

ANOMALIA DE RETORNO VENOSO

por los doctores

FREDERIK WESSELS, GUSTAVO BERRI, JUAN ALBERTO CAPRILE
y RODOLFO KREUTZER

Hasta no hace mucho tiempo, el diagnóstico de la desembocadura anormal de las venas pulmonares en el lado derecho del corazón era hecho al abrir el tórax, ya fuera durante el acto quirúrgico o en la autopsia. Así Brantigan¹, llama la atención sobre la importancia para el cirujano de localizar estas venas anormales antes de proceder a la lobectomía y Brody², en 1942, analiza en un detenido estudio, 102 casos de autopsia de la literatura mundial y añade 4 casos propios. Pero con el estudio más intensivo de las cardiopatías congénitas y disponiendo de los medios auxiliares de diagnóstico, se ha visto que esta anomalía es más frecuente de lo que se pensaba y en los últimos años se han publicado una serie de casos diagnosticados por la angiocardiógrafa, el cateterismo del corazón o ambos a la vez^{3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12}.

En la desembocadura anormal de todas las venas pulmonares, la sobrevida es corta^{12, 13}, pero cuando sólo parte de las venas pulmonares desembocan en el lado derecho del corazón la lesión suele ser muy bien tolerada; de los 64 casos de desembocadura parcial analizados por Brody, 35 llegaron a la adultez (número que puede ser aún mayor, ya que en 19 de los casos no se consigna la edad). Es a este último grupo que pertenece nuestro caso y al que nos queremos referir en especial porque consideramos el diagnóstico de mucha importancia, ya sea para plantear el tratamiento quirúrgico en caso de insuficiencia cardíaca congestiva o en cirugía torácica para tenerlo en cuenta durante las intervenciones al colapsar un pulmón o en la neumonectomía, etc., ya que el lado afectado se puede considerar como funcionalmente excluido.

Bing⁹, presenta una serie de 18 casos en que sospecha la presencia de venas anómalas desembocando en el lado derecho del corazón por el resultado del cateterismo; pero de toda la serie, en un solo caso la malformación dominante era la anomalía de retorno

* Servicio de Cardiología del Hospital de Niños. Buenos Aires.

venoso, en todos los otros casos las malformaciones asociadas son tan severas que no se puede sacar ninguna conclusión sobre el cuadro clínico o las alteraciones que se encuentran en la hemodinamia. El punto de desembocadura anormal más frecuente es la vena cava superior, le sigue la aurícula derecha, el tronco braquiocefálico izquierdo y la vena cava inferior. La desembocadura anormal de las venas pulmonares derechas es mucho más frecuente que la de las izquierdas.

Historia clínica N° 5979. — S. M., varón. 15 años de edad. Nunca ha presentado síntomas atribuibles a su aparato cardiovascular. En un examen de rutina, efectuado hace cuatro años, se le encontró un soplo y agrandamiento cardíaco; por esta razón se le restringió la actividad física.

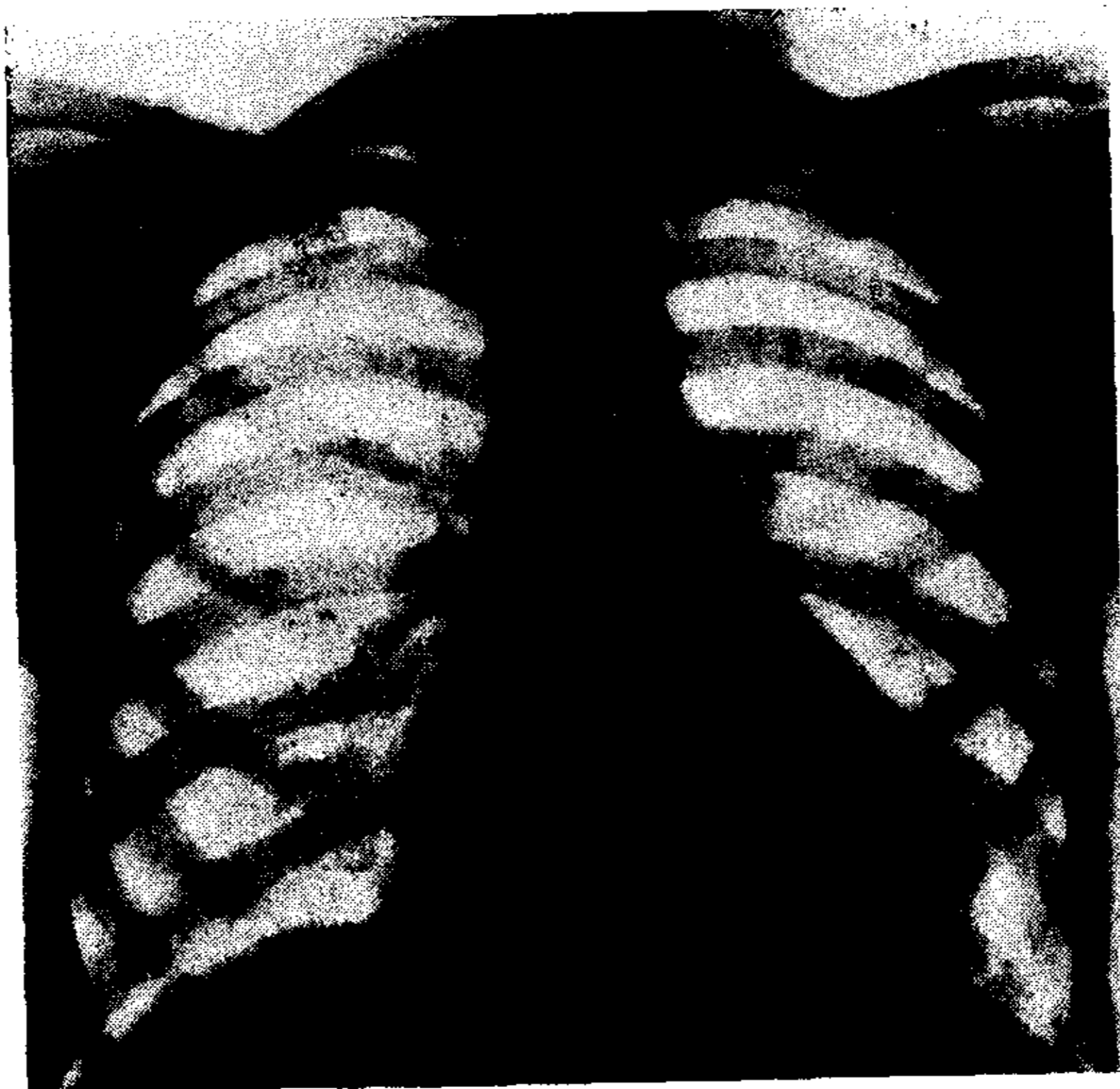


FIG. 1. — Telerradiografía de tórax

Hijo de padres sanos. Nacido de embarazo y parto normales. Desarrollo normal. Presenta como único antecedente, resfríos frecuentes con catarro bronquial.

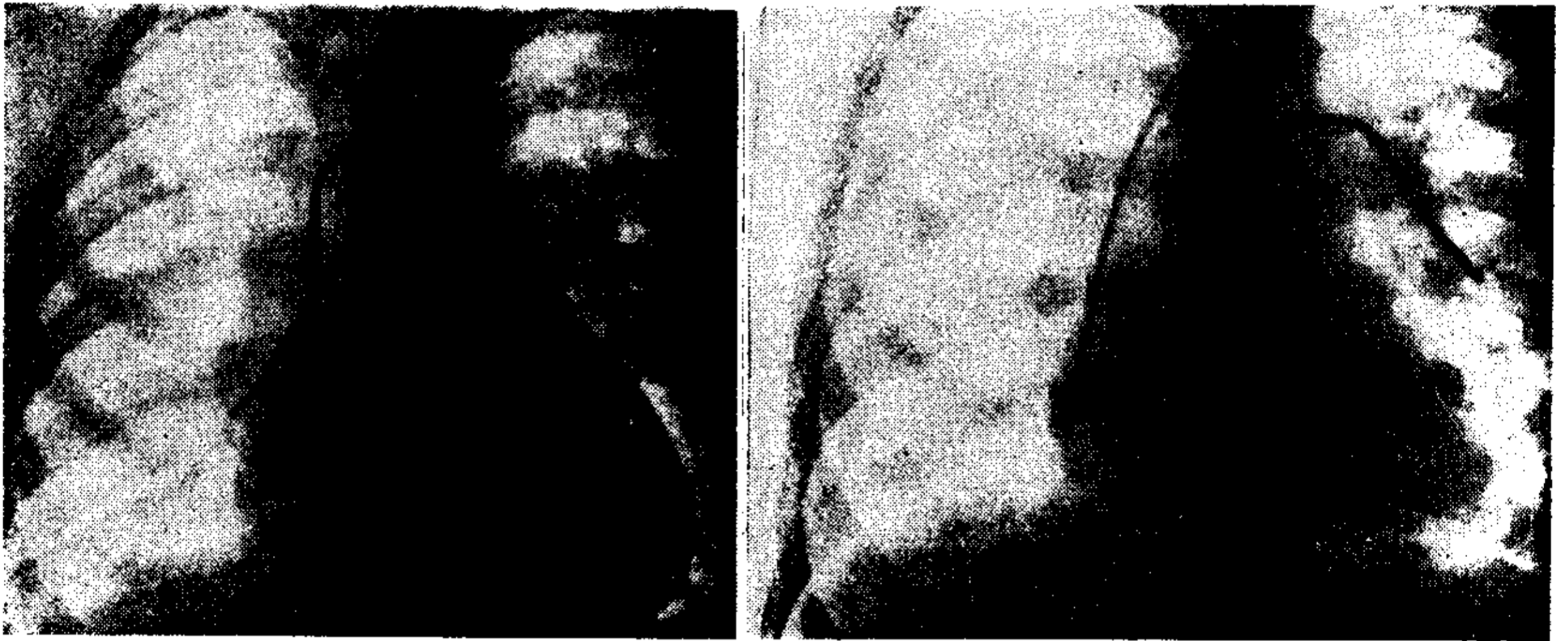
Buen desarrollo corporal. Peso 56 kilos. Talla 1.67 m. Aspecto saludable. No presenta disnea ni cianosis. Ligeramente abovedamiento precordial. La punta del corazón se palpa en el 5º espacio intercostal izquierdo sobre la línea hemiclavicular. En los focos de la base se ausculta un soplo sistólico de débil intensidad y un segundo ruido pulmonar acentuado y desdoblado. El pulso femoral es palpable. Presión arterial 100/70. Hígado y bazo no se palpan.

El electrocardiograma muestra un bloqueo de rama derecha con S ancha y mellada en DI y V6; R y R' en VI y un QRS de 0,12 de segundo.

Radioscópicamente se observa: un corazón ligeramente agrandado con hipertrofia del ventrículo derecho y arco medio saliente. La circulación pulmonar

está exagerada con danza hiliar bilateral. La telerradiografía de tórax (Fig. 1) confirma estos hallazgos y muestra una relación cardiorádica de 56 %.

Con diagnóstico probable de comunicación interauricular, se efectuó un cateterismo cardíaco, obteniéndose muestras de sangre y trazados de presión de la arteria pulmonar izquierda (Fig. 2a), del ventrículo derecho y de la aurícula derecha. Finalmente, y con gran sorpresa, la sonda pasó de la vena cava superior al campo pulmonar derecho, por un vaso que no podía ser otro que una vena pulmonar aberrante (Fig. 2b). Los trazados de presiones se pueden observar en la Fig. 3 y los resultados del análisis de las muestras de sangre extraídas en el cuadro 1. Lamentablemente no fué posible determinar el consumo de oxígeno en el mismo momento en que se obtuvieron las muestras de sangre. Esto, unido a que se consideró la sangre de la vena cava superior como sangre venosa mez-



a b
FIG. 2. — a) Catéter en la vena pulmonar derecha
b) Catéter en la arteria pulmonar izquierda

clada, podría inducir a algún error al calcular el volumen minuto sistémico y pulmonar en los valores absolutos, pero no en los relativos. Por el gran cortocircuito de izquierda a derecha, concluimos que todas las venas pulmonares derechas desembocaban en la aurícula derecha. El pequeño "shunt", de derecha a izquierda, indica la presencia de una comunicación interauricular.

Con el fin de comprobar el hecho mencionado por Dotter y colaboradores (3) de que en estos casos existe un mecanismo compensador que hace que la circulación del pulmón del lado afectado sea menor, efectuamos una nueva radioscopia y efectivamente, observamos que las sombras vasculares del lado izquierdo eran mayores que las del lado derecho.

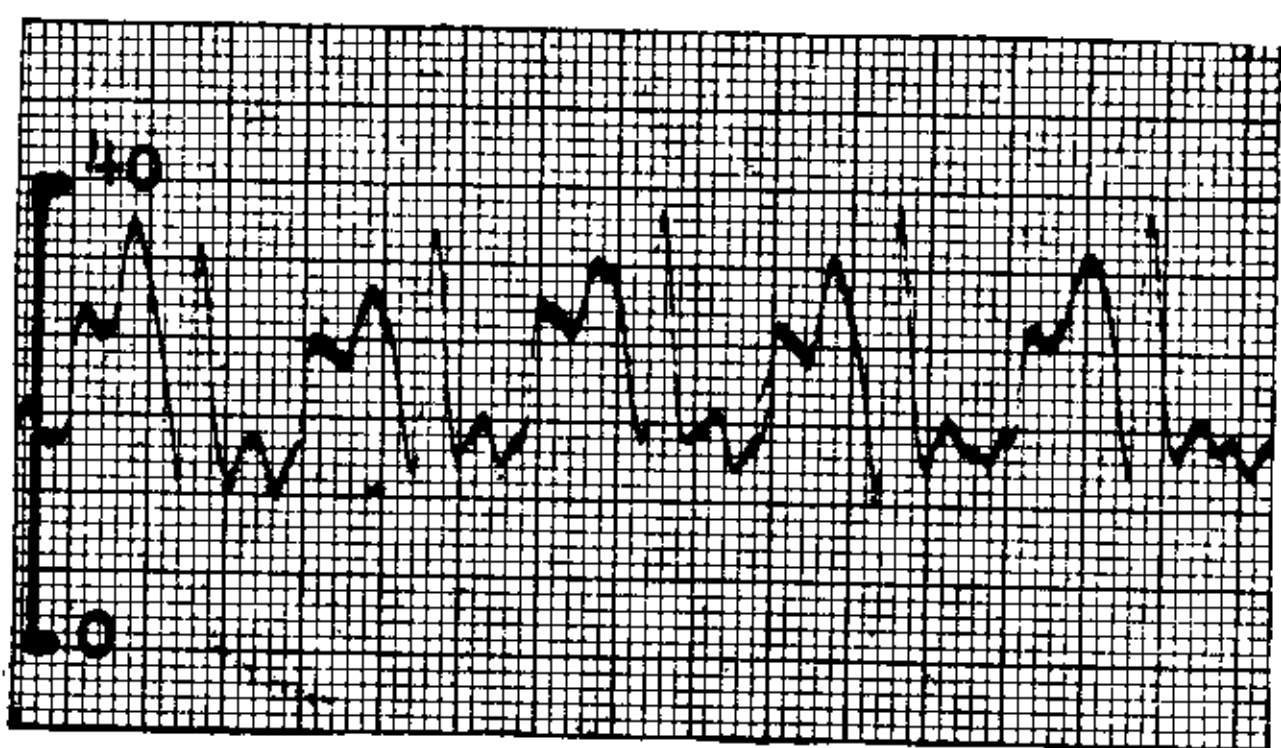
Para documentar si existía o no una diferencia en el funcionamiento de ambos pulmones, solicitamos un estudio respiratorio de estos órganos por separado, el que fué realizado por el doctor Lanari. Los resultados se pueden ver en el cuadro 2; se ve que en realidad el pulmón derecho contribuye en sólo el 47 % de la hematosis, cuando normalmente lo hace en un 55 %. Esta cifra, considerando que no existe ningún factor mecánico que la justifique, debe ser atribuída a una disminución de la circulación en dicho pulmón.

ANOMALÍA DE RETORNO VENOSO

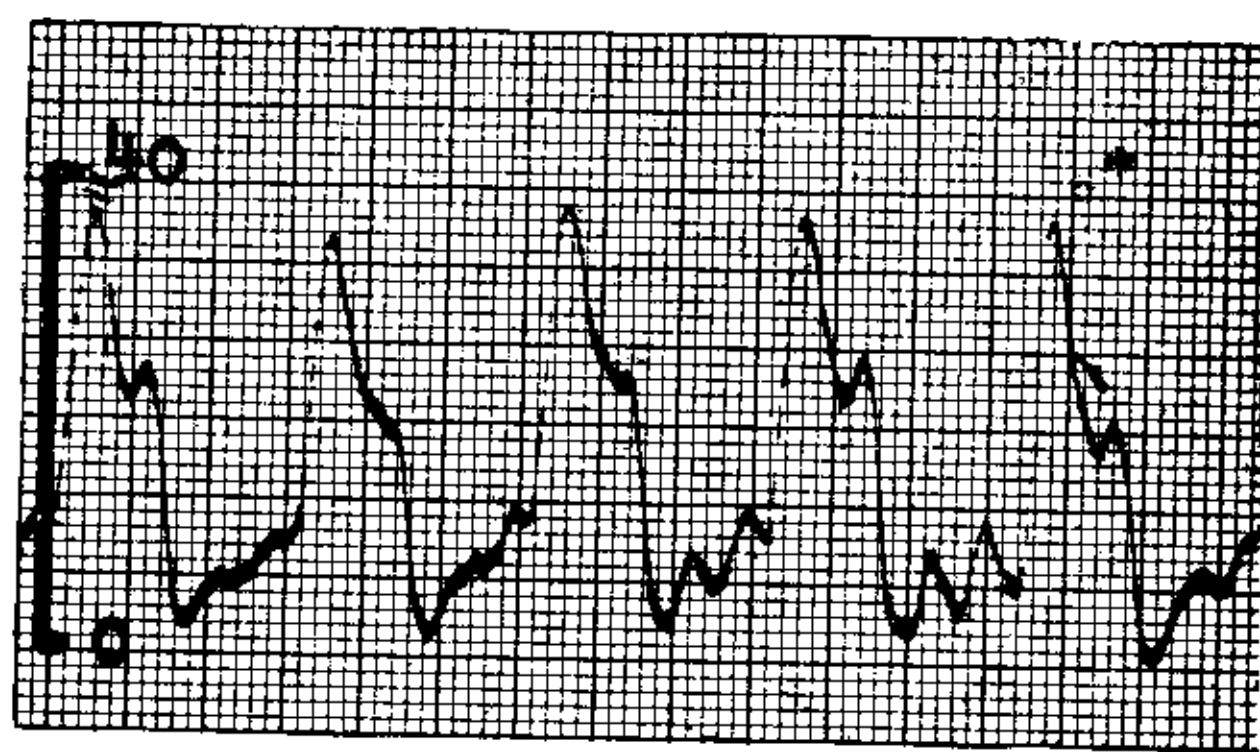
CATERISMO CARDIACO		CUADRO N°1
POSICION DEL CATER	VOLUMENES % O2	PRESIONES
VENA CAVA SUPERIOR	14.42	7/0
Auricula derecha media	17.12	
Auricula derecha baja	16.66	
Ventriculo derecho	17.30	40/0
ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA (FIG. 2 A)	16.32	40/13
VENA PULMONAR DERECHA (FIG. 2 B)	17.82	26/13
Arteria femoral	17.45	
Capacidad de saturación	18.72	
Saturación de arteria femoral	93%	
<p>Consumo de oxigeno: 230 cm³/minuto</p> <p>Volumen minuto sistémico: $\frac{230 \times 100}{17.45 - 14.42} = 7.590$</p> <p>Volumen minuto pulmonar: $\frac{230 \times 100}{17.82 - 16.32} = 15.333$</p> <p>Volumen minuto pulmonar efectivo: $\frac{230 \times 100}{17.82 - 14.42} = 6.764$</p> <p>"Shunt" de derecha a izquierda: (V.M.Sist - V.M. Pulm. efec.) = 826</p> <p>"Shunt" de izquierda a derecha: (V.M. Pulm. - V.M. Pulm. efec.) = 8.569</p>		

DISCUSIÓN

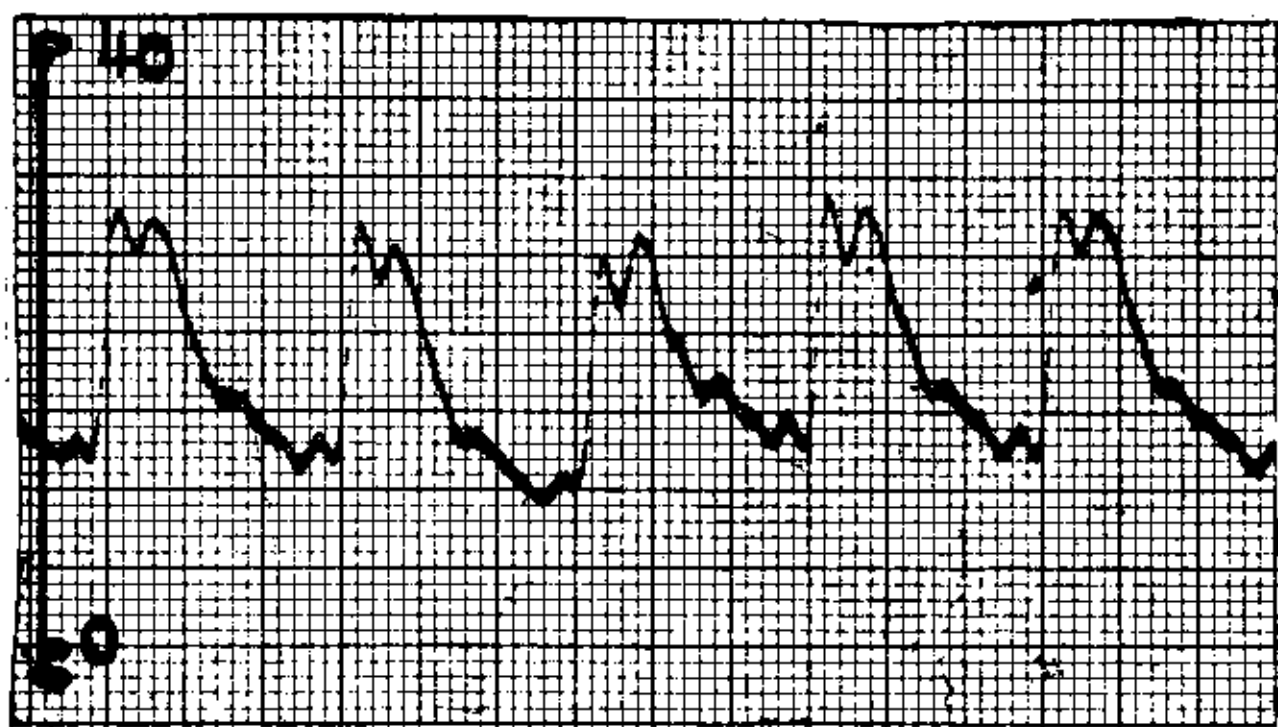
La desembocadura de venas pulmonares en el lado derecho del corazón aumenta el retorno de sangre al mismo con el consiguiente aumento de trabajo del ventrículo derecho, que puede llevar a su hipertrofia. Esta hipertrofia del ventrículo derecho, también expresada en el electrocardiograma y el aumento de la circulación pulmonar, hacen que esta anomalía sea frecuentemente confundida con la comunicación interauricular, por lo que trataremos de establecer el diagnóstico diferencial con la misma.



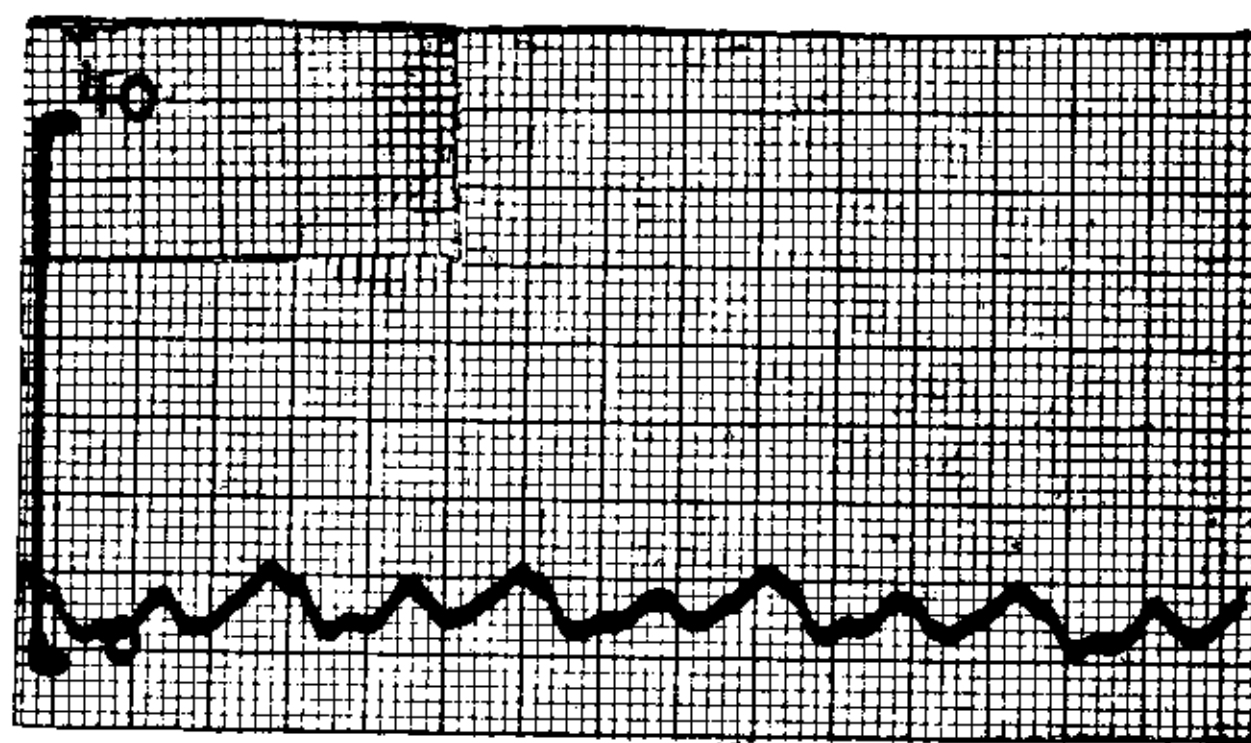
A.-Arteria Pulmonar (Fig. 2 "A")
 Presiones { Sist. 40 mm. de Hg.
 Diast. 13 mm. de Hg.



B.-Ventrículo Derecho
 Presiones { Sist. 40 mm. de Hg.
 Diast. 0 mm. de Hg.



C.-Vena Pulmonar Derecha (Fig. 2 "B")
 Presiones { Sist. 26 mm. de Hg.
 Diast. 13 mm. de Hg.



D.-Auricula Derecha
 Presiones { Sist. 7 mm. de Hg.
 Diast. 0 mm. de Hg.

Figura 3.- Trazados correspondientes al cateterismo cardiaco.

El soplo que es casi constante en la comunicación interauricular puede faltar en la anomalía de retorno venoso, pero cuando existe tiene las mismas características que en aquélla. Es un soplo sistólico de mediana intensidad y localizado en el foco pulmonar. A veces se puede auscultar también un suave soplo continuo, parecido al soplo venoso, y que se oye en la zona correspondiente a la desembocadura anormal de la vena pulmonar.

ANOMALÍA DE RETORNO VENOSO

El electrocardiograma muestra lo mismo que en la comunicación interauricular signos de hipertrofia de ventrículo derecho o un bloqueo completo o incompleto de rama derecha.

La imagen radiológica es la que más ayuda en el diagnóstico diferencial. Runström y Sigroth¹⁴ llaman la atención sobre el valor de la radiografía obtenida con la técnica adecuada y utilizando la parrilla de Lysholm para visualizar las sombras vasculares en los campos pulmonares. Cuando la vena pulmonar derecha desemboca en la vena cava inferior se observa una sombra en forma de coma que se

CUADRO 2

EXAMEN DE PULMONES POR SEPARADO

	Pulmon derecho.	Pulmon izquierdo.
Capacidad Vital	1140	1110
Aire complementario	600	550
Aire reserva	300	235
Consumo de O ₂ en O ₂	110	120
Volumen respiratorio x' en O ₂	3100	4400
Equivalente de ventilación	2,8	3,6

El pulmon derecho contribuye en un 47% a la hematosis

dirige hacia abajo y adentro y termina en el ángulo cardiohepático. Cuando las venas pulmonares izquierdas desembocan en la vena cava superior persistente o en el tronco venoso braquiocefálico izquierdo se observa una sombra vascular redondeada en la zona correspondiente y que ensancha el pedículo vascular. Pero cuando las venas pulmonares derechas desembocan en la vena cava superior, como en nuestro caso, su trayecto es difícil de ver porque se confunde con el de la arteria pulmonar derecha; en estos casos, la mayor transparencia del pulmón del lado afectado debida a la relativa disminución de la circulación de éste con respecto a la del lado opuesto puede orien-

tar hacia el diagnóstico. La imagen cardíaca es similar a la de la comunicación interauricular con mayor o menor agrandamiento cardíaco a expensas del ventrículo derecho, con saliencia del cono de la pulmonar, pero la aurícula derecha suele estar más agrandada en la anomalía de retorno venoso. La vascularización de los pulmones se encuentra aumentada, pero como ya lo hicimos notar, en menor grado del lado afectado.

Se puede ver que los medios clínicos comunes permiten muchas veces sospechar el diagnóstico, el que puede ser luego confirmado por los medios auxiliares. El estudio respiratorio de los pulmones por

CUADRO 3				
	Casos de Knutson y col.			Caso nuestro
	1	2	3	
Vol. min. pulmonar, cm³/m.	11.700	11.000	14.700	15.333
Vol. min. sistémico, cm³/m.	6.400	5.100	5.300	7.590
Presión en vent.der. mm de Hg.	23/2	28/4	58/16	40/0
Presión en art.pul. mm de Hg.	25/11	30/12		40/13

separado puede demostrar el menor funcionamiento del lado afectado. La angiocardigrafía, al opacificar las venas pulmonares, mostrará su trayecto anómalo. El cateterismo cardíaco tiene no sólo un gran valor en el diagnóstico, al mostrar el aumento del contenido de oxígeno en las muestras de sangre obtenidas a nivel de la desembocadura de las venas pulmonares o cuando se logra introducir la sonda en las mismas, sino también un valor pronóstico al permitir calcular el volumen sistémico y pulmonar y el grado del cortocircuito.

Llama la atención, en nuestro caso, que esté aumentado no sólo el volumen minuto pulmonar sino también el sistémico y si bien, como ya lo hicimos notar, puede haber una causa de error al consi-

derar en los cálculos como sangre venosa mezclada la de la vena cava superior (cuyo contenido de oxígeno puede estar aumentado) pensamos que éste no debe ser muy grande comparando nuestros resultados con los tres casos de Knutson y colaboradores⁷. En el cuadro 3 se pueden observar los datos comparativos de los casos antes mencionados, que son los únicos casos publicados que consignan estas cifras, conjuntamente con el nuestro. En los tres casos, el volumen sistémico también se halla aumentado. En los casos 1 y 2, donde el volumen minuto pulmonar alcanza a 11 litros, la presión en la arteria pulmonar y en el ventrículo derecho se mantiene normal; mientras que en el caso 3, en que el volumen minuto pulmonar alcanza a 14 litros, la presión se encuentra aumentada como en nuestro caso. Por consiguiente y considerando que el aumento del volumen minuto pulmonar debe ser considerable antes de elevar la presión en la arteria pulmonar¹⁵, creemos que la cifra de 15 litros obtenida por nosotros no puede ser del todo errónea.

La explicación de la diferencia de circulación en ambos pulmones no debe ser atribuída a un aumento de la presión en la aurícula derecha producida por el mayor aporte venoso, ya que ésta en nuestro caso es normal. Creemos que la causa reside en la dificultad de evacuación de las venas pulmonares producida por la dirección de las venas anormales, que obliga a que la sangre se dirija en sentido contrario al flujo de la corriente en las venas cavas: oblicua hacia abajo cuando desemboca en la cava inferior y oblicua hacia arriba cuando lo hace en la cava superior. Esto se ve en la fig. 2 b, que muestra el trayecto del catéter introducido en la vena cava superior y en la vena pulmonar aberrante y estaría además apoyado por el trazado obtenido en la vena pulmonar y su modificación al pasar a la cava superior. Siendo la circulación pulmonar un sistema de baja presión, donde la sangre se deriva hacia los sitios de menor resistencia, es fácil comprender que un obstáculo de esta índole tienda a producir un mayor aflujo al lado no afectado. Otro mecanismo posible sería una vasoconstricción producida en el pulmón anormalmente drenado, por el aumento de presión en la vena pulmonar.

En cuanto al tratamiento, cuando la desembocadura anormal es de todas las venas pulmonares, el único posible es el abocamiento de las venas pulmonares a la aurícula izquierda; lo que de acuerdo a las experiencias de Gerbode y Hultgren¹⁶, es posible de realibar. Probablemente de acuerdo a la sugerencia de Parsons y colaborado-

res¹², habría que anastomosar en un primer tiempo las venas pulmonares de un solo lado para así permitir que durante la operación se mantenga la circulación pulmonar a través del pulmón opuesto y también para que el ventrículo izquierdo hipoplásico se acostumbre a este aumento de trabajo. Y si fuera necesario, luego en un segundo tiempo, realizar la anastomosis de las venas del otro lado. Blalock, ha operado dos enfermos aunque ignoramos el resultado.¹⁷

Cuando la desembocadura anormal es sólo parcial, puede ser compatible con una vida normal y se deberá considerar el tratamiento quirúrgico cuando el exceso de trabajo del ventrículo derecho lleve a la insuficiencia cardíaca congestiva. Hughes y Rumore¹⁸ calculan el cortocircuito midiendo el área de las venas anómalas, comparada con el de las venas que van a la aurícula izquierda, y concluyen que cuando el "shunt" no pasa del 50 % no llevaría a la insuficiencia cardíaca. En nuestro caso, si bien la circulación del pulmón derecho y por consiguiente el cortocircuito a través de la vena pulmonar es del 47 %, se le suma el "shunt" de izquierda a derecha a través de la comunicación interauricular, con lo que llega al 55 % por lo que es de esperar que con el tiempo este paciente vaya a la insuficiencia cardíaca. En cuanto al procedimiento a seguir, el ideal sería abocar las venas pulmonares aberrantes a la aurícula izquierda; si bien se podrían hacer tratamientos más simples, como ser la ligadura de las venas pulmonares aberrantes, ya que Swan y Mulligan¹⁹ demostraron en perros que tres meses después de la ligadura de las venas pulmonares, 80 % del tejido pulmonar se había reexpandido y aparentemente funcionaba. También se podría considerar la lobectomía o neumonectomía del pulmón que drena anormalmente.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presenta un caso de desembocadura anormal de las venas pulmonares derechas en la vena cava superior, diagnosticado por el cateterismo del corazón. Para el diagnóstico diferencial con la comunicación interauricular son de gran importancia los signos radiológicos, sombras vasculares anormales en los campos pulmonares, disminución relativa de la circulación del lado afectado y agrandamiento manifiesto de la aurícula derecha.

Se encontró un considerable aumento del volumen minuto pulmonar y también un aumento del volumen minuto sistémico, con relativamente menor circulación pulmonar del lado afectado, que se

considera ocasionada por la dificultad de evacuación de las venas pulmonares en las venas cavas.

Se hacen consideraciones sobre las posibilidades quirúrgicas e indicación de las mismas.

BIBLIOGRAFIA

1. *Brantigan O. C.* — Anomalies of pulmonary veins: Their surgical significance, "Surg., Gynec. & Obst.", 1947, 84, 653.
2. *Brody H.* — Drainage of pulmonary veins into right side of heart, "Arch. Path.", 1942, 33, 221.
3. *Dotter C. T., Hardistry N. M. y Steinberg Israel.* — Anomalous Right Pulmonary Vein Entering the Inferior Vena Cava: Two Cases Diagnosed During Life by Angiocardiography and Cardiac Catheterization. "Am. J. M. Sc.", 1949, 218, 31.
4. *Grishman A., Brahms S., Gordon A. J. y King F. H.* — Aberrant Insertion of Pulmonic Veins. "J. of the Mt. Sinai Hosp.", 1951, 17, 336.
5. *Grishman A., Poppel M. H., Simpson R. S. y Sussman M. L.* — The Roentgenographic and Angiocardiographic Aspects of (1) Aberrant Insertion of Pulmonary Veins Associated With Interatrial Septal Defect and (2) Congenital Arteriovenous Aneurysm of the Lung. "Am. J. Roentgenol", 1949, 62, 500.
6. *Johnson A. y McRae D.* — Combined use of angiocardiograms and cardiac catheterization in diagnosis of congenital anomalies of cardiovascular system. "Ped.", 1948, 2, 643.
7. *Knutson J. R. B., Taylor B. E., Pruitt R. D. y Dry, T. J.* — Anomalous Pulmonary Venous Drainage Diagnosed by Catheterization of the Right Side of the Heart: Report of 3 Cases. "Proc. Mayo Clinic", 1950, 25, 52.
8. *Cournand A., Baldwin Janet S. y Himmelstein A.* — Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: A Clinical and Physiological Study in Infants and Children. New York, The Commonwealth Fund, 1949.
9. *Friedlich A., Bing R. J. y Blouust S. G.* — Physiological Studies in Congenital Heart Disease. IX Circulatory Dynamics in the Anomalies of Venous Return to the Heart Including Pulmonary Arteriovenous Fistula. "Bull. of the J. Hopkins Hosp.", 1950, 86, 20.
10. *Chapman D. W., Earle D. M., Gugle L. J., Huggins R. A. y Zimdahl W.* — Intravenous Catheterization of the Heart in Suspected Congenital Heart Disease. "Arch. Int. Med.", 1949, 84, 640.
11. *Hwang W., Prec O., Kuramoto K., Segall S. y Katz L. N.* — Hemodynamic Study of a Case of Anomalous Pulmonary Venous Drainage. "Circulation", 1950, 2, 553.
12. *Parsons H. C., Purdy Ann y Jessup B.* — Anomalies of Pulmonary Veins and Their Surgical Significance. "Pediatrics", 1952, 9, 152.
13. *Taussig H. B.* — Congenital Malformations of the Heart. New York. "The Commonwealth Fund", 1947.
14. *Runström G. y Sigroth K.* — Two cases of Vascular Anomalies in the Lung. "Acta Med. Scan.", Supl. 246, 1950, 138, 176.

15. *Cournand A.* — Some Aspects of the Pulmonary Circulation in Normal Man and in Chronic Cardiopulmonary Diseases. "Circulation", 1950, 2, 641.
16. *Gerbode F. y Hultgren H.* — Observations on experimental atriovenous anastomosis with particular reference to congenital anomalies of the venous to the heart and to cyanosis. "Surgery", 1950, 28, 235.
17. *Hanlon.* — En la discusión del trabajo anterior (12).
18. *Hughes W. C. y Rumore P. C.* — Anomalous Pulmonary Veins. "Arch. Path.", 1944, 37, 364.
19. *Swan H. y Mulligan R. M.* — An experimental study of the effect of ligation of pulmonary veins in the dog. "J. Thoracic Surg.", 1948, 17, 44.

R É S U M É

On présente un cas d'embouchure anormale des veines pulmonaires droites dans la veine cave supérieure et diagnostiqué par le acathéterisme du coeur. Pour faire le diagnostique différentiel avec la comunication interauriculaire les signes radiologiques des ombres vasculaires anormales dans les champs pulmonaires sont de grande importance, ainsi que la diminution relative de la circulación du côté malade et l'agrandissement de l'oreillette droite. On trouva une augmentation considerable du volume minute systemique, avec circulation pulmonaire relativement moindre du côté malade, que l'on considère comme étant occasionnée par la difficulté d'évacuation des veines pulmonaires dans les veines caves. On fait des considérations sur les possibilités chirurgiques et indication des mêmes.

S U M M A R Y

Catheterization of the heart showed an abnormal drainage of right pulmonary veins into the superior vena cava. The main points in the differential diagnosis with interauricular septal defect are: abnormal vascular shadows within the lung, unilateral decreased circulation and enlargement of the right auricle.

In the presently reported case, increased pulmonary and cardiac outputs were found. The pulmonary circulation was decreased in the abnormal side, possibly due to impaired drainage of the pulmonary veins. The surgical possibilities are discussed.

ZUSAMMENFASSUNG

Man stellt einen Fall von abnormaler Mündung der rechten Pulmonarvenen in die Vena Cava superior vor, der durch Herzkatheter diagnostiziert wurde. Von grosser Bedeutung für die Differentialdiagnose gegen die Kommunikation zwischen beiden Vorhöfen sind die röntgenologischen Zeichen von abnormalen Gefässchatten in den Lungenfeldern, die relative Verminderung des Kreislaufs der gleichen Seite, sowie die merkbare Vergrösserung des rechten Vorhofs.

Man fand eine beträchtliche Vermehrung des pulmonaren Minutenvolumens, sowie eine Vermehrung des Minutenvolumens des Systems und relative Verminderung des Lungenkreislaufs der betroffenen Seite, welche man als durch die Schwierigkeit der Lungenvenen, sich in die venae cavae zu entleeren hervorgerufen betrachtet.