

Excepcional presentación en la adultez de una cardiopatía congénita. Diagnóstico diferencial con la comunicación interauricular

Natalio Alberto Gastaldello*
Juan Diego Wolcan*
Paula Manso**
Julia Peña**
Alejandro Jorajuría***

Correspondencia

Paula Manso
Av. Calchaquí 5401 (B1888AAE) Florencio
Varela. Buenos Aires. Argentina
email: paulamanso@gmail.com

*Servicio de Cardiología. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

**Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

***Servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

Palabras clave

- ▷ Anomalía total del retorno venoso pulmonar
- ▷ Comunicación interauricular
- ▷ Seno coronario

RESUMEN

La anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario es una cardiopatía congénita cianótica infrecuente de habitual diagnóstico en la infancia. Se presenta un paciente de 46 años, masculino, que consulta por disnea en clase funcional II, de 6 meses de evolución, derivado con diagnóstico de comunicación interauricular (CIA) para tratamiento quirúrgico.

La valoración por el Servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto, con ecocardiografía Doppler color transtorácica y transesofágica, y tomografía cardíaca multicorte demostraron la presencia de una anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario. Se realizó cirugía correctora de forma exitosa, con evolución favorable durante el seguimiento a corto plazo.

Keywords

- ▷ Total anomalous pulmonary venous drainage
- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Coronary sinus

ABSTRACT

Total anomalous pulmonary venous connection is a rare cyanotic congenital heart disease of usual diagnosis in childhood. We reported a 46 year-old male patient with class II dyspnea of 6 month of evolution, referred with a diagnosis of interatrial communication for surgical treatment.

The evaluation by the Adult Congenital Heart Disease Service with color Doppler transthoracic and transesophageal echocardiography and multidetector computed tomography showed intracardiac total anomalous pulmonary venous return into the coronary sinus. Corrective surgery was performed successfully, with favorable evolution during short-term follow-up.

Presentación del caso

Paciente de 46 años, sexo masculino, tez oscura, con antecedentes de soplo detectado a los 4 años de edad. Consultó por disnea en clase funcional II de 6 meses de evolución. Se diagnosticó comunicación interauricular, por lo que se decidió su derivación a un centro de mayor complejidad para tratamiento quirúrgico.

A su ingreso presentaba signos de insuficiencia cardíaca congestiva, soplo sistólico en base y desdoblamiento del segundo ruido. Saturación de O₂: 88%. El ECG y la radiografía de tórax mostraban signos de sobrecarga de cavidades derechas (Figura 1 y Figura 2). La ecocardiografía Doppler color transtorácica realizada por un ecocardiografista de adultos mostró signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas, HTP leve, no pudiéndose establecer la localización del defecto.

Se realizó una valoración por el Servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto. La ecocardiografía Doppler color transtorácica mostró una anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario (Video 1). Se realizó también una ecocardiografía Doppler color transesofágica que brindó mayor detalle anatómico (Video 2, Video 3, Video 4, Video 5 y Video 6). La tomografía cardíaca multicorte (64 pistas) corroboró el diagnóstico y permitió descartar enfermedad coronaria (Video 7).

Se realizó cirugía correctora en forma exitosa. La ecocardiografía transesofágica mostró la adecuada corrección de la anomalía, sin defecto residual (Figura 3). Durante el seguimiento a corto plazo, el paciente evolucionó de forma favorable, con mejoría de su capacidad funcional, hipertensión pulmonar leve y normalización de su saturación.

Estudio por imagen

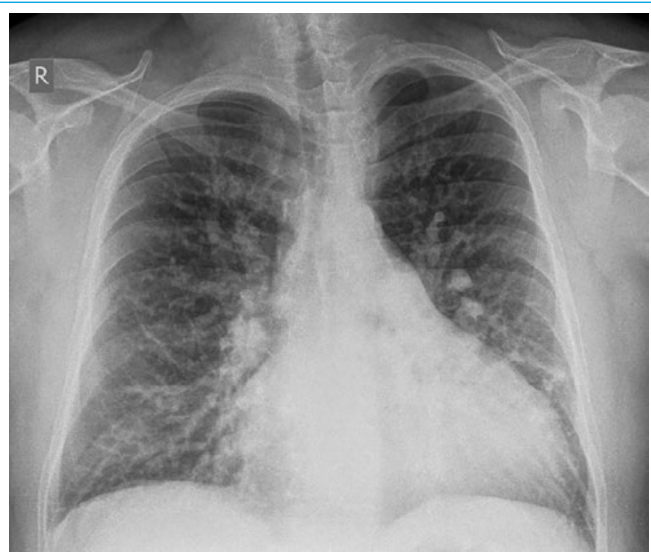


Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior. Cardiomegalia, signos de hiperflujo pulmonar activo

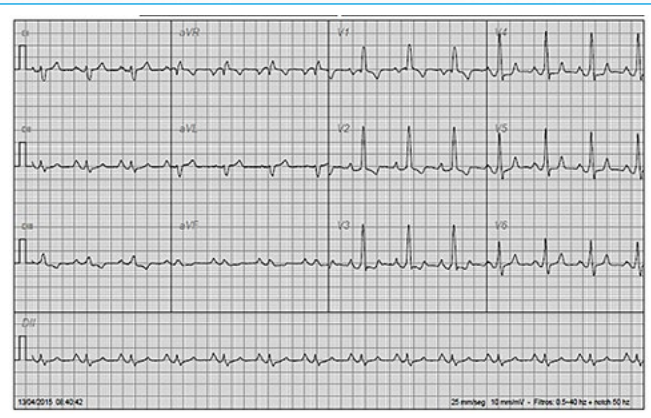
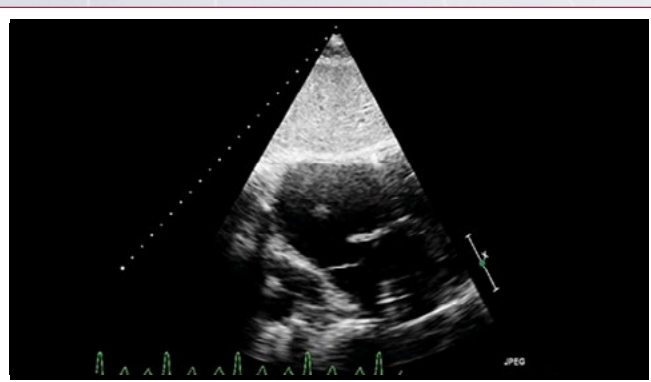
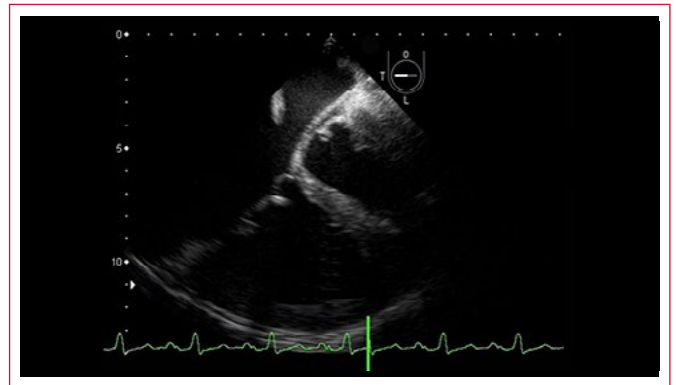


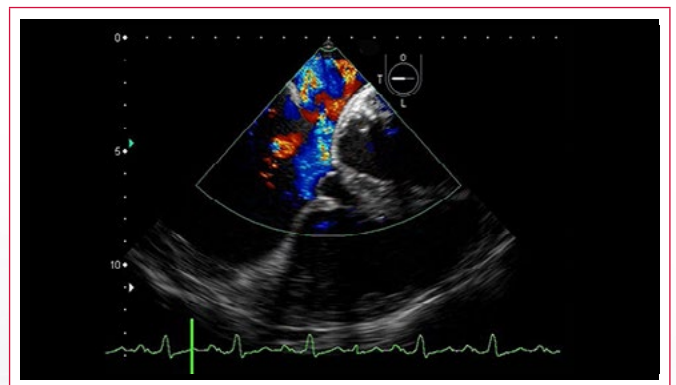
Figura 2. ECG preoperatorio. Hipertrofia ventricular derecha



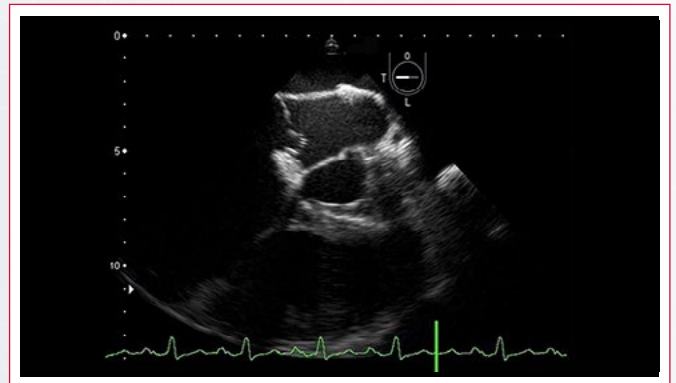
Video 1. Ecocardiografía transtorácica, ventana subcostal, barrido coronal que muestra las venas pulmonares confluyendo en un colector que drena en un seno coronario dilatado



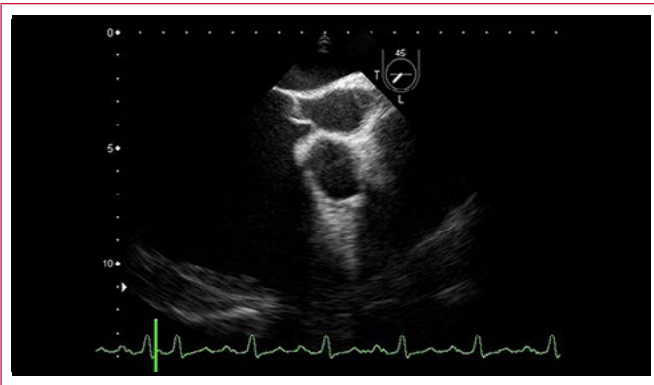
Video 2. Ecocardiografía transesofágica, ventana en esófago bajo. El colector de venas pulmonares drena en aurícula derecha a través del seno coronario, cuya boca se encuentra dilatada (sitio de cortocircuito de izquierda a derecha)



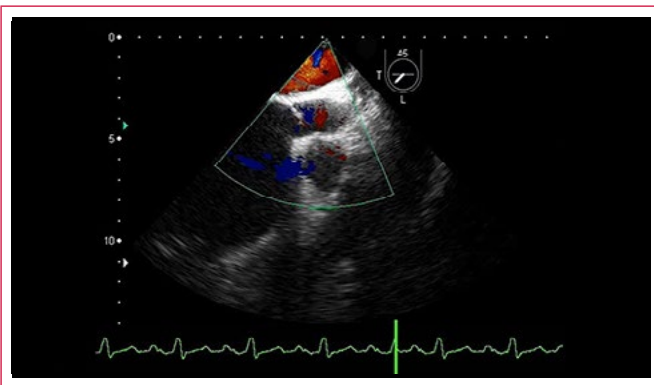
Video 3. Ecocardiografía transesofágica similar a la del **Video 2**, con Doppler color que evidencia el cortocircuito de izquierda a derecha



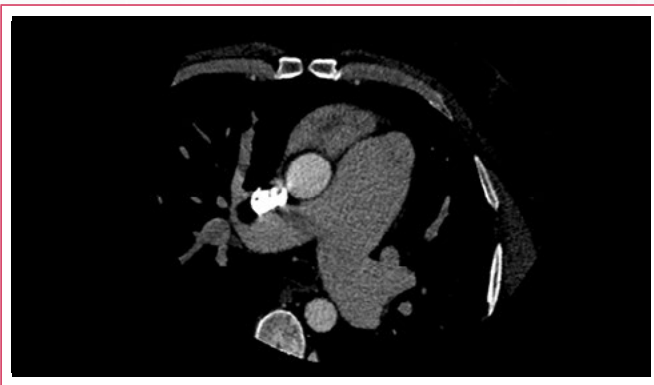
Video 4. Retirando sonda a posición medioesofágica. Colector de venas pulmonares posterior a aurícula izquierda. Aneurisma del septum interauricular a nivel de la fosa oval



Vídeo 5. Retirando ligeramente la sonda respecto al **Vídeo 4**, se observa una comunicación interauricular alta, sitio de cortocircuito de derecha a izquierda



Vídeo 6. Similar al **Vídeo 5**, con Doppler color, se observa el cortocircuito de derecha a izquierda a través de la comunicación interauricular



Vídeo 7. Tomografía computarizada multicorte que muestra dilatación de cavidades derechas y arteria pulmonar. Confirma la anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario

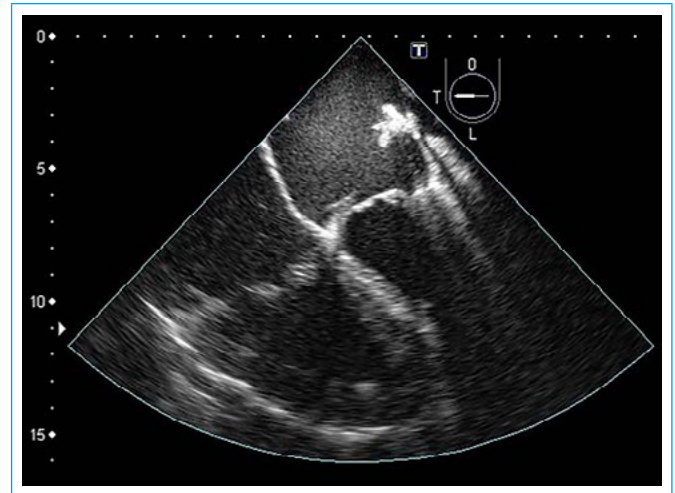


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria en donde se ve la corrección quirúrgica

Discusión

La anomalía total del retorno venoso pulmonar es una cardiopatía cianótica infrecuente, en la que el flujo venoso pulmonar drena en la aurícula derecha y/o en el retorno venoso sistémico. Representa el 1 al 1,5% de las cardiopatías congénitas⁽¹⁾. Se clasifica en supracardíacas, cardíacas, infracardíacas y mixtas, siendo las supracardíacas las más frecuentes.

La ecocardiografía se considera el método diagnóstico inicial con una sensibilidad y especificidad mayor al 95%⁽²⁾. Suelen diagnosticarse y requerir tratamiento en los primeros meses de vida, pues sin tratamiento quirúrgico la mortalidad es elevada⁽⁴⁾.

Excepcionalmente, el diagnóstico se realiza en la vida adulta. Existen limitadas publicaciones de pacientes diagnosticados en este grupo etario^(2,3).

El retorno venoso pulmonar ocurre de forma anómala en el seno coronario, desembocando a través del mismo en la aurícula derecha (cortocircuito de izquierda a derecha). Es aquí donde se produce la mezcla completa oximétrica, ya que dicha cavidad recibe el flujo de las venas pulmonares y de las venas cavas. Parte de ese flujo ingresa al ventrículo derecho y parte a la aurícula izquierda a través de una comunicación interauricular o foramen oval permeable, lo que provoca una insaturación sistémica. La sobrecarga de volumen de cavidades derechas se debe a la derivación de una mayor proporción de flujo al ventrículo derecho resultante de la relación entre las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares.

Los pacientes con diagnóstico tardío se comportan con resistencias arteriolas pulmonares bajas y sin obstrucción a nivel de las venas pulmonares, seno coronario ni de la comunicación interauricular, por lo que no presentan hipertensión venocapilar pulmonar. Es por ello que suelen presentarse como una comunicación interauricular con sobrecarga de volumen si la insaturación no es franca.

El tratamiento quirúrgico ofrece beneficios también a esta edad con mejoría de la clase funcional y descenso de la presión arterial pulmonar⁵⁾.

Conclusión

En pacientes adultos con signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas en quienes no se puede detectar una comunicación interauricular debe considerarse la anomalía total del retorno venoso pulmonar como diagnóstico diferencial.

La ecocardiografía, en manos de profesionales con experiencia en cardiopatías congénitas del adulto, permite realizar el diagnóstico de anomalía total del retorno venoso pulmonar con elevada sensibilidad y especificidad. La tomografía cardíaca multicorte permite definir las relaciones anatómicas con elevada precisión.

Ideas para recordar

- En la evaluación ecocardiográfica de un paciente con cardiopatía congénita suele ser de gran ayuda obtener la saturación de O₂.
- Hay que considerar la anomalía del retorno venoso pulmonar como diagnóstico diferencial de la comunicación interauricular cuando existe sobrecarga de volumen de cavidades derechas.
- En los pacientes con cardiopatías congénitas, la presencia de insaturación puede deberse a mezcla completa de sangre no implicando siempre hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Kanter KR. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 40-4.
2. Zhang Z, Zhang L, Xie F, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connections: Experience of 84 cases from 1 medical center. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95 (44): e5389.
3. Wetzel U, Scholtz W, Bogunovic N, et al. Successful Correction of a Total Anomalous Venous Connection in a 63-year-old Male—Case Report and Review of the Literature. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 470-475.
4. Bonham Carter RE, Capriles M, Noe Y. Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. *Br Heart J* 1969; 31: 45-51.
5. Rodríguez-Collado J, Attie F, Zabal C, et al. Total anomalous pulmonary venous connection in adults. Long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103 (5): 877-880.