

Fig. 1.

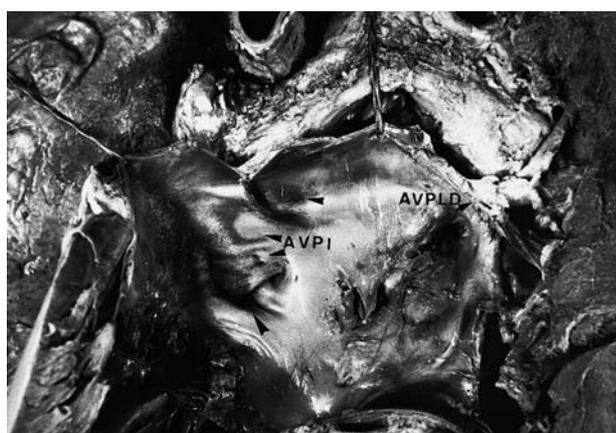


Fig. 2.

Atresia bilateral de venas pulmonares

La atresia congénita de las venas pulmonares es una anomalía rara no asociada a otras cardiopatías. Su pronóstico es malo y los pacientes fallecen por hipertensión pulmonar, hemoptisis recurrente, edema pulmonar o insuficiencia cardíaca congestiva.

Presentamos un paciente varón de 5 años de edad ingresado en el hospital por sufrir astenia, anorexia, vómitos hemoptoicos y tos severa. Se observaba distrofia marcada con un peso inferior al percentil 3, pali-

dez de piel y mucosas y nistagmo bilateral. En la exploración cardiovascular no se escuchaban soplos y el segundo ruido era fuerte. Respecto a los datos del ecocardiograma, en la proyección con 4 cámaras no se visualizaban las conexiones de las venas pulmonares izquierdas y de la vena lobar superior derecha con la aurícula izquierda, y en la proyección eje corto se apreció que los grandes vasos estaban en relación normal, con el diámetro de la arteria pulmonar mayor que

el diámetro de la aorta ascendente, las ramas pulmonar derecha y lobar inferior dilatadas y con una rama pulmonar izquierda hipoplásica. En los días posteriores se realizó un estudio hemodinámico, en el que se comprobó que existía una hipertensión pulmonar moderada (presión media de 29 mmHg). La presión pulmonar enclavada en la arteria izquierda era de 16 mmHg y en el lóbulo superior derecho de 26 mmHg. La arteriografía pulmonar revelaba una hipoplasia de las arterias pulmonar izquierda y lobar superior derecha (fig. 1A), con ausencia de conexión de las venas pulmonares izquierdas y de la vena lobar superior derecha con la aurícula izquierda (fig. 1B). La arteria pulmonar lobar inferior derecha estaba dilatada. El paciente fue readmitido 9 veces durante el año siguiente, falleciendo en el último ingreso en insuficiencia cardíaca congestiva sin respuesta al tratamiento. El diagnóstico se confir-

mó en el estudio anatomopatológico. La vena lobar inferior derecha estaba dilatada. No existían orificios de conexión entre las venas pulmonares izquierda (fig. 2; AVPI: flecha orificio orejuela izquierda) y vena lobar superior derecha con la aurícula izquierda (fig. 2; AVPLD).

La atresia congénita de las venas pulmonares está causada por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda. En algunos casos la atresia está limitada a la zona de la conexión o a un segmento corto. Si la afectada es una vena lobar, la lobectomía podría ser resolutive. Se han publicado 30 casos, ninguno con atresia bilateral.

Alberto Cabrera y Juan Alcibar
Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil de Cruces. Bilbao