



Vena pulmonar sinuosa, secuestro e hipoplasia pulmonar

Meandering pulmonary vein, hypoplastic lung and pulmonary sequestration

Luis R. Llerena Rojas, Lorenzo D. Llerena Rojas, Vladimir Mendoza Rodríguez, Eddy W. Olivares Aquiles, Yamilé Marcos Gutiérrez y Romualdo Linares Machado

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Presentamos un paciente masculino de 21 años, asintomático, con historia de infecciones respiratorias sin otros síntomas, que fue remitido de otro centro con una radiografía de tórax donde se apreció hipoplasia del hemitórax derecho, dextroposición cardíaca y opacidad sinuosa de aspecto vascular superpuesta a la sombra cardíaca. Se realizó cateterismo derecho con angiocardiógrafa selectivo en el tronco de la arteria pulmonar donde se detectó hipoplasia de la arteria pulmonar derecha con algunas de sus ramas que cruzaban la línea media. Se comprobó que la opacidad de aspecto vascular visible en la radiografía del tórax correspondía a una vena pulmonar anómala de curso sinuoso o "en meandro" que desembocaba en la aurícula izquierda. Se descartó drenaje pulmonar anómalo. También se realizó aortografía abdominal invasiva apreciándose una rama anómala que irrigaba la porción interna del pulmón derecho. Estos hallazgos permitieron el diagnóstico de vena pulmonar anómala que desemboca en la aurícula izquierda, hipoplasia del pulmón derecho y de la rama derecha de la arteria pulmonar, dextroposición cardíaca, secuestro pulmonar y sospecha de pulmón en herradura.

Palabras clave: vena pulmonar sinuosa, síndrome de la cimitarra, pulmón hipoplásico, secuestro pulmonar, dextroposición cardíaca, pulmón en herradura.

ABSTRACT

We present an asymptomatic male patient, twenty one years old, with history of frequent respiratory infections without any other symptoms. The patient was sent from other hospital with a chest x ray film in which it was observed hypoplastic right lung, cardiac dextroposition, and sinuous vascular opacity superimposed to the cardiac shadow. Selective angiocardiology in the main pulmonary artery was performed detecting a hypoplastic right pulmonary artery with some of its branches crossing the midline, it was demonstrated that the vascular opacity visible in the chest x ray film corresponded to a meandering anomalous pulmonary vein draining in the left pulmonary atria. Anomalous pulmonary drainage was discarded. It was also performed an invasive abdominal aortography visualizing an anomalous arterial branch irrigating the inner portion of the right lung. These findings allowed the diagnosis of meandering pulmonary vein draining in the left atria, hypoplastic right lung and of the right pulmonary artery pulmonary sequestration and suspicious horseshoe lung.

Key words: meandering pulmonary vein, scimitar syndrome, hypoplastic lung, pulmonary sequestration, cardiac dextroposition, horseshoe lung.

Correspondencia: Dr. Luis Roberto Llerena Rojas. Departamento de Tomografía Multicortes. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba. Correo electrónico: hemorx@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Las anomalías broncopulmonares y vasculares, generalmente afectan el hemitórax derecho y constituyen un amplio espectro que incluyen entre las más frecuentes la hipoplasia del pulmón, la hipoplasia de una rama arterial pulmonar, el signo de la cimitarra, la vena pulmonar de curso sinuoso o en meandro, el pulmón en herradura y el secuestro pulmonar. Estas y otras anomalías pueden presentarse aisladas o asociadas.

El signo de la cimitarra debe su nombre a la presencia en una radiografía de tórax de una imagen opaca curvilínea de aspecto vascular,

paracardiaca, debida a una vena pulmonar anómala con drenaje parcial o más raramente total en la vena cava inferior que adopta un aspecto que recuerda a un sable turco conocido con el nombre de cimitarra.¹⁻³

El síndrome del pulmón hipogenético,³ más conocido como el síndrome de la cimitarra consta de varias anomalías: el signo del mismo nombre, la hipoplasia del pulmón y de una rama de la arteria pulmonar, la dextroposición cardíaca debido a la atracción del mediastino hacia el pulmón afectado a lo que también puede contribuir la distensión del pulmón del lado sano para suplir el hipoplásico. También incluye el secuestro pulmonar irrigado por una rama arterial anó-

mala que con mayor frecuencia se origina en la aorta abdominal.⁴⁻⁶

Si el drenaje es total o de gran parte del pulmón ocasiona una sobrecarga de las cavidades derechas del corazón y suele asociarse a otras anomalías cardíacas sobre todo a la comunicación interauricular u otras de mayor gravedad, presente sobre todo en niños, aunque éstas pueden faltar.¹

La vena pulmonar de curso sinuoso, serpenteante o con aspecto de meandro corresponde a una vena anómala que en lugar de descender para desembocar en la vena cava, asciende para hacerlo en la aurícula izquierda, sin drenaje pulmonar anómalo. En este caso pueden estar presente o faltar el resto de las anomalías del síndrome de la cimitarra como el caso que presentamos.^{1,3,4}

El secuestro pulmonar con mayor frecuencia es intralobar y suele asociarse a infecciones respiratorias que se repiten en el mismo sitio, generalmente en el segmento basal interno del lóbulo inferior.^{1,4}

El pulmón en herradura consiste en la fusión de los segmentos basales posteriores de ambos pulmones que forman un istmo retrocardíaco.¹

No hay consenso en la terminología de estas anomalías, lo que ocasiona confusiones,

son poco frecuentes con una sintomatología muy variable que van desde casos muy graves a veces mortales hasta pacientes asintomáticos diagnosticados como un hallazgo en la adultez.^{1,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos un caso no publicado extraído de nuestros archivos, estudiado en 1970. Se trataba de un paciente masculino de 21 años con historia de infecciones respiratorias sin otros síntomas, remitido de otro centro, con una radiografía del tórax donde se constató hipoplasia del hemitórax derecho, dextroposición cardíaca y presencia de una opacidad sinuosa de aspecto vascular en la base del hemitórax derecho superpuesta a la sombra cardíaca (Figura 1).

En el examen físico solo llamó la atención la disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho y los ruidos cardíacos mejor audibles hacia la derecha.

En el electrocardiograma se apreció onda P positiva en D1 e invertida en precordiales izquierdas y poco voltaje de la onda R.

Se realizó cateterismo cardíaco por punción percutánea de la vena femoral derecha. Se llevó el catéter bajo control fluoroscópico a través de la vena femoral, cava inferior, aurícula derecha, ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar donde se inyectó contraste radiográfico: 60 mL



Figura 1. Radiografía del tórax. Dextroposición cardíaca. La flecha señala la vena pulmonar anómala en su curso hacia la aurícula izquierda. El pulmón derecho es menos voluminoso que el izquierdo. Nótese que los espacios intercostales del hemitórax izquierdo están más ensanchados que los del derecho.

de diatrizoato de sodio y meglumina con bomba inyectora. Se utilizó un seriógrafo Elema-Schonander con obtención de 6 imágenes por segundo. En la fase inicial del angiocardiógrama selectivo se apreció hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, con algunas de sus ramas cruzando la línea media (Figura 2 A). En la fase tardía se visualizó una vena pulmonar anómala dilatada de curso sinuoso o en meandro, independiente del resto de las venas pulmonares que desembocaba en la aurícula izquierda (Figura 2 B). No se detectaron otras anomalías. Previamente a la inyección del contraste se midieron las presiones de las cavidades cardíacas derechas: aurícula, ventrículo y del tronco de la arteria pulmonar que fueron normales. También se tomaron muestras de sangre no constatándose cortocircuitos.

Se realizó aortografía abdominal por punción percutánea de la arteria femoral derecha apreciándose una rama anómala que irrigaba la porción interna de la base del hemitórax derecho (Figura 3).

DISCUSIÓN

Las hipogenesias broncopulmonares son raras y forman un amplio espectro que van desde anomalías simples a otras muy complejas, esto explica la sintomatología tan variada. El síndrome de la cimitarra es el más frecuente de estas anomalías e incluye varias asociadas que no debe confundirse con el signo del mismo nombre, que se limita a la existencia de una vena pulmonar anómala que desemboca en la vena cava con drena-

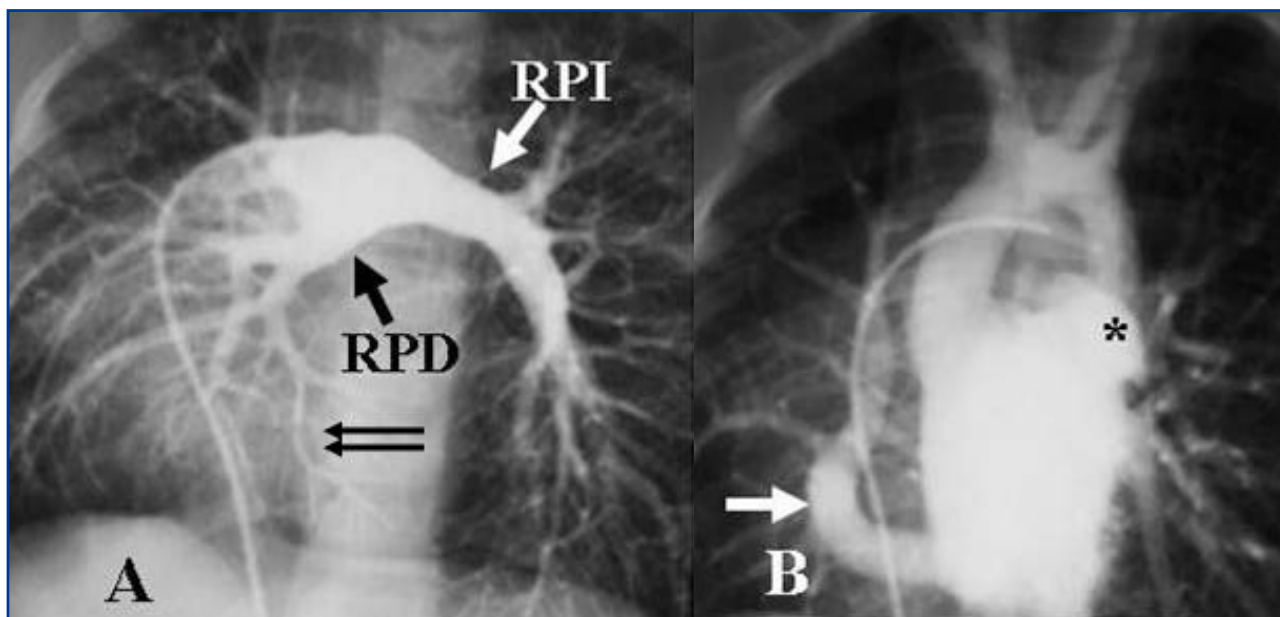


Figura 2. A- Angiocardiograma selectivo en el tronco de la arteria pulmonar. Cateterismo venoso (punción percutánea de la vena femoral derecha). RPI: Rama pulmonar izquierda de aspecto normal. RPD: Rama pulmonar derecha de menor calibre (flecha). La doble flecha señala ramas que cruzan la línea media. B- La flecha señala la vena pulmonar anómala que desemboca en la aurícula izquierda. El asterisco señala la orejuela de la aurícula izquierda.

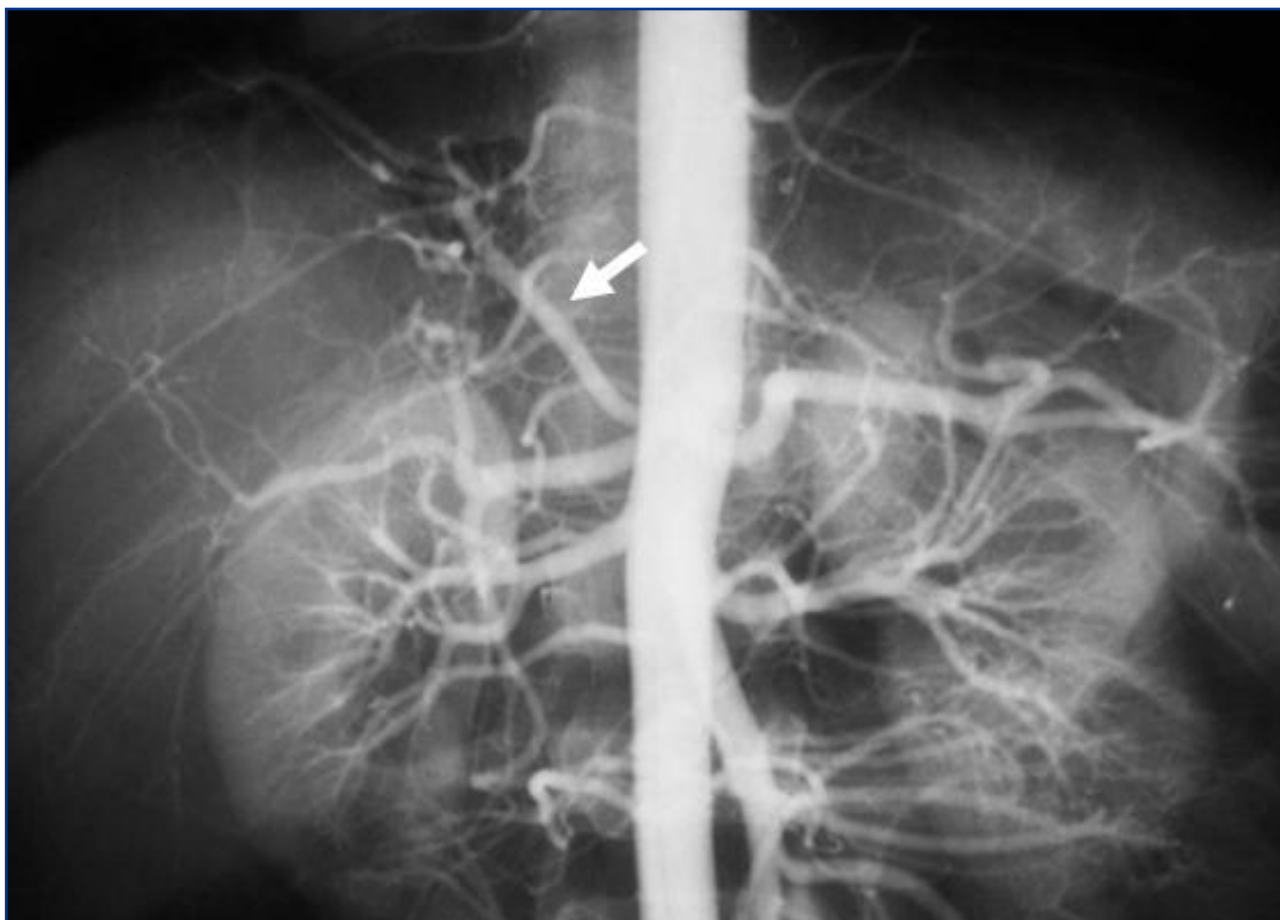


Figura 3. Aortografía tóraco-abdominal por cateterismo arterial (punción percutánea de la arteria femoral). La flecha señala una arteria anómala que irriga la porción interna de la base del hemitórax derecho.

je venoso pulmonar total o parcial. Si el drenaje venoso pulmonar es total o extenso existe sobrecarga de las cavidades derechas con cianosis y casi siempre se asocia a otras anomalías cardiovasculars, hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca. En estos casos las anomalías son detectadas a edades tempranas y pueden ocasionar la muerte del paciente.¹⁻⁶

En nuestro paciente con sus manifestaciones clínicas y los medios diagnósticos utilizados se planteó la existencia de un pulmón derecho hipoplásico, con dextroposición cardíaca, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, vena pulmonar anómala de curso tortuoso que desemboca en la aurícula izquierda, secuestro pulmonar y sospecha de pulmón en herradura.

El paciente manifestó su negativa a realizarse un angiocardiograma superselectivo de la rama derecha de la arteria pulmonar para corroborar el diagnóstico de pulmón en herradura y precisar sus características anatómicas con vistas a un eventual tratamiento quirúrgico por lo que se tomó una conducta expectante dada la poca sintomatología y buen estado general del paciente.

El síndrome de la cimitarra puede excluirse en nuestro paciente ya que la vena pulmonar anómala desemboca en la aurícula izquierda y no en la vena cava y por lo tanto no existe drenaje anómalo, lo que unido a la ausencia de otras anomalías cardíacas explicaba en parte la escasa sintomatología del paciente. La existencia de una rama aórtica anómala que irrigaba la porción basal e interna del pulmón derecho es compatible con la presencia de un secuestro pulmonar, que explicaba las infecciones respiratorias referidas por el paciente.¹⁻³

La rama derecha de la arteria pulmonar hipoplásica con algunas de sus ramas que cruzaban la línea media apoyan la sospecha de un pulmón en herradura que también suele asociarse a hipoplasia pulmonar unilateral.^{7,8}

Otro signo radiográfico descrito en pacientes con pulmón en herradura es la presencia de un espacio claro retrocardíaco en la radiografía del tórax debido a los segmentos pulmonares fusionados.⁹ En la actualidad el diagnóstico de esta anomalía se facilita con otros medios imagenológicos no invasivos como la ecocardiografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, no disponibles en el momento del estudio del paciente.^{3,8,10}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lee M. Isolated and complex scimitar vein anomalies and their differentiation from the meandering right pulmonary vein. *Yonsei Med J.* 2007;48:973-980.
2. Tsitouridis I, Tsinoglou K, Morichovitou A, Stratilati S, Siouggaris N, Kontaki T. Scimitar syndrome versus meandering pulmonary vein: evaluation with three-dimensional computed tomography. *Acta Radiol.* 2006;47:927-932.
3. Ahamed MF, Hameed FA. Hypogenetic lung syndrome in an adolescent: Imaging findings with short review. *Ann Thorac Med.* 2008;3:60-63.
4. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T et al. Scimitar syndrome. A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation.* 2010;122:1159-1166.
5. McDonald ES, Hartman TE. A rare case of horseshoe lung presenting in adulthood and associated with a pulmonary sling: case report and review of the literature. *J Thorac Imaging.* 2010;25:97-99.
6. Sangroniz G, J. Lambarri JE, Villar-Álvarez M.A, Lecumberri-Cortes I, Ayala-Curiel J. Pulmón en herradura con drenaje venoso pulmonar normal. *An Pediatr Barc.* 2010;73:138-141.
7. Yoo SJ, Al-Otay A, Babyn P. The relationship between scimitar syndrome, so-called scimitar variant, meandering right pulmonary vein, horseshoe lung and pulmonary arterial sling. *Cardiol Young.* 2006;16:300-304.
8. Gopal A, Budoff MJ. The "Scimitar syndrome" and cardiac computed Tomography. *J Cardiovasc Computed Tomography.* 2007;1:58-59.
9. Frank JL, Poole CA, Rosas G. Horseshoe lung: clinical, pathologic and radiologic features and a new plain film finding. *American Journal Roentgenology.* 1986;146:217-226.
10. Haest RJ, van den Berg CJ, Goei R, Baur LH. Scimitar syndrome; an unusual congenital abnormality occasionally seen in adults. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2006;22:3-4.

Recibido: 16 de septiembre del 2011.

Aceptado: 26 de octubre del 2011.