

RETORNO VENOSO ANOMALO TOTAL CLINICA Y HEMODINAMICA DE 2 CASOS

Por los Dres.

Moisés Sloer, Alberto Guimpel, Marcos Berezovsky y Angela Garijo de Guimpel

Aunque han pasado más de dos siglos de la comunicación original de Winslow (1739) sobre el retorno venoso anómalo parcial y casi uno desde la comunicación de Friedlowsky (1868) sobre el retorno venoso anómalo total es precisamente en los últimos 15 años que se retoma el problema seriamente impulsado por el auge de los estudios hemodinámicos y por la cirugía cardiovascular que día a día aumenta el campo de acción. Gracias a esto se verifica la relativa alta frecuencia de este tipo de malformaciones que antes se la consideraba del todo excepcionales. Brody en 1942 recopila 102 casos (75 parciales y 37 totales). Desde entonces el número se multiplica; Varco, Lillehei y col. solamente presentan en 1956¹ 30 casos personales de retorno total. Más de 50 casos fueron presentados aisladamente en el ínterin. Nosotros presentamos 2 casos.

EMBRIOLOGIA

Las venas del pulmón se originan de los plexos venosos del cuello que rodean la invaginación que dará origen al pulmón. Brown, Davies, Mc Conail creen que estos plexos se unen en una vena común que busca caudalmente encontrar al seno venoso del corazón primitivo. En cambio Flint, Buell y Auer, recientemente creen que dicha vena común pulmonar sale de la pared dorsal del seno venoso y busca caudalmente los plexos del brote pulmonar.

De una u otra manera esta vena queda al centro de la futura aurícula y se desvía hacia la izquierda con la formación del septum auricular. Posteriormente paredes de la vena común son absorbidas por la formación de la pared auricular izquierda quedando con desembocadura independiente las 4 venas pulmonares. Debemos notar que esos plexos venosos del pulmón se comunican por medio de los otros plexos del cuello con las venas pre y postcardinales que eventualmente formarán la VCS, la innominada, la acigos y el seno coronario. También se comunican con la vena umbilical que originan la VCI, la porta y el ductus venoso. Todas estas comunicaciones *desaparecen* si el esbozo de la vena común pulmonar toca los plexos pulmonares. Mas, si esto no sucede, la sangre se desviará por estas rutas fetales anómalas y persistirá dando lugar a malformaciones del tipo que nos ocupa.

1º — Una ruta es al través de una Vena Cava Superior Izquierda Persistente (VCSIP). Esto es como sigue: Las venas pre y postcardinales derechas o izquierdas se unen por medio del conducto de Cuvier que desemboca a uno y otro lado del primitivo seno venoso (recesos laterales). La precardinal derecha más el conducto de Cuvier darán origen a la VCS. La precardinal izquierda y el conducto de Cuvier izq. se atrofia dejando un resto embrionario. Solamente queda permeable el último trozo del conducto de Cuvier que dará origen al seno coronario. La persis-

* Instituto de Clínica y cirugía de las enfermedades del Corazón. Director Dr. Moisés Sloer. Policlínico ferroviario, Rosario.

tencia de este vaso entre la innominada izquierda y el seno coronario será la VCSPI ruta frecuente de drenaje anómalo pulmonar.

- 2º — La ruta más frecuente sin embargo es una VCSIP que no desemboca al través del seno coronario sino directamente en aurícula derecha.
- 3º — Las venas pulmonares pueden desembocar directamente en el seno coronario.

Todo retorno anómalo total necesitará de una comunicación interauricular u otra que permita el cruce de sangre oxigenada rumbo a las cavidades izquierdas.

Si la alteración en el proceso de crecimiento auricular se produce de manera que el tronco pulmonar (o ya las venas separadas) no se aleje de manera debida de la proximidad de los VCS podrá observarse una variedad especial de retorno total o parcial en el que las venas pulmonares (del

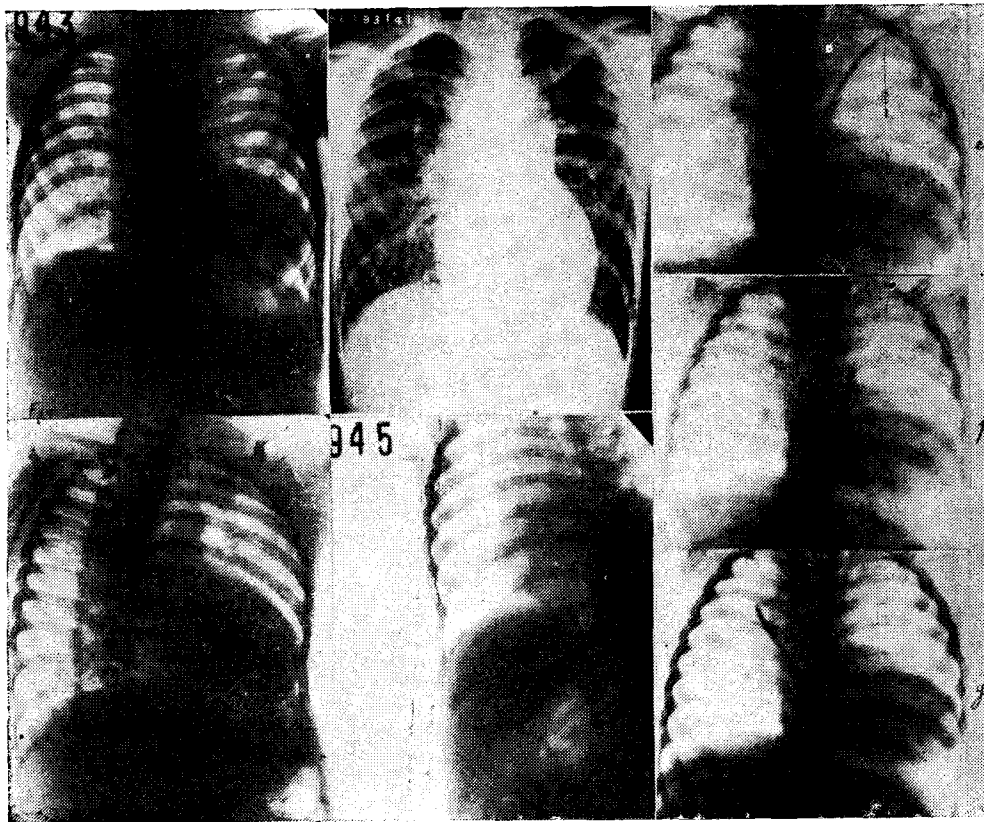


Figura 1

- 4º — O en la aurícula derecha.
- 5º — O en el ductus venoso (3 casos).
- 6º — O en el sistema portal (1 caso Varco).
- 7º — O en las venas pancreáticas y mesentéricas (1 caso de Varco).
- 8º — Sin constituir este síndrome algunas venas pulmonares pueden desembocar en el ventrículo izquierdo (?).

pulmón derecho, lóbulo superior frecuentemente) desembocan en el confluyente cavo auricular con cabalgamiento de la VCS sobre el septum auricular. Para explicar esto Kirklin y col.⁶ señalan la unión embrionaria del conducto de cuvier derecho al seno pulmonar común (VCS y vena común pulmonar).

En este tipo de anomalía, parte o todo

el pulmón derecho, va al confluente cavo auricular y la comunicación auricular está por encima de la fosa oval no dejando tejido entre ella y la vena cava S. (verdadero calagamiento de la VCS).

Por último cuando embriológicamente falla el desplazamiento hacia la izquierda de la vena pulmonar común pueden producirse desembocaduras parciales de pulmonares derechas a la aurícula derecha con tabique interauricular intacto o no.

ricular intacto. El diagnóstico diferencial (pero no excluyente) puede hacerse con la introducción de un catéter en uno u otro defecto. A veces sólo la exploración durante el acto quirúrgico resuelve totalmente el problema.

Pero cuando el retorno anómalo parcial posee un defecto auricular de consideración y existe un gradiente a favor de la aurícula derecha sobre la izquierda se producirá un segundo shunt de derecha a iz-

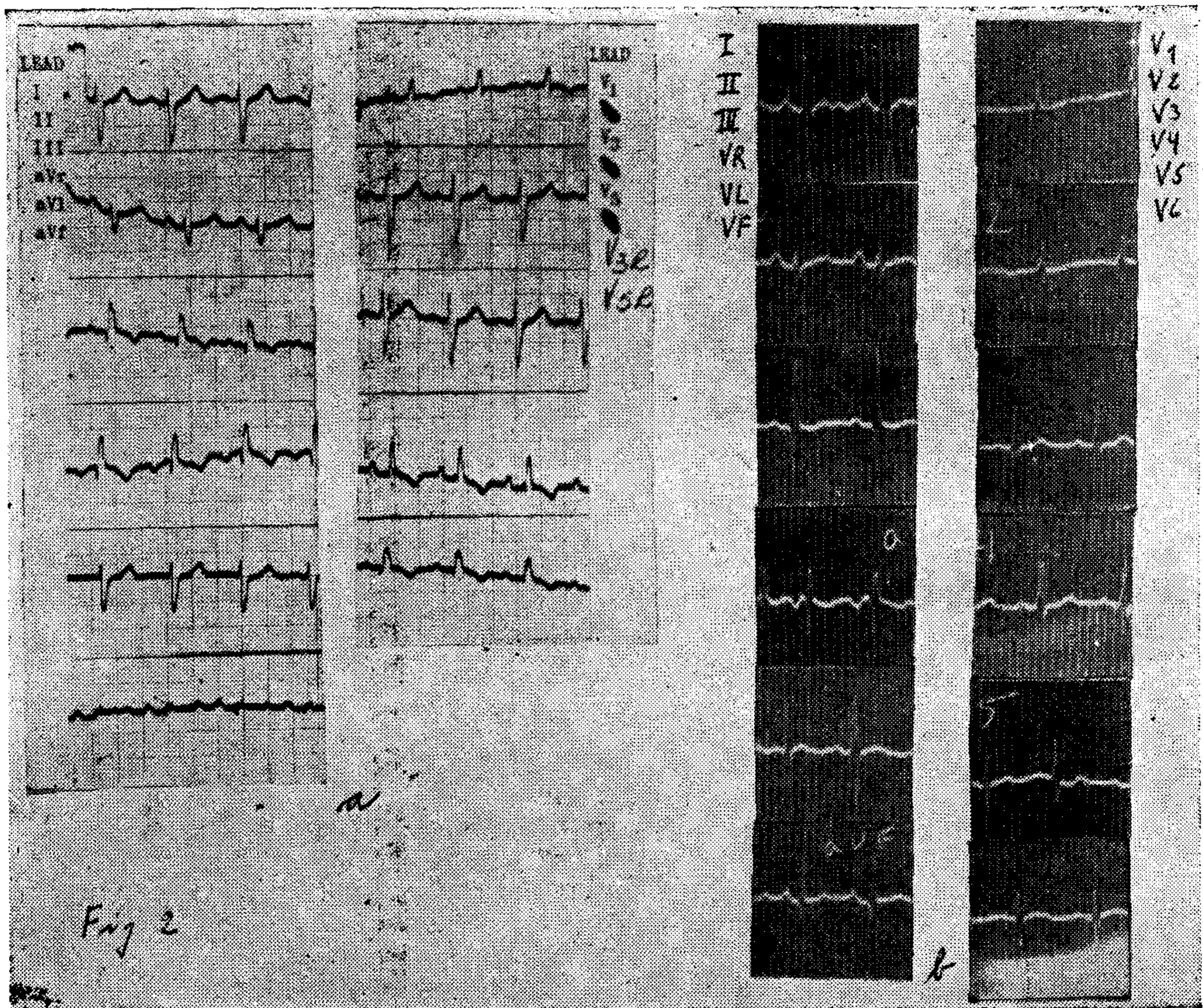


Figura 2

CONSIDERACIONES CLINICAS

Todo retorno anómalo sea parcial o total representa un shunt de izquierda a derecha con las mismas características clínicas que un shunt de ese tipo interauricular. Esto es totalmente cierto en los casos de retorno parcial con tabique au-

quierda cuya magnitud estará en proporción directa al gradiente y al tamaño del defecto. El shunt de suma no obstante siempre es de izq-der. Kirklin encontró en sus 8 casos que el shunt de izq-der. variaba entre el 24 al 67 %. El de der-izq. variaba sólo del 9 al 31 %. Las curvas de dilución muestran que el shunt der-izq. en los casos

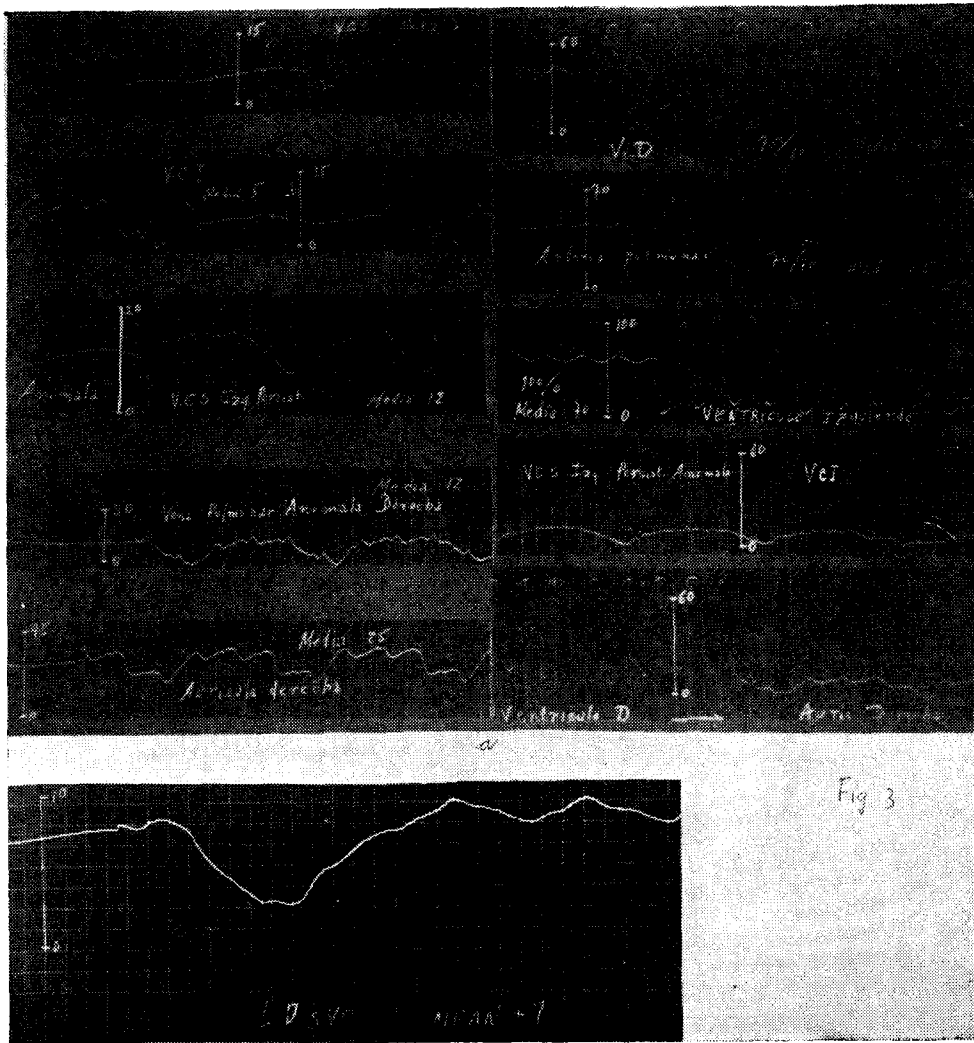


Figura 3

de VCS cabalgante se realizan a expensas de sangre de esa vena mientras que cuando el defecto está a nivel de la fosa ovalis es mayormente la sangre de la VCI la cruzada.

Cuando el retorno anómalo es total debe siempre existir un shunt der-izq. que permita la sobrevida y es por eso que aunque la enfermedad esencialmente consista en un shunt izq-der., Edwards la clasificó como congénita cianótica (shunt der-izq.). En la inmensa mayoría de los casos dicho cruce se realiza a nivel de las aurículas. En los 30 casos de Varco

y col. 6 poseían defectos mayores asociados. La cianosis es generalmente leve e incluso puede ser inaparente o presentarse tardíamente o ante esfuerzos. Nuestros casos son de muy discreta cianosis (uno 85 %, el otro 87 % de saturación arterial). Los casos descritos oscilan entre el 65 y el 93 %. La cifra 93 % indica acianosis. Y se acepta a través de todos los autores que si bien estos enfermos en general son de fondo cianótico su cianosis es en la mayoría de los casos leve. Si bien nuestros 2 casos son varones el sexo no tiene importancia. Ambos viven y progresan

S.K. Varón de 8 años. Caso N° 2

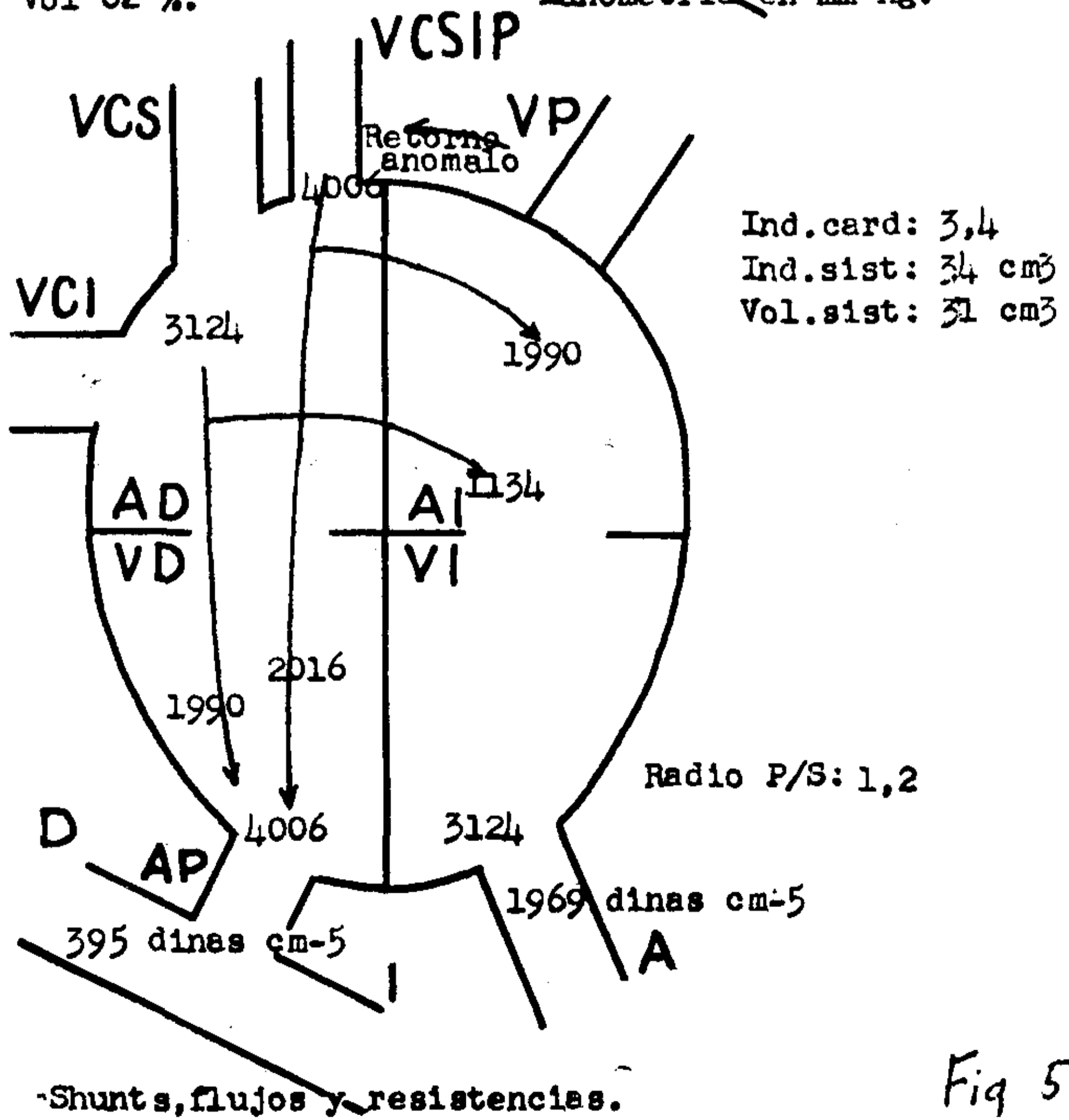
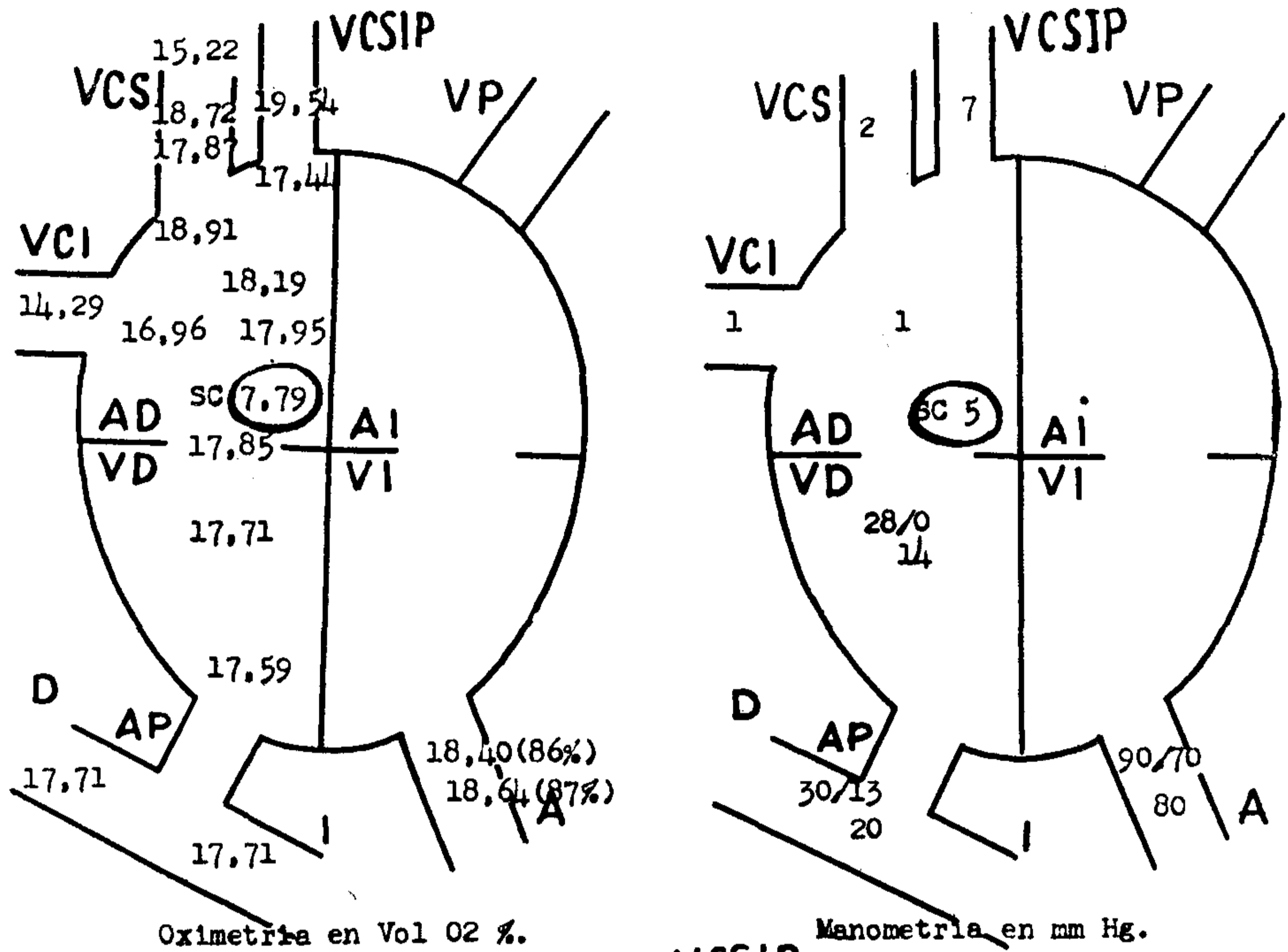
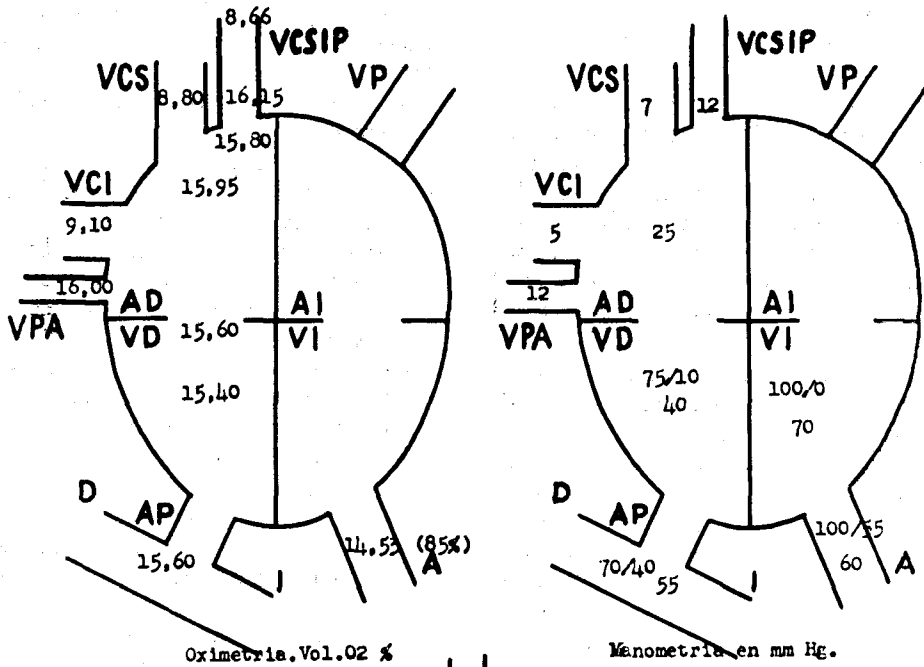


Fig 5

Figura 4

A.M. Varón de 18 meses. Caso N° 1



Oximetría. Vol. O2 %

Manometría en mm Hg.

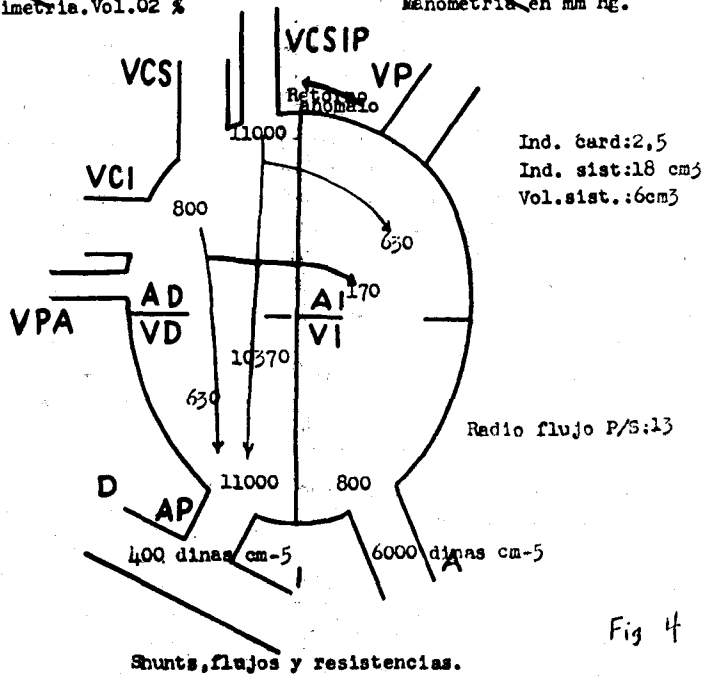


Fig 4

Figura 5

bien. Uno tiene 18 meses, el otro 8 años. Lillehei cita el caso de una madre de dos hijos, de 33 años que se encuentra bien. Casos de 15 años o más abundan entre los autores. No obstante la mayoría (con defectos mayores asociados) mueren antes de los 3 meses.

La imagen patológica típica es la hipertrofia derecha y la atrofia izquierda. La aurícula derecha es de 5 a 10 veces mayor que la izq. El ventrículo derecho lo es de 3 a 5 respecto al izquierdo. La comunicación auricular existe casi de rutina en cualquiera de sus formas (Septum primum, secundum, fosa ovalis, cabalgamiento de VCS).

El ECG manifiesta un fuerte predominio derecho y frecuentemente bloqueo de rama derecha. Los ECGs de nuestros enfermos (Fig. 2) muestran una hipertrofia derecha; a) caso 2 de 8 años; b) caso 1 de 18 meses. La radiología es sumamente interesante. Nuestros casos presentan los dos tipos de presentación de esta malformación. El primer tipo es el que se ha dado en llamar corazón en 8 o aorta con bigotes, figura producida por el abultamiento en la base del corazón de las VCS y la VCSIP dilatadas. Parece a veces un tumor tímico. A veces sobre el matete se ve como en nuestro caso (Fig. 1; b) el contorno cardíaco. Otras veces sólo se ve la forma de 8 citada. Este hallazgo en presencia de una cardiopatía congénita cianótica e hipervascularización pulmonar es patognomónico de esta enfermedad. Así lo manifiestan todos los autores que se ocuparon del tema y gracias a ello se hizo el diagnóstico precaterismo en el caso N° 2 (atendido por uno de nosotros en la Universidad de Kansas, EEUU.). Pero desgraciadamente no siempre la VCSIP abulta para dar esa imagen. Se observa en el 10 % de los casos y sólo en el 50 % de las VCSIPs.

Más frecuentemente se observa el otro tipo: corazón en cajón, Caso N° 1 (Fig. 1 a frontal, c OAD, d OAI). Esto ha sido descrito por Taussing, Snellen, Keith y Varco (separadamente). Casi la mitad de los casos lo presentan. Es debido a la gran hipertrofia derecha con atrofia iz-

quierda que adopta la forma de un verdadero cubo. Lógicamente la congestión de los campos pulmonares es de rutina. Llegamos así a la conclusión que un 60 % de los casos pueden diagnosticarse o sospecharse con la simple telerradiografía de tórax.

El caso N° 1 presenta auscultación totalmente normal.

El caso N° 2 presenta un SS 2 cruces en 3° eii, pe.P2 acentuado y desdoblado. Murmullo diastólico 1 cruz en 2°-3° eii,pe. Y esto es lo que los autores describen: nada o algún ruido agregado en foco pulmonar debido al hiperflujo de ese vaso. Tal vez el soplo diastólico del caso 2 represente un ductus asociado... La suficiencia cardíaca de ambos casos es grado 1.

Los hallazgos hemodinámicos de esta cardiopatía consisten en:

1° — Un aumento de la oximetría en la aurícula derecha respecto a ambas cavas. En medio de la cavidad se encuentran valores de O_2 superiores a veces a los de arteria femoral. Esto sólo sucede aquí. Puede encontrarse aisladamente en una interauricular si el catéter se encuentra en la boca del shunt.

2° — La existencia de una VCSIP que se canaliza (Fig. 1 e) y que revela un elevado contenido de O_2 cerca de su desembocadura en la aurícula o a nivel de los hilios (Fig. 1 f). (Caso 1).

3° — La introducción del catéter (accesoriamente a lo anterior) en una vena pulmonar a nivel del confluente cavoauricular. (Fig. 1 g).

Los datos hemodinámicos de nuestros dos casos se resumen en las figs. 4 y 5 de los casos 1 y 2 respectivamente. La figura 3 a muestra las curvas del cateterismo del caso 1 y la Fig. 3 b sólo muestra la curva de la VCSIP del caso N° 2 cuyas extremadas variaciones respiratorias son en todo superponibles a la del caso 1. El caso 1 ha desarrollado hipertensión pulmonar (18 meses). El caso 2, con 8 años no la tiene. La Fig. 1; e,f,g, muestra diversas posiciones del cateter ya descritas del caso N° 1 (Hospital Ferroviario, Rosario).

RESUMEN DE CASOS

Caso N° 1: AM de 18 meses de edad, varón, discretamente cianótico. Causa de su cianosis consulta nuestro servicio donde se le comprueba una cardiomegalia. Suficiencia cardiaca grado I.

Corazón: Palpación y auscultación normal por varios observadores en condiciones corrientes y bajo hipnosis (barbitúricos).

ECC: Fig. 2 b: Hipertrofia ventricular derecha. Creemos ver también cierto grado de hipertrofia izquierda.

Rayos X: Fig. 1 a) frontal, a) OAD, d) OAI. Corazón en caja por gran hipertrofia derecha. Hipervascularización pulmonar.

Radioscopia: VD 4 cruces, VI 1-2 cruces. Sombra amplia en base (tipo timoide VCSPI?) Latidos hiliares.

No hay signos de insuficiencia D. o I.

Cateterismo cardíaco: Los datos se detallan en Fig. 4 (oximetría, manometría y shunts y flujos). Las curvas manométricas están en la Fig. 3a.

La fig. 1 e, f, g muestra el cateter en distintas posiciones. e) VCSUI, f) VCSPI cerca de la desembocadura de las pulmonares anómalas (oximetría aumentada, g) vena anómala pulmonar derecha yendo directamente al confluente cavoauricular.

Caso N° 2: S. K. de 8 años de edad, varón discretamente cianótico consulta el servicio de cardiología de la Universidad de Kansas (EE. UU).

No presenta signos ni síntomas de su aparato cardiovascular.

Auscultación: P2 acentuado y desdoblado. S2 2 cruces 3° eii, pe. Murmullo diastólico 1 cruz 2°-3° eii, pe.

ECC: Fig. 2 a: Hipertrofia ventricular derecha.

Rayos X: Fig. 1b: Figura en 8 características. Hiperflujo pulmonar. Hipertrofia derecha 2 cruces.

Radioscopia: Hipertrofia der. 2 cruces. Danza hilar 2 cruces.

Cateterización: Los datos se consignan en la Fig. 5 (oximetría, manometría, shunts y flujos).

CONCLUSIONES

Se presentan 2 casos de retorno anómalo venoso total pulmonar y se analizan los hallazgos clínicos y hemodinámicos.

Se describe el desarrollo embriológico venoso. Se insiste en la posibilidad de sospechar clínicamente esta malformación en un porcentaje alto de casos.

BIBLIOGRAFIA

1. GOTT, LESTER, LILLEHEI, VARCO.: Total anomalous pulmonary return. 30 cases. Circulation. Vol. XIII, 1956, 543.
2. GRADNER, ORAM.: Persistent left SVC draining the pulmonary veins. British Heart Journal 15:305, 1953.
3. MILLER, POLLOCK.: Total anomalous pulmonary venous drainage. Am. Heart J. 49: 127, 1955.
4. TAUSSING.: Malformaciones congénitas del corazón. Libro Fundación Commonwealth, 1947.
5. JOHNSON.: Anomalous pulmonary veins. 9 cases. Ann Int. Med. 42: 11, 1955.
6. Anomalous connection of Right Pulm. veins to SVC with ASD. 8 cases. Swan, Kirklin, Becu, Wood. Circulation Vol. XVI p. 54, 1957.
7. BECU, TAUXE, DUSHANE.: Anomalous connection of pulmonary veins with normal pulmonary venous drainage. Arch. path 59, 463, 1955.