



ATRESIA DE VENAS PULMONARES. Reporte de un caso.

Pulmonary vein atresia. Case report.

MSc. Mariela Céspedes Almira¹, Dra. Anisia Serrano Sánchez², MSc. Jacqueline BarrialMoreno³, MSc. Giselle Serrano Ricardo⁴, DrC. Adel González Morejón MSc.⁴

¹ Servicio de Cardiología Pediátrica. Cardiocentro pediátrico "William Soler", La Habana, Cuba.

² Departamento de Anatomía Patológica. Hospital pediátrico "William Soler", La Habana, Cuba.

³ Servicio de Anestesiología. Cardiocentro pediátrico "William Soler", La Habana, Cuba.

⁴ Departamento de Ecocardiografía. Cardiocentro pediátrico "William Soler", La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se reporta una paciente recién nacido con historia de haber nacido producto de parto eutócico, de término y con buen peso al nacer que a las pocas horas de vida comenzó a presentar síntomas de edema pulmonar, cianosis, insuficiencia cardíaca y acidosis refractaria a tratamiento medicamentoso.

Se acompaña la presentación de imagen de la pieza de anatomía patológica ilustrativa de la atresia de la vena pulmonar común.

Palabras clave: Atresia de venas pulmonares, cardiopatía congénita, pediatría.

Abstract

Is reported in a newly born patient with history have am born refractory acidosis and the fact that he started to show symptoms of pulmonary edema, cyanosis, cardiac inadequacy in the few hours of life and figment of parthianeutocico of determination and with good encumbrance when is born a medicative treatment .

The appearance of an exemplifying pathological anatomic piece imagine in the atresia from the common pulmonary vein is gone.

Key words: Pulmonary vein atresia, congenital heart condition, pediatrics.

Correspondencia: MSc. Mariela Céspedes Almira. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Ave 100 y Perla, Altahabana, Boyeros, 11800, La Habana. Cuba., email: marielacespedes@info.med.sld.cu



Introducción

La atresia de venas pulmonares es una anomalía congénita extremadamente rara encontrada en alrededor del 0,5% de las autopsias en niños.¹

Se caracteriza por una discontinuidad entre la vena pulmonar común y la aurícula izquierda, hipoplasia de la porción intrapulmonar o extra pulmonar de las venas pulmonares a variable distancia, causada por fibrosis.

Cuando es bilateral, esta enfermedad se manifiesta en el periodo neonatal precoz con severos síntomas de edema pulmonar, cianosis, insuficiencia cardíaca y acidosis refractaria a tratamiento medicamentoso, necesitando cirugía correctiva de urgencia. Puede asociarse a otras anomalías cardíacas y extra cardíacas.²

Se presenta el caso de un paciente neonato que a las pocas horas de vida comenzó a presentar signos severos de edema pulmonar y cianosis severa con empeoramiento progresivo a pesar de la terapéutica medicamentosa.

Caso clínico

Recién nacido masculino, con historia de haber nacido producto de parto eutócico a las 40 semanas de edad gestacional, peso al nacer de 3600gr, Apgar 9/9, a las pocas horas de vida comenzó a presentar cianosis intensa y dificultad respiratoria que fue empeorando rápidamente a pesar del tratamiento medicamentoso. La radiografía de tórax mostro el índice cardiorácico aumentado con abombamiento del tronco de la arteria pulmonar e incremento significativo del flujo pulmonar, edema pulmonar importante.

El estudio se complementó con Ecocardiograma transtorácico que mostró dilatación importante del corazón, con predominio de las cavidades derechas, conducto arterioso permeable y comunicación interauricular de 3 mm.

El paciente falleció a las 30 horas de vida y el estudio anatomopatológico certificó atresia de la vena pulmonar común (**Figura No.1**).

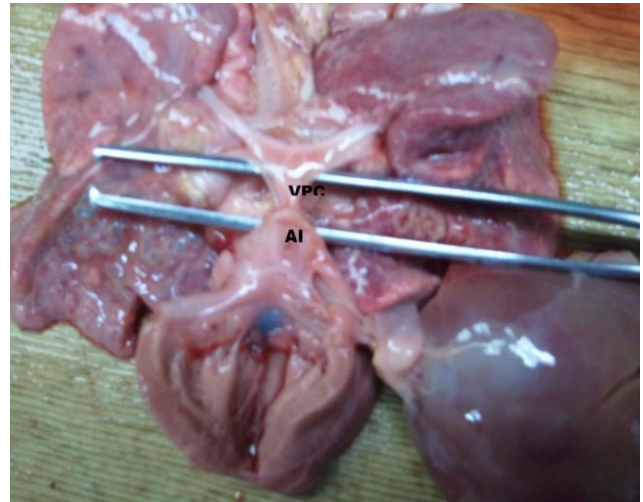


Figura No.1: Espécimen de Corazón y Pulmones. Imagen de la pieza anatómica seccionada donde se visualiza la atresia de la vena pulmonar común (VPC), no existe conexión con la aurícula izquierda (AI).

Comentarios

La atresia de venas pulmonares forma parte de un espectro de anomalías congénitas relacionadas con anomalías de la conexión de las venas pulmonares, definida en 1905 por Borst, quien describe cardiopatía congénita rara producto de un defecto embrionario de la unión de las venas pulmonares a la aurícula izquierda.³

Se caracteriza por una discontinuidad entre la vena pulmonar común y la aurícula izquierda, hipoplasia de la porción intrapulmonar o extra pulmonar de las venas pulmonares a variable distancia, causada por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda.⁴La 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 cardinales y vitelinos. 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 unilateral.⁵⁻⁶



También se presenta secundaria a, estenosis fibro-tica relacionada con pericarditis constrictiva, mediastinitis, tuberculosis, tumores obstructivos.⁷

El tratamiento es quirúrgico reparando el defecto congénito con varias técnicas descritas según la variante anatómica, si la afectada es una vena lobar, la lobectomía podría ser resolutive.⁸

Su pronóstico es malo y los pacientes fallecen por hipertensión pulmonar, hemoptisis recurrente, edema pulmonar o insuficiencia cardíaca congestiva.⁹⁻¹⁰

Resulta interesante el caso presentado si se tiene en cuenta que en la literatura se describen muy pocos casos de atresia pulmonar bilateral.

Recibido: 08-09-2015
Aceptado: 20-11-2014



Referencias bibliográficas

1. Weiford Chung JH, Suh YL, Lee HJ, Kang IS, Choe YH, Ree HJ. Rare variant of total anomalous pulmonary venous connection: intrapulmonary drainage of one lung by the other—a case report and review of the literature. *Int J Cardiol.* 1991; 30:221-6.
2. Heyneman LE, Nolan RL, Harrison JK, McAdams HP. Congenital unilateral pulmonary vein atresia: radiologic findings in three adult patients. *AJR.* 2001; 177:681-5.
3. Attie F, Calderón Colmenero J, Buendía Hernández A. Corazón triatrial. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. *Cardiopatías Congénitas*. 2ed. México D.F: Ed. Médica Panamericana 2013; 60-64.
4. Juan Santos-Moranoa, Silvia Rodríguez-Hernándezb, Jesica Ivana Hilaes-Vera. Atresia congénita unilateral de venas pulmonares en adultos. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Arch Bronconeumol.* 2015; 51:423-4.
5. Sadler TW. Sistema cardiovascular. En: Sadler TW, editor. *Langman Embriología médica*. 7th ed. Baltimore, Maryland: Williams and Wilkins; 1995. p. 171-216.
6. Poumoghdam 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.
7. Shi G, Zhu Z, Chen H, Zhang H, Zheng J, Liu J. Surgical repair for primary pulmonary vein stenosis: Single-institution, midterm follow-up. *J.* 2015 150:181-8.
8. Agarwal PP, Seely JM, Matzinger FR. MDCT of anomalous unilateral single pulmonary vein. *AJR.* 2004; 183:1241-3.
9. Vaideeswar P, Tullu MS, Sathe PA, Nanavati R. Atresia of the common pulmonary vein a rare congenital. *Congenit Heart Dis.* 2008; 3:431-4.
10. Hyun Woo Goo, M.D. Atresia of the bilateral pulmonary veins: a rare and dismal anomaly identified on cardiac CT. (Artículo en inter-net). (Consultado Sep 19, 2014).