

Conexión venosa pulmonar anómala: hallazgo anatómico

Anomalous pulmonary venous connection: anatomical finding

MARTINS, Gabriel Fernandes

Dicente del curso de Medicina, Paraguay;

REIS, Heleno de Freitas

Dicente del curso de Medicina, Paraguay

MOREIRA, Caio César

Dicente del curso de Medicina, Paraguay;

FERREIRA, Gabriel Eduardo Acosta

Docente del curso de Medicina, Paraguay;

Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Central del Paraguay
Núcleo de Investigación Internacional en Ciencias Médicas
Ciudad Del Este, Alto Paraná, Paraguay

11

RESUMEN

Descrita por primera vez en 1739, las anomalías en el drenaje de las venas pulmonares se deben a un cambio temporal (del día 27 al 30 de gestación), cuando los plexos venosos pulmonares están en conexión con las venas del sistema cardinal, umbilical y vitelino. En este punto, estas conexiones están involucradas y el drenaje venoso fluye hacia la aurícula izquierda a través de la vena pulmonar común. A través de la discusión de este trabajo, presentaremos una variación anatómica de una vena anómala, encontrada durante la disección de rutina. Este hallazgo anatómico, a pesar de estar descrito en la literatura, no es común, lo que caracteriza su relevancia.

PALABRAS CLAVE: Vena, anormal, hallazgo.

ABSTRACT

First described in 1739, the abnormalities in the drainage of pulmonary veins are due to a

temporal change (from day 27 to 30 of gestation), when the pulmonary venous plexuses are in connection with the veins of the cardinal, umbilical and yolk system. At this point, these connections are involved and venous drainage flows into the left atrium through the common pulmonary vein. Through the discussion of this work, we will present an anatomical variation of an anomalous vein found during routine dissection. This anatomical finding, despite being described in the literature, is not common, which characterizes its relevance.

KEYWORDS: Vein, abnormal, finding.

Tabla de abreviaturas

VCS- Vena Cava Superior
 VCI- Vena Cava Inferior
 VCSIP- Vena Cava Superior Izquierda Persistente
 TVBC- Tronco Venoso Braquiocefálico
 TVBCE- Tronco Venoso Braquiocefálico Izquierdo
 AD- Aurícula Derecha
 AI- Aurícula Izquierda

1. INTRODUCCIÓN

El conocimiento embriológico del desarrollo de las venas pulmonares es muy útil para comprender la estructura de la enfermedad cardíaca. Consiste en una anomalía congénita en la que una o más de las venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica. La conexión anómala parcial comprende un amplio espectro de formas anatómicas.

Las conexiones venosas pulmonares parciales anormales fueron descritas por primera vez en 1739 por Winslow; Wilson, en 1798, los describió en su forma total. (1)

En 1811, Friedlowsky hizo las primeras descripciones de estas anomalías.

Aproximadamente el 42% de los casos se clasifican en supracardíacos y 24% intracardíacos, 26% infracardíacos y 8% mixtos. Actualmente, la literatura describe las venas anómalas según sus conexiones, ubicación y número, lo que facilita aún más su diagnóstico cuando se detectan en exámenes de imagen.

Según Croti, “en la forma supracardíaca, el sitio de comunicación venosa con el sistema venoso sistémico resulta de los restos del sistema venoso cardinal derecho o izquierdo. La forma más frecuente es aquella en la que las venas pulmonares drenan hacia una vena pulmonar común, también llamada seno venoso pulmonar común, ubicada detrás de la aurícula izquierda que se comunica con la vena innominada izquierda a través de la vena vertical, ubicada a la izquierda del pericardio. Esta vena suele estar ubicada frente a la arteria pulmonar izquierda, pero cuando está detrás de este vaso provoca dificultades de

drenaje e hipertensión venocapilar pulmonar. La vena innominada izquierda luego se dobla hacia la derecha y hacia abajo hacia la vena cava superior y se abre hacia el techo de la aurícula derecha. Así, se forma una herradura venosa, responsable de la imagen típica de un muñeco de nieve, observada en la radiografía de tórax en proyección anteroposterior. En raras ocasiones, la conexión de la vena pulmonar común se realiza a través de restos del sistema cardinal derecho, donde el drenaje puede realizarse directamente en la vena cava superior derecha, en la vena ácigos o, en ocasiones, a través de una vena vertical derecha hasta la vena innominada.

En el tipo intracardiaco, las venas pulmonares pueden abrirse directamente hacia la aurícula derecha o el seno coronario. Cuando están directamente en la aurícula derecha, las venas pulmonares a menudo se ubican en la región posteroinferior. Si se conectan al seno coronario, forman un tronco común que se abre a esta estructura, haciéndola muy dilatada.

En el tipo infracardiaco, el lago venoso colector se dirige a la región infradiafragmática por un tronco descendente (vena vertical), que se abre con mayor frecuencia desde la vena porta y también puede desembocar en las venas hepáticas y en el canal venoso.

En el grupo mixto, que es inusual, la conexión venosa pulmonar se divide y cada pulmón se conecta por separado a las venas sistémicas o la aurícula derecha.

Existen varios sitios y mecanismos posibles de obstrucción del retorno venoso pulmonar, con estenosis individual de una o más venas pulmonares, estenosis en el sitio de la conexión anormal, estenosis intrínseca del canal en el que convergen las venas, compresión de la vena vertical entre el bronquio y el tronco pulmonar (tipo supracardiaco), cuando el hiato esofágico es muy pequeño (tipo infracardiaco) y cuando el drenaje es directo al hígado a través del sistema portal, cuyo parénquima es sólido y poco dócil para recibir el exceso de flujo sanguíneo ”.

Lucas y Delisle sugirieron que esta anomalía se produciría de forma secundaria al fallo del desarrollo de la vena pulmonar común y su incorporación a la aurícula izquierda. Es una de las pocas formas de defectos congénitos en los que las válvulas cardíacas y los ventrículos son normales. (2)

Según Galletti, “se produce un aumento del flujo pulmonar, como consecuencia de la recirculación de sangre oxigenada a través de los pulmones. La situación hemodinámica depende de varios factores: número de venas con conexión anómala, ubicación de la conexión, presencia de ausencia de comunicación intraauricular (IAC) y tamaño de las mismas. Conexión parcial anormal sin CIA: la proporción de sangre que drena de manera anormal estará determinada por el número de venas conectadas, la resistencia de la pierna vascular normal y anormalmente conectada, la distensibilidad de la aurícula por donde drena y la presencia y grado de obstrucción del flujo arterial pulmonar. Cuando solo hay una vena conectada de manera anormal, el drenaje es anormal para el 20-25% del flujo pulmonar

total, por lo que es asintomático. Cuando son todos menos una vena, que drena de forma anormal, asume el 80% del flujo total y se comporta como un drenaje total. La cantidad de derivación en un paciente con una conexión parcial anómala de los lóbulos superiores varía según el nivel de actividad (reposo o en ejercicio) y la posición del cuerpo (supino o pie).

Conexión parcial anómala con la CIA: -Pequeña CIA: igual que la anterior separada, sin CIA. -CIA grande: en un paciente con CIA se sabe que hay un shunt I-D preferencial del pulmón, por lo tanto, solo los pulmones drenan anormalmente, es el derecho el que más participa en el shunt". (3)

Es de destacar que existe una clara diferencia entre la conexión anómala y el drenaje anómalo de las venas pulmonares. En algunos corazones, las venas pulmonares pueden estar conectadas a la aurícula izquierda, pero drenan indirectamente hacia la aurícula derecha a través de canales venosos. En situaciones de atresia mitral con septo interauricular intacto, por ejemplo, la vena cardinal levoauricular puede drenar el retorno venoso pulmonar a la vena cava superior, aunque las venas pulmonares están conectadas a la aurícula izquierda, lo que enfatiza aún más la importancia y buen conocimiento de estas posibles conexiones y sus hilos. Con la falla del desarrollo de la vena pulmonar común y su incorporación a la aurícula izquierda, casi siempre ocurre una anastomosis entre el plexo venoso de los pulmones y las venas sistémicas. La persistencia de estas conexiones embrionarias en los planos supracardiaco, cardiaco e infracardiaco permite clasificar el CATVP por su respectivo sitio de drenaje.

14

El propósito de este artículo es básicamente presentar la variación anatómica encontrada durante la disección de cadáveres en el laboratorio de Anatomía Humana del Centro Tecnológico de la Universidad Central del Paraguay en 2019, por los estudiantes de medicina en su momento, monitores de la Cátedra de Anatomía, contribuyendo a través de lo que se expone con la medicina en sus campos de conocimiento de las cardiopatías congénitas, lo que hace que este trabajo sea relevante en su contexto clínico global.

La presentación clínica depende del grado de obstrucción del retorno venoso pulmonar y del flujo pulmonar, así como de la asociación con otros defectos cardíacos, entre las diversas patologías que pueden desencadenarse hasta la tercera o cuarta década de la vida, la más relevante es la hipertensión pulmonar. Los signos de insuficiencia cardíaca, como la taquipnea y el retraso del desarrollo físico, están presentes en la primera infancia.

Según el estudio de Seale et al., los síntomas más frecuentes de esta anomalía congénita fueron cianosis (43,1%), dificultad respiratoria (31,8%), retraso del desarrollo (11,1%), colapso circulatorio (4,5%), soplo (0,5%) y taquicardia supraventricular (0,5%).

La epidemiología actual se basa en el estudio del New England Regional Infant Cardiac Program, de 2251 niños con cardiopatía congénita, 63 tenían una conexión anómala de las venas pulmonares, correspondiente a la duodécima cardiopatía más frecuente, con una prevalencia de 0,058 para cada 1.000 nacidos vivos. La información del Estudio Infantil



de Baltimore-Washington reveló una prevalencia de 0,087 por cada 1000 nacimientos. Un estudio prospectivo llamado Bohemia Survival Study identificó a 40 niños con CATVP de 815569 nacidos entre 1980 y 1990, con una prevalencia de 0,05 por cada 1000 nacidos vivos. (2)

2. MATERIALES Y MÉTODOS

Durante la disección de rutina en cadáveres masculinos, de edad y causa de muerte desconocida; procedimiento realizado en el Departamento de Anatomía de la Universidad Central del Paraguay (Sede 3), Ciudad del Este, Alto Paraná, Paraguay en 2019.

Disección realizada con instrumentos específicos y utilizando la “Técnica Forestal Adaptada”, desarrollada por Pere Mata Fortanet, médico, periodista, escritor y político español, impulsor y creador de la medicina forense en España. Esta técnica consiste en la apertura simultánea de la caja torácica y el abdomen a través de una única incisión, elipsoide y ovalada, separando parcialmente la pared toracoabdominal hasta la cresta ilíaca y la sínfisis púbica. El colgajo anterior constituido por la pared toracoabdominal asciende a la cresta ilíaca y la sínfisis púbica, permitiendo la exploración de todo el mediastino donde se ubica la anatomía referida, se visualizó la variación.

En un primer momento, la piel y el tejido adiposo se disecaron a través de una incisión en forma de “Y”, donde se separó la piel, la Fascia de Scarpa y la Fascia de Camper hasta llegar a los músculos torácicos, toracoabdominal y abdominal. Luego, se divulgaron los músculos pectoral mayor y pectoral menor de sus inserciones torácicas, de igual forma todos los músculos infrahioideos, escaleno y el esternocleidomastodeo de sus inserciones distales. También se desinsertó el músculo serrato toracoabdominal.

Luego, se separaron los músculos deltoides, trapecio y subclavicular de la clavícula con un bisturí de hoja n° 20, se incidió el ligamento acromioclavicular, se desarticuló la clavícula y se soltó toda la parte que conectaba los músculos del cuello y la cintura escapular.

A partir de este punto, se inició el corte en la línea media axilar de todas las costillas con una sierra circular hasta llegar al extremo inferior de la caja torácica, siguiendo la incisión de los músculos abdominales con tijeras de mayonesa, evitando dañar las asas intestinales hasta llegar a la cresta ilíaca.

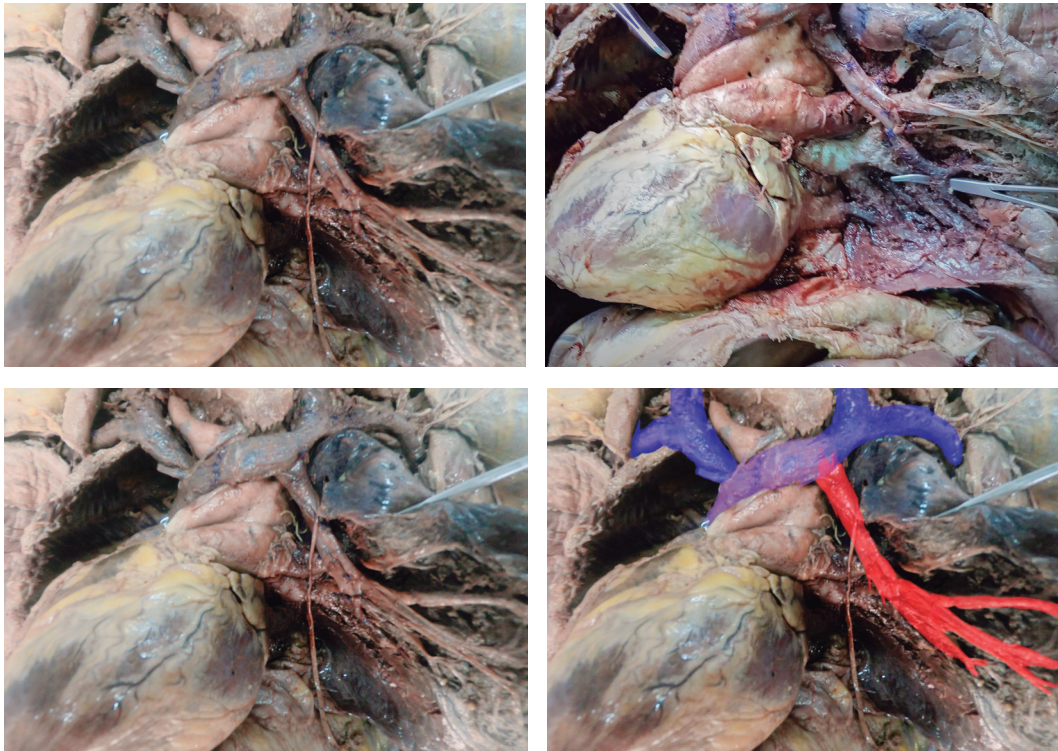
Luego, se realizó una disección roma de la divulgación y adherencias del músculo diafragma contenidas en la caja torácica y la pared abdominal, de esta manera se pudo acceder a todo el contenido del tórax y abdomen, permitiendo exponer la caja torácica y el mediastino, donde se observó la presencia de solo tres venas pulmonares y la variación anómala presentada en este artículo.

Como metodología de investigación se realizó una revisión literaria integradora, con el fin de contribuir a los estudios ya publicados y dilucidar los que aún van a surgir, haciendo de este hallazgo anatómico un referente en futuras revisiones literarias, contribuyendo así a la medicina en su carácter investigativo.

3. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Durante la disección se detectó una vena esquelética no mediastínica superior anómala que se origina en el pulmón esquelético con una prenda vertical al tronco venoso braquiocefálico izquierdo (TVBCI) que retrocede a la vena cerebral, también se aprecia dilatación venosa y coartación arterial. Toda una remodelación de órganos vitales y conexión de solo 3 venas pulmonares al corazón.

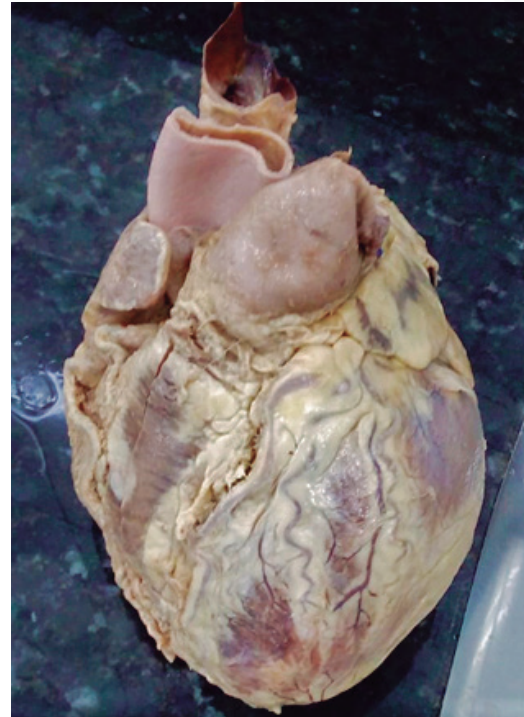
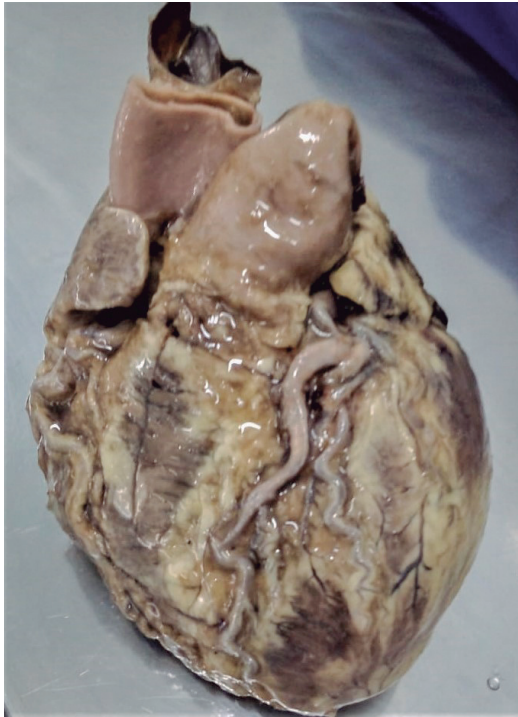
16



IMÁGENES 1: Vista del mediastino superior y conexión venosa pulmonar anómala (a continuación, abajo a la derecha el arte didáctico adecuado para una mejor comprensión y visualización de su camino).

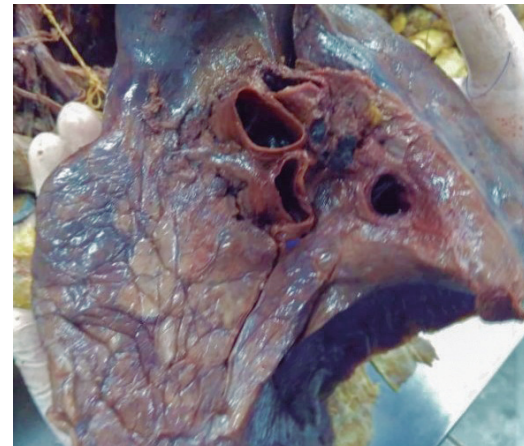
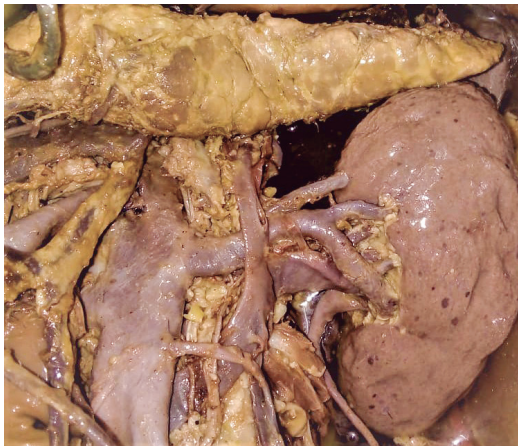
FUENTE: Los autores. Imágenes alojadas en la colección de la Cátedra de Anatomía del Centro Tecnológico UCP-CDE

También se observó durante el análisis exploratorio de todo el cuerpo que algunos órganos estaban fuera de los estándares anatómicos y fisiológicos, luego se pudo observar coartación aórtica, considerada cardiomegalia, dilatación venosa local, dilatación de la vena renal, aumento de tamaño significativo de órganos vitales como riñones, pulmones, hígado, entre otros.



IMÁGENES 2: Corazón con presencia de coartación aórtica y dilatación de vasos locales.

FUENTE: Los autores - Imágenes alojadas en la colección de la Cátedra de Anatomía del Centro Tecnológico UCP-CDE



IMÁGENES 3: Cambios renales

IMÁGENES 4: Cambios pulmonales

FUENTE: Los autores - Imágenes (3 y 4) alojadas en la colección de la Cátedra de Anatomía del Centro Tecnológico UCP-CDE

Durante el transcurso de la investigación se plantearon algunas hipótesis, que involucraban anomalías de las venas pulmonares que se originan en el pulmón y drenan al TVBC a través de una vena vertical. Al llevar la sangre oxigenada del pulmón de regreso a la aurícula derecha, promoviendo así una “mezcla de la sangre oxigenada” con la sangre desoxigenada, se pensó en una tetralogía de Fallot, pero después de consultas literarias se notó que no correspondía, por lo tanto en esa tetralogía, la patología se encuentra en el septo interventricular, que no coincide con la vena vertical que se encuentra en el cadáver.

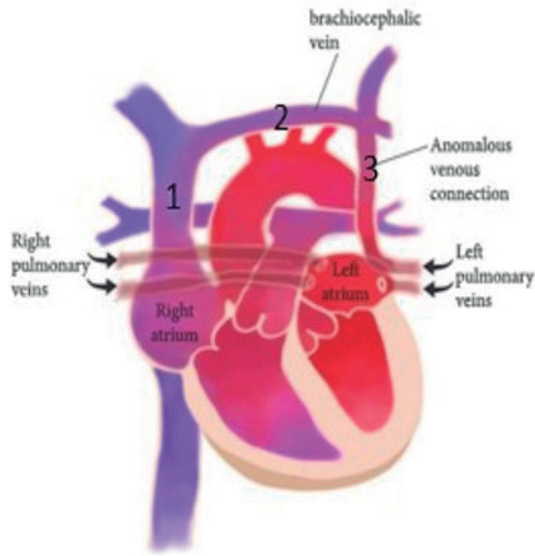


FIGURA 1: Esquema de conexión anómala

FUENTE: Alzghoul (2017)



IMÁGENES 5: Imagen comparativa a la descrita en la literatura

FUENTE: Los autores (Colección CT-UCP Sede 2)

Por tanto, la posibilidad de ser una vena cava izquierda persistente que según Langman (2016), se consideró debido a la persistencia de la vena cardinal anterior izquierda y la obliteración de la vena cava cardinal común y la parte proximal de las venas cardinales anteriores de la derecha lateral, debido a la similitud de su conexión con el TVBC, lo que llevó a la idea de ser una vena cava izquierda persistente, pero Langman (2016) en su mismo texto afirma que “la vena cava izquierda persistente tiene su conexión con el seno coronario no con el pulmón”, lo que lleva al descarte de esa hipótesis.

Se realizaron más estudios, búsquedas en referencias más específicas y reconocidas, y luego se planteó otra cardiopatía congénita como hipótesis para el hallazgo anatómico antes mencionado, el drenaje pulmonar anómalo. Se observó que esto se define como una vena pulmonar superior anómala del lado izquierdo, que drena la sangre oxigenada de los pulmones de regreso al tronco venoso braquiocefálico del lado izquierdo y no a la aurícula izquierda como en la fisiología normal. Esta conexión del pulmón con el tronco venoso braquiocefálico izquierdo se produce a través de una vena vertical, mezclando así la sangre en la aurícula, lo que llevaría a una sobrecarga de la aurícula derecha por el aumento de presión y retorno venoso que llega a las cámaras cardíacas lado derecho, aumentando la fuerza de contracción por el mecanismo Frank-Starling, esto conduciría a un remodelado cardíaco asociado a hipertrofia ventricular derecha, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, patologías que serían las principales diagnosticadas durante la edad del paciente.

4. CONCLUSIÓN

Concluamos, que la vena anómala encontrada se clasifica como supracardiaca parcial

indirecta, ya que tiene un trayecto vertical con origen en el hilio pulmonar izquierdo hasta desembocar en el tronco venoso braquiocefálico izquierdo, recibiendo a través de su paso la vena inconstante de Braine.

Se clasifica como supracardiaca, ya que se conecta con la vena cava superior a través del tronco venoso braquiocefálico izquierdo por una vena vertical, que drena la vena pulmonar superior izquierda; parcial, ya que solo una vena pulmonar tiene su drenaje al tronco venoso braquiocefálico izquierdo; indirecta ya que no conecta directamente con la aurícula derecha, sino a través de la vena cava superior.

Además se concluye, que la mencionada variación encontrada solo genera síntomas clínicos a partir de la tercera y cuarta década de la vida, y con alteraciones de órganos vitales, generando patologías cardíacas secundarias, destacándose entre las más comunes: insuficiencia cardíaca, hipertrofia del ventrículo, hiperplasia e hipertensión pulmonar.

Es de destacar que, el tratamiento definitivo de esta anomalía es la cirugía para corregir las conexiones, pero dado que esta se manifiesta a partir de la tercera o cuarta década de la vida, muy a menudo es infradiagnosticada hasta el momento en que aparecen los primeros síntomas relacionados con las patologías mencionadas.

Aunque existen en la literatura drenajes pulmonares anómalos parciales, la presencia de esta variación anatómica aparece en su rareza en las bibliografías consultadas.

19

Destacamos la importancia de este hallazgo anatómico en su extrema contribución a la medicina, en nuevos estudios para potenciar el diagnóstico precoz, medidas preventivas de posibles lesiones y control de enfermedades cardiovasculares, pulmonares y sistémicas que puedan afectar a pacientes con esta anomalía congénita.

Se entiende que son muchos los retos a trasponer en el ámbito de la investigación científica, especialmente en los países subdesarrollados y en vías de desarrollo, pero se fomenta la necesidad y singularidad de las publicaciones y revistas, incentivando así a los nuevos investigadores a construir y exaltar sobre todo las ciencias médicas en su contexto científico mundial.

5. REFERENCIAS

1. Muñoz Castellanos, L.; Kuri Nivón, M.; Sánchez Vargas, C. A. & Espínola Zavaleta, N. **Conexión anómala de venas pulmonares**. Correlación anatomoembriológica. Arch. Cardiol. Mex. 78(3): 247-54, 2008.
2. Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. **Cardiología e cirugía cardiovascular pediátrica**. 2ª ed. São Paulo: Roca; 2012.

3. Brochet, G.; Giraldo Vallejo, F.; Manrique, J.; López, F.; Fernández, O.; Manrique, F. & Sarmiento, P. **Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial del pulmón izquierdo. Corrección mediante toracotomía sin circulación extracorpórea.** Rev. Colomb. Cardiol. 21(1): 68-71, 2014.
4. Galletti, L. & Ramos Casado, M. Anomalías de las Venas Pulmonares. En: Zabala Argüelles, J. I. (Ed.). **Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica.** Madrid, Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas, 2010.
5. Gray, Henry & Carter, H.V (1859), **Anatomy, descriptive and surgical** (En inglés), Philadelphia: Blanchard and Lea, consultado el 16 de octubre de 2011 (Per National Library of Medicine holdings). Note: This is not the 'American' edition. American rights had yet to be purchased. It is an American publication of the English edition.
6. Grossman, Sheila., y Carol Mattson Porth. **Port Fisiopatología: Alteraciones De La Salud.** Conceptos Básicos. 9a. ed. --. Barcelona: WoltersKluwer, 2014.
7. Moore, Wendy (30 de marzo de 2008), «**Gray's Anatomy celebrates 150th anniversary** (En inglés)», The Telegraph (Telegraph Media Group), consultado el 16 de octubre de 2011.
8. Muñoz Castellanos, L.; Sánchez Vargas, C. A. & Kuri Nivon, M. **Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares.** Arch. Cardiol. Mex., 77(4): 265-74, 2007.
9. OrtsLlorca, F. **Anatomía Humana.** Tomo Tercero. Barcelona, Científico Médica, 1972.
10. **Park cardiología pediátrica** / Myung K. Park ; organização Liane HülleCatani ; tradução Alexandre Soares, Fábio Leite Vieira. - 6. ed. -Rio de Janeiro : Elsevier, 2015.
11. Sadler, T. W. **Langman's Medical Embryology.** 13th ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2016.

- El trabajo no recibió financiamiento.
- Los autores declaran no tener conflicto de interés.
- Correspondencias pueden encaminarse al correo electrónico del autor o del equipo editorial.
- Todas las imágenes fueron fotografiadas por los propios autores y forman parte del acervo fotográfico de la Universidad Central del Paraguay (CDE), las cuales se encuentran cordialmente hospedadas para la citada publicación.