar en la cava inferior, ya sea a nivel supra o infradiaphragmático. La ecografía permite identificar el trayecto del drenaje anómalo de las venas pulmonares hasta el sitio de conexión. En otros casos es necesario el empleo de otras técnicas de imagen como la resonancia magnética (RNM) o la tomografía computarizada (TC).

El tratamiento de estas enfermedades es estrictamente quirúrgico. Consiste en redirigir las venas pulmonares a la aurícula izquierda. En caso de una sola vena pulmonar anómala no está indicada la cirugía dado que la cantidad de sangre drenada anómalamente es escasa. Algunos pacientes terminan en trasplante pulmonar debido al desarrollo de hipertensión pulmonar.

Bibliografía:

- Kramer U, Dornberger V, Fenchel M. Scimitar syndrome: morphological diagnosis and assessment of hemodynamic significance by magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* (2003) 13:L147–L150.
- Espinola-Zavaleta N, Játiva-Chávez S, Muñoz-Castellanos L. Aspectos clínicos y ecocardiográficos del síndrome de la cimitarra. *Rev Esp Cardiol* 2006;59(3):284-8.
- Schramel F, Westermann C, Knaepen PJ. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur Respir J*, 1995, 8: 196–201.