

Retorno venoso pulmonar anómalo: Hallazgos por imagen y diagnóstico diferencial.

García-Junco, M.^{1,2} Teruel-Coll, R.¹ Fonfría-Esparcia, C.¹ Muñoz-Núñez, C.¹

¹Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

²Email: garciajunco_mig@gva.es

Introducción:

El sistema venoso pulmonar es un conjunto de estructuras anatómicas que, como el grueso de la anatomía humana, no está exento de presentar variantes congénitas. La anatomía normal de las venas pulmonares es la confluencia de cuatro vasos venosos (dos por cada pulmón) en la aurícula izquierda, aportando sangre oxigenada al corazón izquierdo para transmitirla a la circulación sistémica. Las venas pulmonares superiores drenan la sangre de los lóbulos superior y medio (derecha) y superior y lóbula (izquierda) respectivamente. Las venas pulmonares inferiores drenan los lóbulos pulmonares inferiores. Se trata de una configuración presente en el 60-70% de la población (**Figura 1**) [1,2], y las variantes más comunes son la presencia de venas accesorias o bien la confluencia de algunas de estas venas en troncos comunes que drenan a aurícula izquierda [1,2].

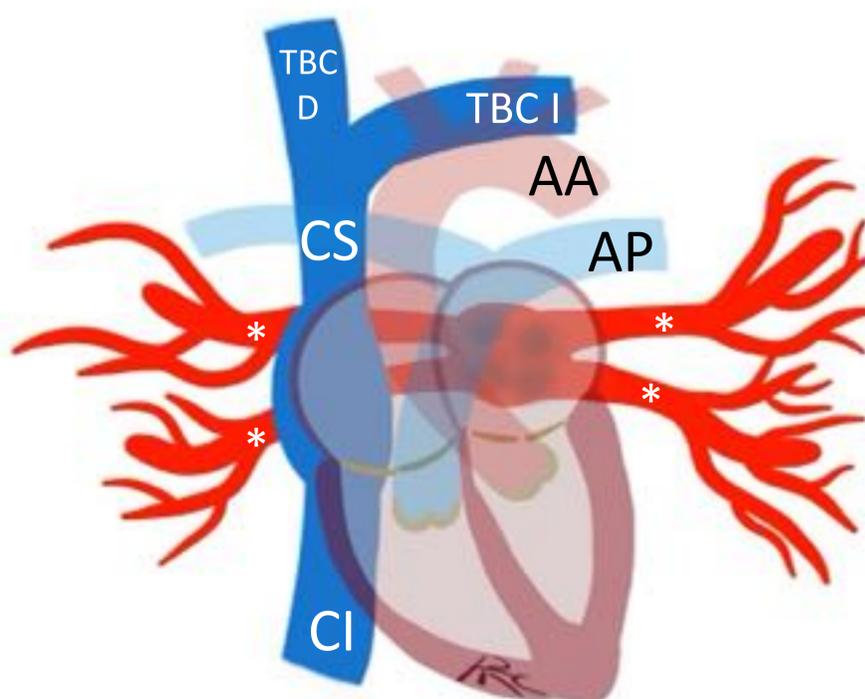


Figura 1: Anatomía normal del sistema venoso pulmonar (rojo opaco), mostrando el drenaje de las cuatro venas en aurícula izquierda; Venas pulmonares; AA: arco aórtico; AP: arterias pulmonares; CS: vena cava superior; CI: vena cava inferior; TBC D: tronco braquiocefálico derecho; TBC I: tronco braquiocefálico izquierdo.

Nota: anotaciones válidas en el resto de ilustraciones

El tema que nos ocupa, los retornos venosos anómalos pulmonares, es de interés para conocer e identificar estas anomalías en los estudios radiológicos habituales, puesto que en algunas ocasiones pueden asociar manifestaciones clínicas y complicaciones. A continuación realizaremos un breve recorrido por el desarrollo embrionario de las venas pulmonares, que será de utilidad para comprender el origen de estas variantes. Acto seguido nos centraremos en la descripción de los tipos de retornos venosos anómalos pulmonares, con imágenes de casos de la práctica clínica que ayudarán a ejemplificarlos.

Embriología de las venas pulmonares:

En el embrión, el inicio del desarrollo pulmonar se produce alrededor del día 26 de gestación [1]. La circulación venosa de los pulmones en este momento es recogida por un plexo venoso con comunicación a ambas venas cardinales y a venas umbilicovitelines. A partir de los días 27-29, se produce en la aurícula izquierda una pequeña evaginación de la pared posterior. Esta evaginación se desarrolla formando una vena pulmonar común, hasta comunicarse con el plexo venoso [1,2], al mismo tiempo que la comunicación del mismo con las venas cardinales y umbilicovitelines involuciona hasta separarse de la circulación sistémica del embrión [1-3].

Una vez derivada la circulación venosa pulmonar a esta vena pulmonar común con comunicación a aurícula izquierda, se desarrollan las cuatro venas pulmonares a partir de ésta, dando lugar a la circulación pulmonar que tendrá el individuo en el momento del nacimiento [1-3]. Respecto a las venas cardinales, la derecha dará lugar a la vena cava superior y a troncos braquiocefálicos venosos, y la izquierda involucionará dando lugar al seno venoso, aunque en raras ocasiones no se produce dicha involución y da lugar a la vena cava superior izquierda persistente. Las venas umbilicovitelines darán lugar a circulación portal, vena cava inferior y ductus venoso [3].

Cualquier alteración en los diferentes procesos mencionados puede derivar en la presencia de anomalías anatómicas. Si el fallo se produce en la incorporación de las venas pulmonares a la aurícula izquierda, puede producirse una entidad en la que no profundizaremos, llamada *cor triatriatum*, en la que la aurícula izquierda es dividida por una membrana fenestrada en dos partes: una posterior donde se produce el drenaje venoso posterior y otra anterior donde existe la comunicación con ventrículo izquierdo [1,3]. En cuanto a los retornos venosos anómalos, el principal punto del desarrollo donde se produce la alteración es en la involución de las anastomosis con los sistemas venosos cardinales y umbilicovitelinos, existiendo finalmente una comunicación entre sistemas venosos pulmonares y sistémicos [1,3].

Retorno venoso anómalo total (RVAT):

Los retornos venosos anómalos totales son aquellos en que toda la vascularización venosa pulmonar drena en un lugar diferente de la aurícula izquierda. Habitualmente este drenaje se produce mediante un tronco intermediario que recoge las cuatro venas pulmonares, y que a continuación desemboca en otra estructura del sistema venoso sistémico. Debido al drenaje sistémico de la sangre venosa pulmonar, se trata de una entidad cianótica y con compromiso vital temprano por fallo cardiaco, aunque puede ser compatible con la vida porque suele asociarse a cortocircuitos derecha-izquierda, siendo los más frecuentes la comunicación interauricular por foramen oval permeable y el conducto arterioso persistente [1,3]. Además, estos pacientes tienen tendencia a presentar síndromes heterotáxicos, particularmente asplenia [3].

La técnica diagnóstica inicial de elección para esta entidad, como para la mayoría de las cardiopatías congénitas, es la ecocardiografía, aunque habitualmente es insuficiente y conviene recurrir a pruebas como la tomografía o la resonancia magnética. Es importante describir el tipo de retorno venoso anómalo así como aquellas malformaciones cardiacas asociadas, de gran importancia para la reconstrucción quirúrgica [2,3].

Los RVAT se clasifican en función de su lugar de drenaje, de modo que encontramos las siguientes categorías:

-Tipo I: Supracardiaco. Se trata del tipo más frecuente (44%), y habitualmente se compone de una vena vertical común en la que drenan las cuatro venas pulmonares, que desemboca en el tronco braquiocefálico izquierdo (**Figuras 2 y 3**). Esta forma presenta la imagen en radiografía torácica de “muñeco de nieve” o “de ocho”. Otras variantes menos frecuentes desembocan en vena ácigos o en vena cava superior [1,3].

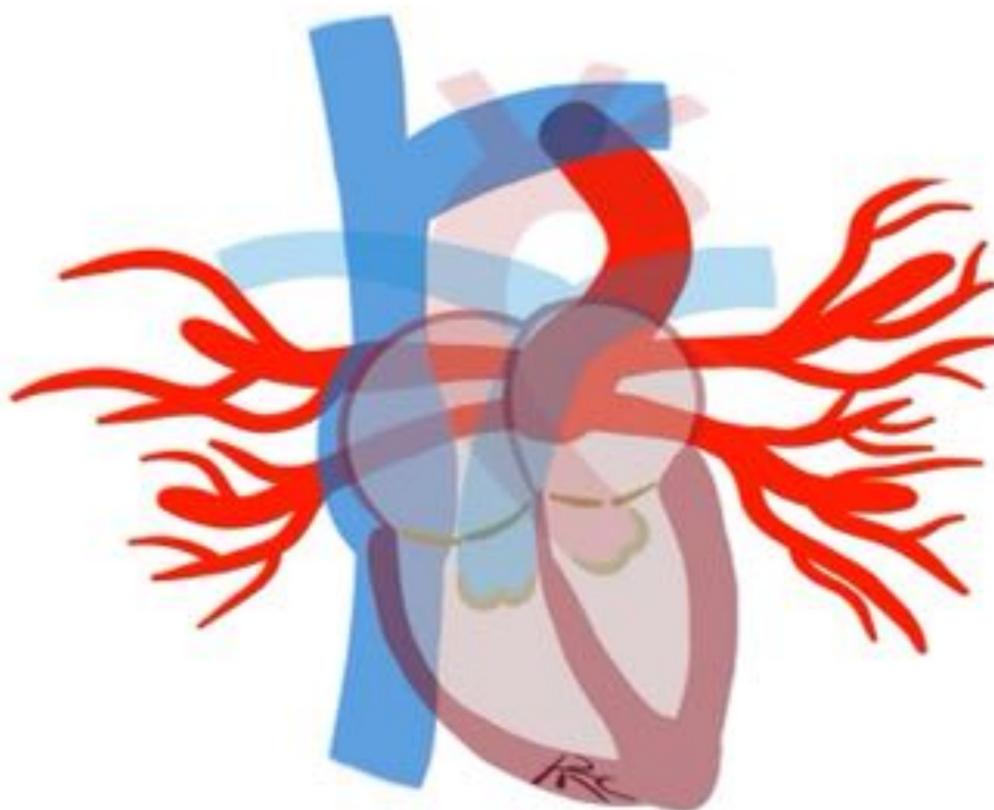
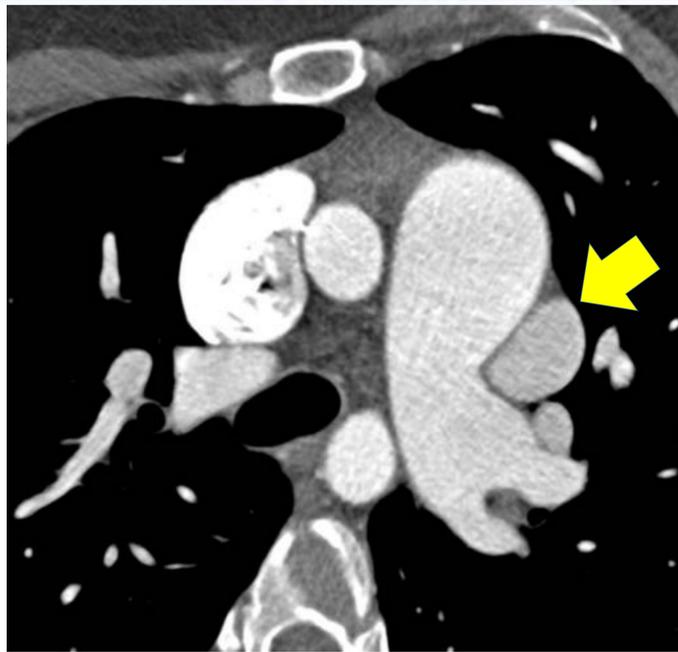


Figura 2: RVAT tipo I. Se observan las cuatro venas pulmonares confluyendo en un tronco común con drenaje en vena innominada izquierda (rojo opaco).



a)



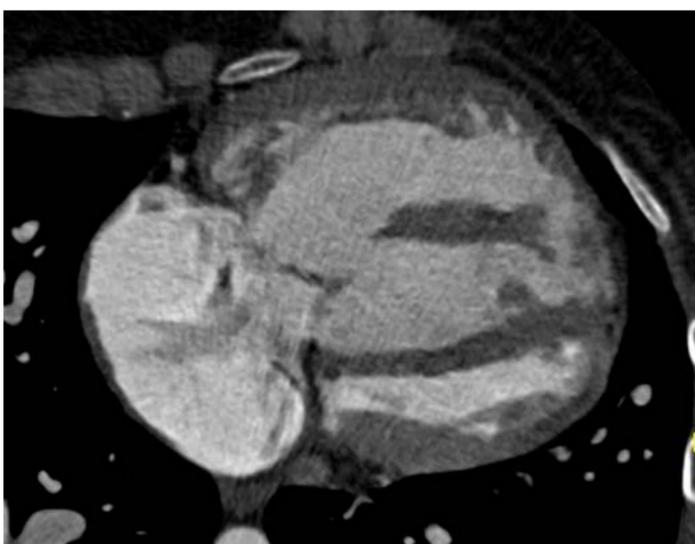
b)



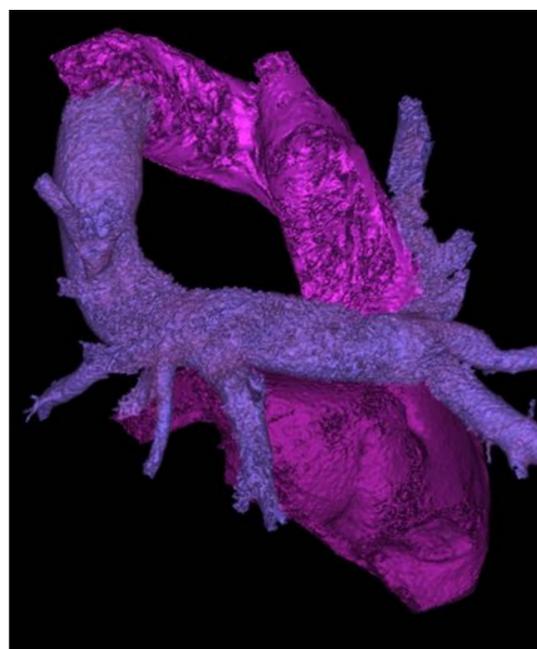
c)



d)



e)



f)

Figura 3: RVAT tipo I. Los cortes transversales de TC de las imágenes a-d) muestran la confluencia de las venas pulmonares en un tronco común (flechas) que, en lugar de aurícula izquierda, drena en la vena innominada izquierda. Apréciase en imagen e) la asimetría de volumen ventricular por la sobrecarga derecha. Imagen f): Reconstrucción 3D del sistema venoso del paciente; en color lila el RVAT y en color fucsia las venas cava e innominada izquierda y el corazón.

-Tipo II: Cardíaco. El tercero en frecuencia (21%). La desembocadura de las venas pulmonares se produce en el seno coronario, o directamente, en la aurícula derecha (**Figura 4**) [1,3].

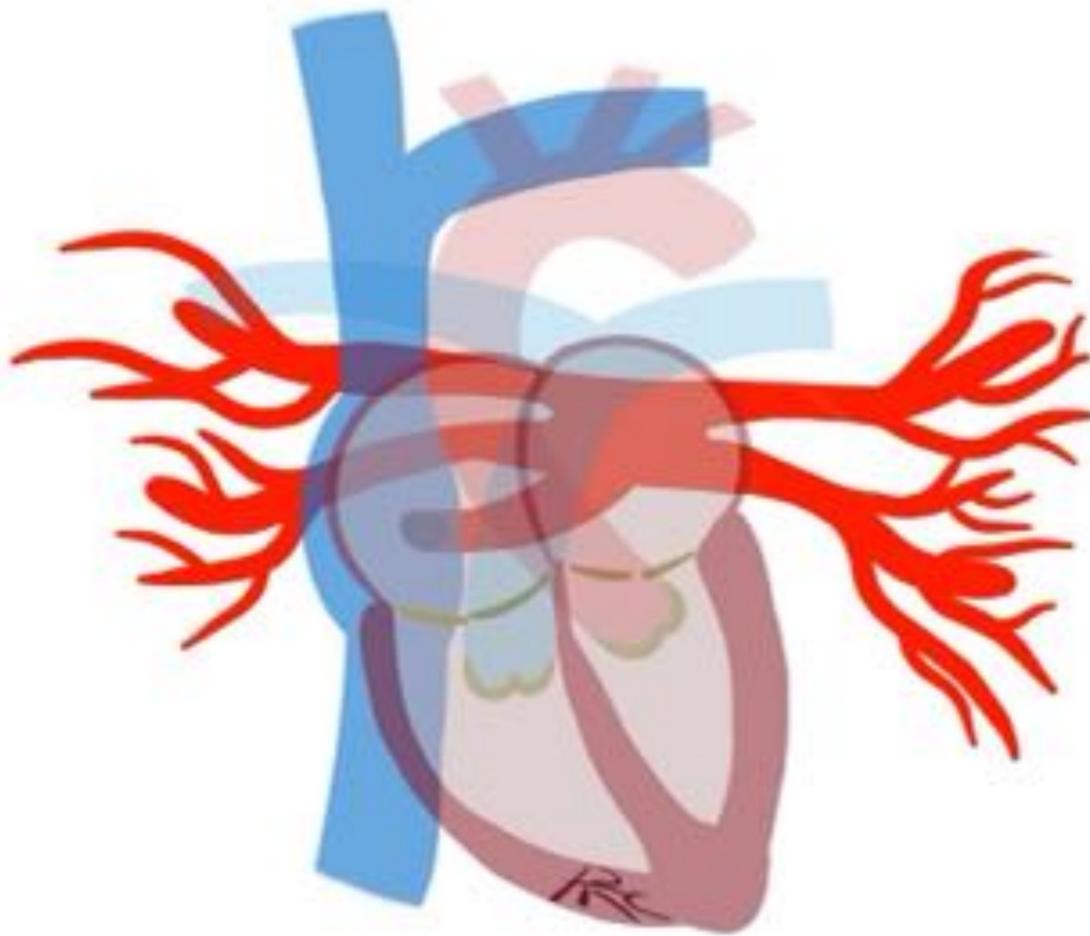


Figura 4: RVAT tipo II. El drenaje del tronco común se produce directamente en aurícula derecha.

-**Tipo III:** Infracardiaco. El segundo tipo más frecuente (26%). El drenaje se produce en la vena cava inferior (**Figura 5**), la vena porta o las venas suprahepáticas [1,3]. Al ser una variante que atraviesa el diafragma, puede existir compresión extrínseca de las venas pulmonares, siendo ésta la variante que más frecuentemente asocia edema pulmonar en el nacimiento (hasta el 78% de los pacientes) [3].

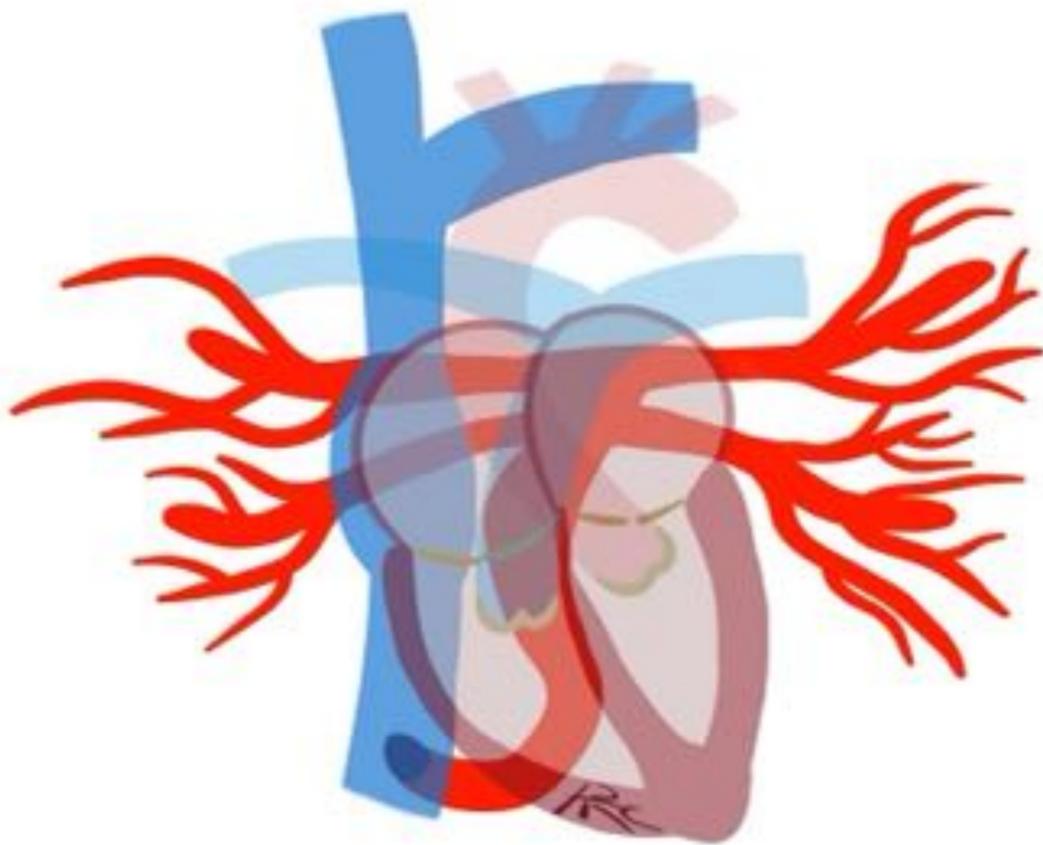


Figura 5: RVAT tipo III. El drenaje se produce en la vena cava inferior.

-**Tipo IV:** Mixto. Se trata de una variante en la que el drenaje se produce en dos o más estructuras de las citadas en los tipos anteriores (**Figura 6**), siendo la forma de presentación menos frecuente (9%) [1,3].

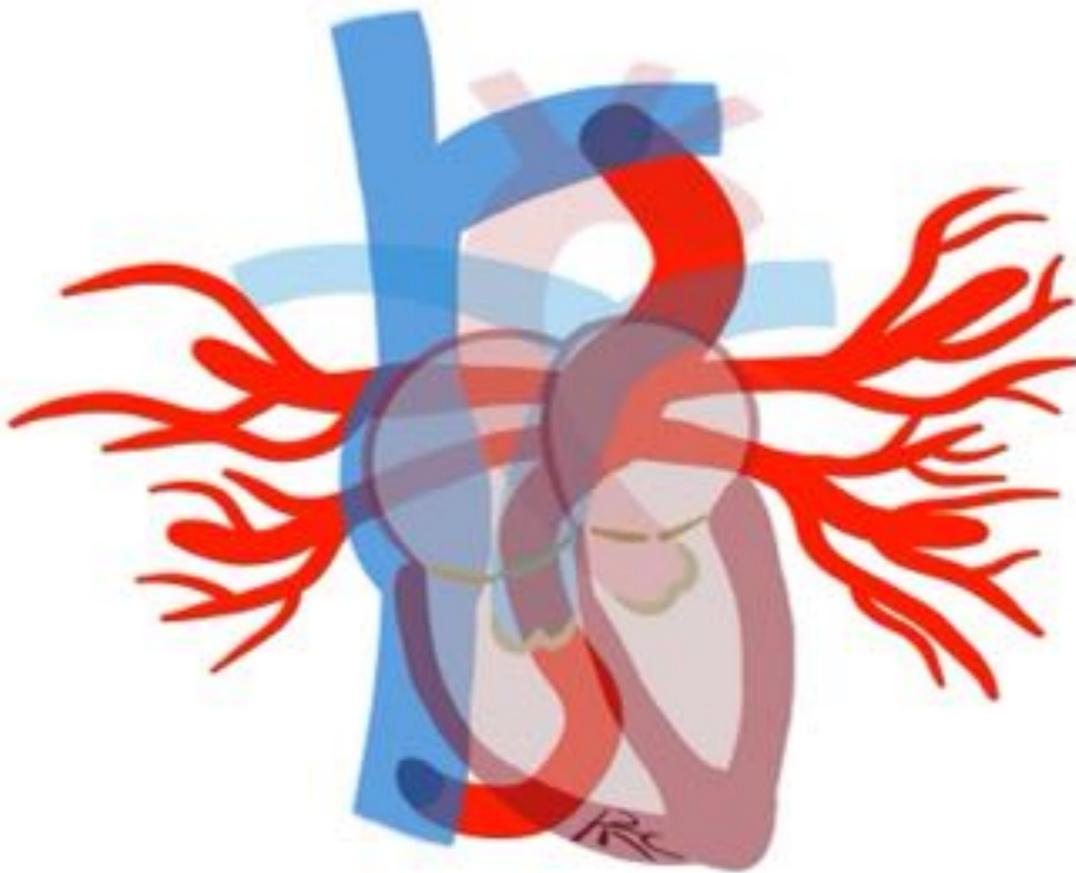


Figura 6: RVAT tipo IV. La confluencia de las cuatro venas deriva en dos troncos comunes, comunicados con vena innominada izquierda y vena cava inferior.

Retorno venoso anómalo parcial (RVAP):

Los retornos venosos anómalos parciales son aquellos en los que alguna de las venas pulmonares no drena en la aurícula izquierda, desembocando en la circulación sistémica, y generando un cortocircuito izquierda-derecha. Su prevalencia estimada en la población es del 0,4-0,7% [1-3]. Dado que el resto de vasos venosos pulmonares realizan el recorrido fisiológico, estas anomalías son frecuentemente asintomáticas, o levemente sintomáticas [1-3], por lo que lo más habitual es identificarlas en pacientes ya adultos como hallazgos incidentales en estudios radiológicos realizados por otras causas [2]. Su mayor relevancia se encuentra en su asociación con anomalías cardíacas (defectos del septo interauricular) y con la sobrecarga de cavidades derechas, por hiperaflujo debido al cortocircuito izquierda-derecha, que puede desembocar en hipertensión pulmonar [1-3].

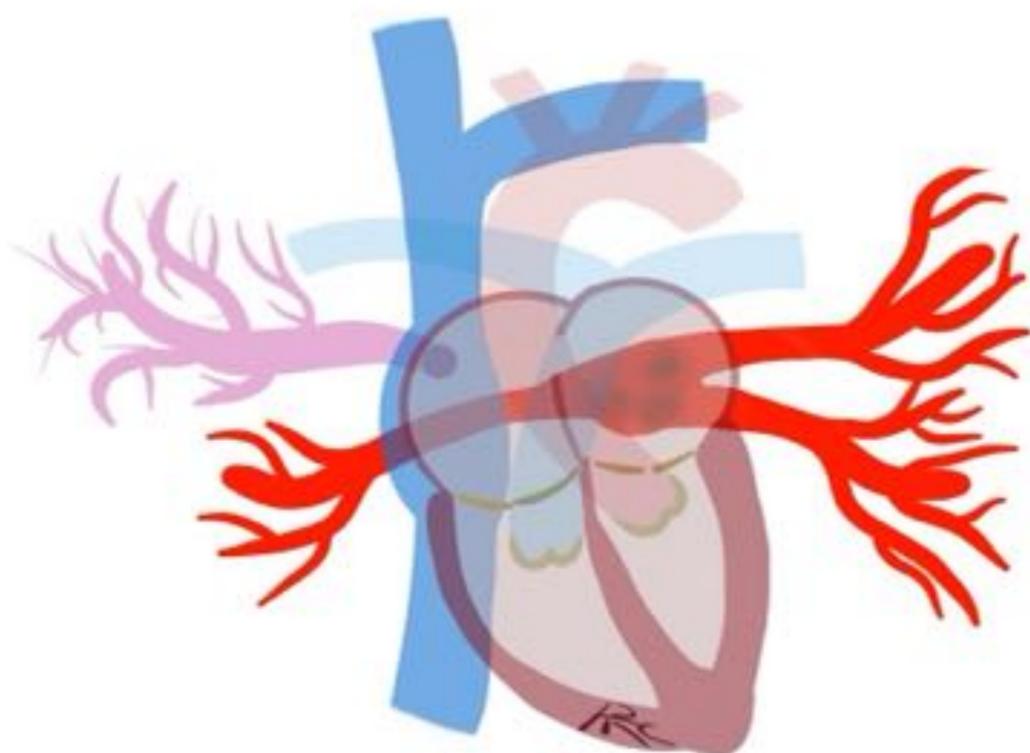


Figura 7: RVAP superior derecho. Se identifican tres venas pulmonares con drenaje en aurícula izquierda (rojo opaco), y la vena pulmonar superior derecha drenando en vena cava superior (lila).

Aunque la técnica de diagnóstico inicial de elección para las cardiopatías congénitas es la ecocardiografía [2,3], en el caso del RVAP, por su condición de hallazgo incidental; las técnicas de imagen más habituales son la TC torácica con contraste (sobre todo para planificación quirúrgica), así como el estudio de resonancia magnética con gadolinio [1-3]. Ésta última permite cuantificar el flujo sanguíneo derivado en la vena anómala, siendo éste hallazgo relevante puesto que derivaciones de flujo de más del 50% se asocian a RVAP clínicamente significativos [3]. La radiografía torácica puede ofrecer cierto rendimiento, especialmente en el síndrome de la cimitarra [2], pero es preciso realizar un estudio axial para una mejor valoración anatómica [1-3]. El hallazgo radiológico que debe alertarnos de RVAP es la presencia de menos de cuatro venas pulmonares drenando en la pared posterior de la aurícula izquierda, a partir del cual deberemos examinar qué vena es la ausente y dónde se drena la sangre venosa del segmento pulmonar afecto [1-3].

Dentro de los RVAP, los más frecuentes (4:1 aproximadamente) son los derechos [1]. La variante más habitual de RVAP derecho es la vena pulmonar superior derecha drenando en la vena cava superior, siendo el lugar más común en la confluencia con la aurícula derecha, aunque también existen variantes que desembocan en segmentos más craneales de la vena cava superior (**Figura 7**), el tronco braquiocefálico venoso derecho o incluso la vena ácigos [1,2]. Otras variantes menos frecuentes son la desembocadura de ambas venas pulmonares derechas directamente en la aurícula derecha, o bien el drenaje de alguna de ellas en el seno coronario o la vena cava inferior [1]. Éste último caso es conocido con el nombre de síndrome de la cimitarra, y nos referiremos a él más adelante en un apartado propio. Los RVAP de la vena pulmonar superior derecha suelen asociarse a defectos en el tabique interauricular, típicamente en la región craneal del mismo, por encima de la desembocadura del seno coronario [1,2]. Dado que este tipo de comunicación interauricular es clínicamente silente o paucisintomático, la búsqueda activa del mismo en pacientes con RVAP superiores derechos es importante de cara a un futuro manejo quirúrgico, puesto que para la resolución de los mismos puede emplearse este foramen con el objetivo de recanalizar el drenaje de nuevo a aurícula izquierda [1,2].

Los RVAP izquierdos son menos frecuentes, con una prevalencia del 18,2% de todos los RVAP [1,2]. La variante más frecuente en estos casos es la vena pulmonar superior izquierda con drenaje en tronco braquiocefálico venoso izquierdo (**Figuras 8 y 9**), pudiendo existir drenaje en seno venoso coronario o en vena hemiacigos [1,2]. El principal diagnóstico diferencial de esta entidad es la vena cava izquierda persistente, que gracias a las reconstrucciones multiplanares de tomografía es fácilmente diferenciable por el recorrido que realiza (desde el tronco braquiocefálico derecho hasta el seno coronario) [2].

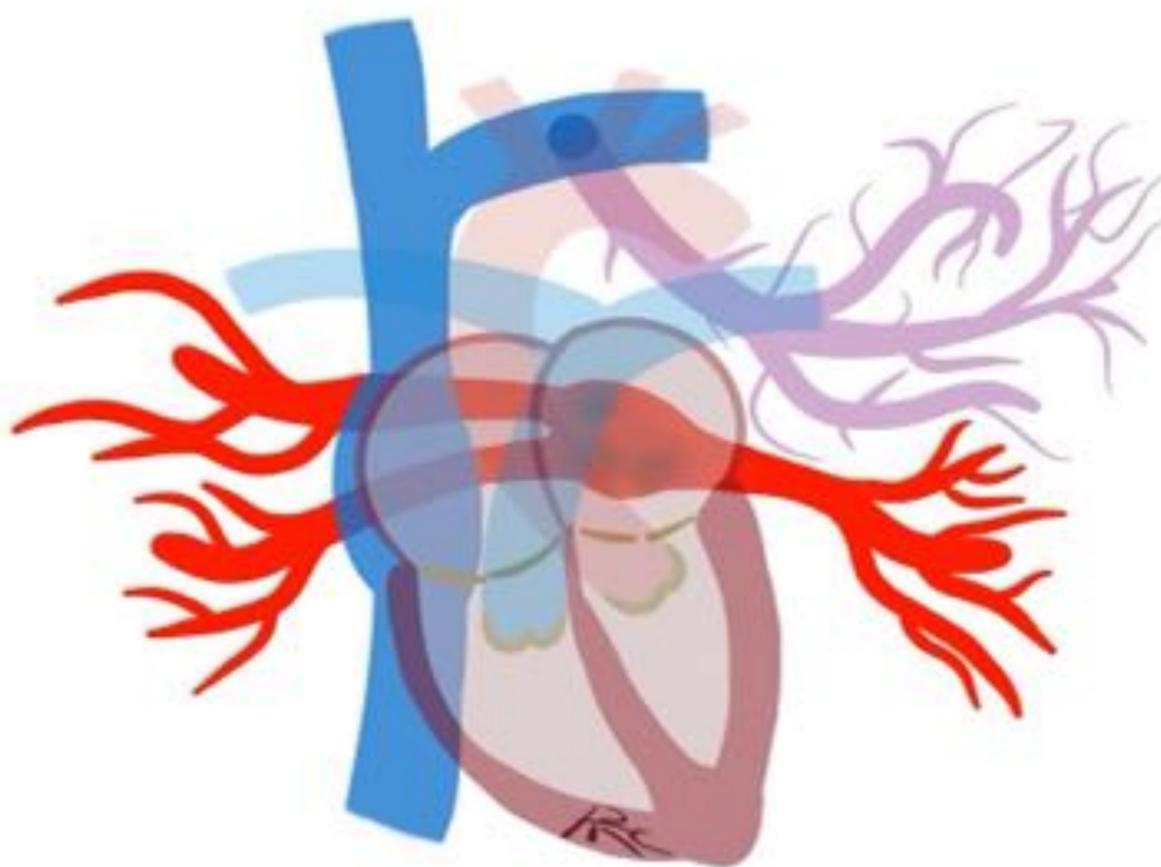
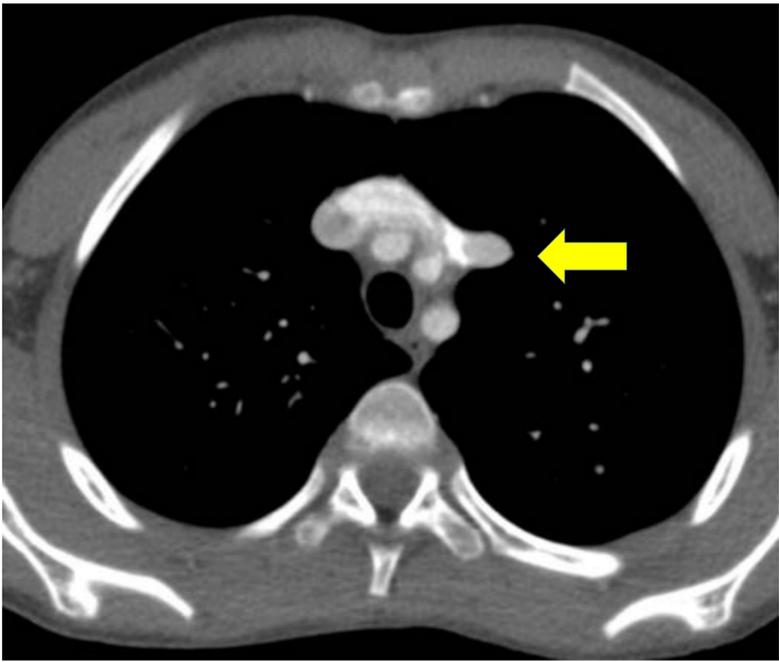
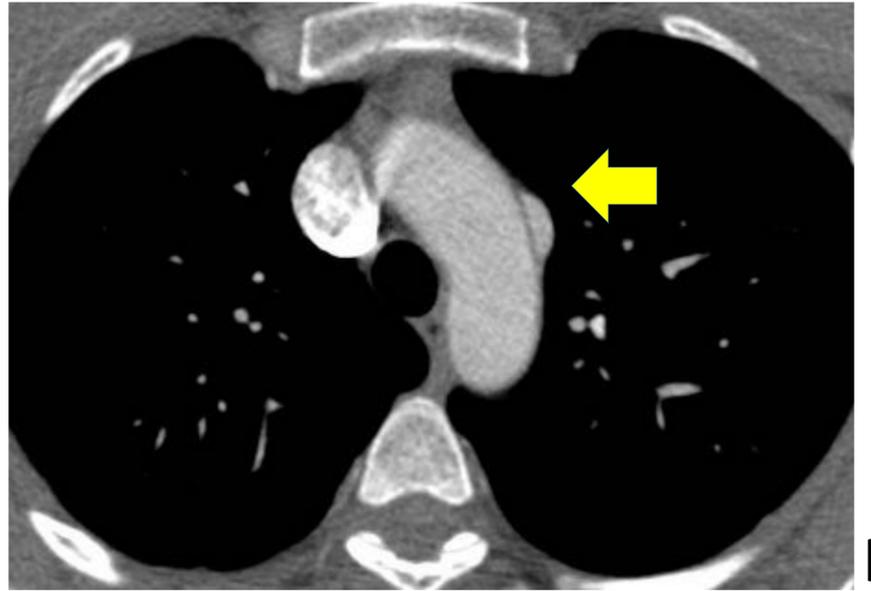


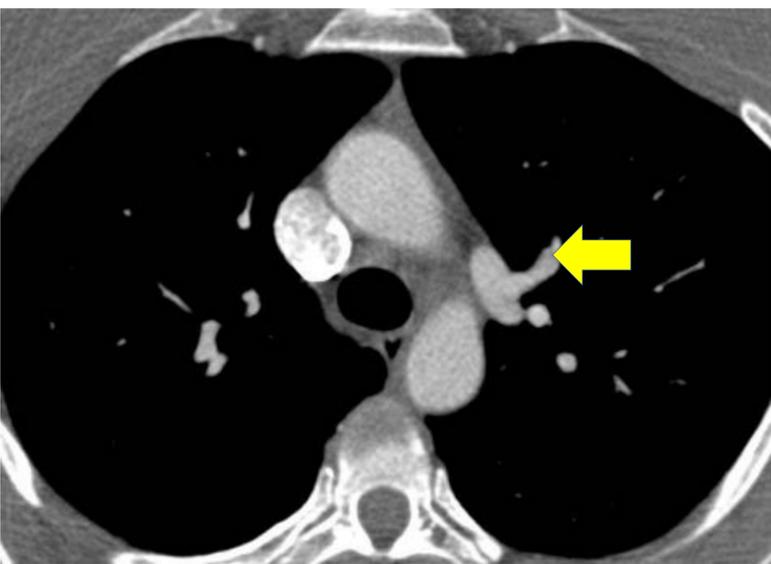
Figura 8: RVAP izquierdo con drenaje en tronco braquiocefálico venoso izquierdo. Se observa cómo la vena pulmonar superior izquierda drena directamente en circulación sistémica (lila), mientras el resto de venas pulmonares confluyen en aurícula izquierda (rojo opaco).



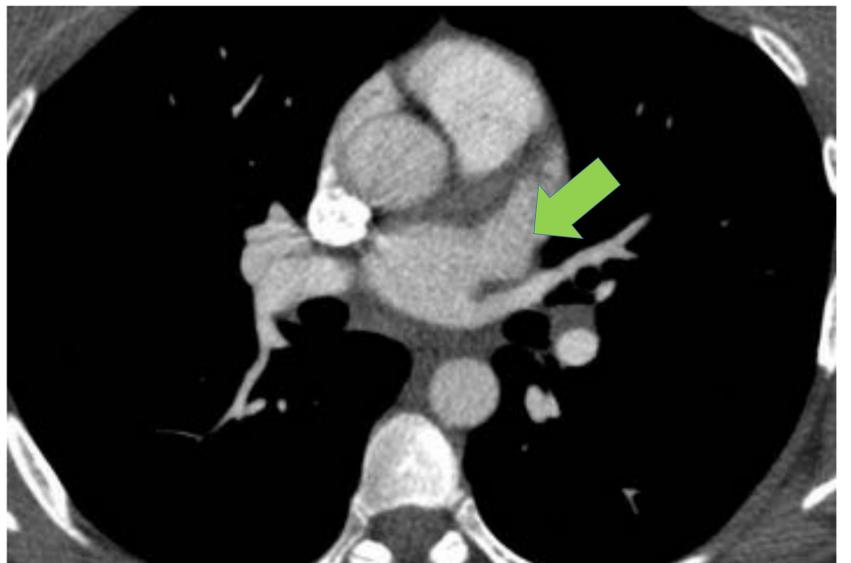
a)



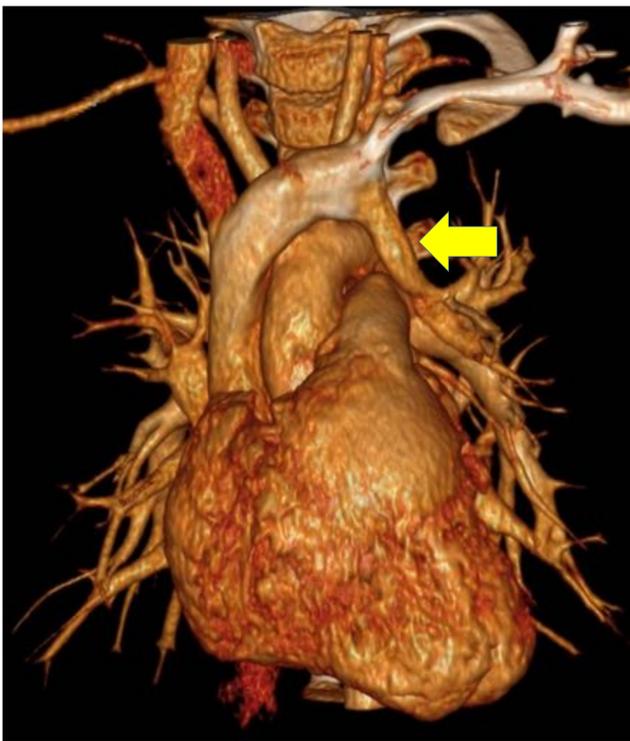
b)



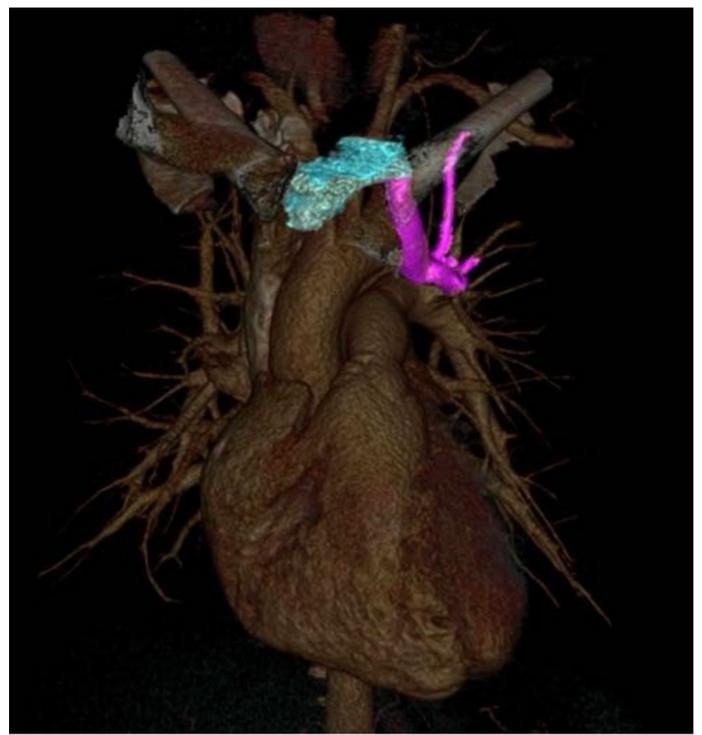
c)



d)



e)



f)

Figura 9: RVAP izquierdo: imágenes transversales de tomografía (a-d) donde se identifica una vena pulmonar superior izquierda con trayecto anómalo (flecha amarilla), que asciende hasta drenar en vena innominada izquierda. En aurícula izquierda sólo se observa el drenaje de la vena pulmonar inferior izquierda (flecha verde). Las imágenes e) y f) son reconstrucciones 3D donde se observa el recorrido anómalo del vaso (segmentado en f).

Síndrome de la Cimitarra:

Como mencionábamos con anterioridad, el síndrome de la cimitarra, conocido alternativamente como síndrome venolobar pulmonar congénito o síndrome del pulmón hipogenético, constituye un subtipo poco frecuente de RVAP consistente en el drenaje venoso anómalo del pulmón derecho, de forma completa o parcial, en la vena cava inferior tanto supra como infradiafragmática (**Figuras 10 y 11**), siendo esta última más frecuente [1-3]. No obstante, puede drenar en otros vasos venosos infradiafragmáticos como la vena porta o las venas suprahepáticas, al sistema ácigos, al seno coronario, aurícula derecha, etc. y hay casos descritos en la literatura afectando al drenaje venoso del pulmón izquierdo [1-3]. Este síndrome asocia hipoplasia pulmonar derecha, así como hipoplasia o aplasia de la arteria pulmonar ipsilateral [2, 3]. Puede asociar asimismo un aporte arterial sistémico colateral de origen aórtico [3].

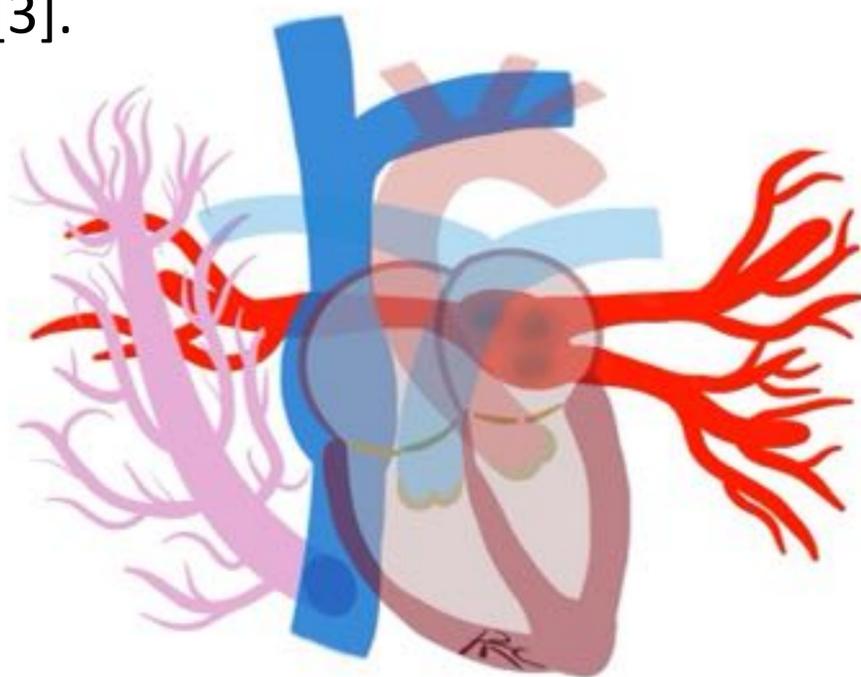


Figura 10: Síndrome de la cimitarra. Se observa cómo la vena pulmonar inferior derecha desciende diagonalmente drenando en vena cava inferior, dando una imagen que recuerda al sable persa (lila). El resto de venas pulmonares confluyen en aurícula izquierda (rojo opaco).

El 25% de los pacientes afectados presentan anomalías cardíacas congénitas [2], destacando por su frecuencia defectos del tabique auricular. La asociación con otras malformaciones también ha sido descrita, tales como el pulmón en herradura, las malformaciones arteriovenosas pulmonares, el secuestro pulmonar extralobar, anomalías diafragmáticas o del tracto genitourinario [1, 2].

El hallazgo radiológico clásico a destacar en este síndrome en la radiografía simple de tórax es el signo de la cimitarra, consistente en una opacidad tubular curva adyacente al margen del borde cardíaco derecho, con un curso caudal y con aumento progresivo de diámetro hasta alcanzar la vena cava inferior. Puede identificarse a su vez la hipoplasia pulmonar y/o de hemitórax derecho y la consecuente lateralización de la silueta cardíaca hacia el hemitórax derecho (dextroposición cardíaca) [1, 2]. Cabe destacar la posibilidad de un falso positivo en el signo de la cimitarra cuando nos encontramos ante el síndrome de la pseudo-cimitarra, en el que identificamos una vena anómala de drenaje del pulmón derecho con trayecto tortuoso hasta alcanzar aurícula izquierda [1].

Al igual que en el resto de entidades comentadas, la mayor resolución espacial aportada por el estudio angiográfico mediante TC puede facilitar la evaluación de la trayectoria de drenaje, así como valorar posibles malformaciones asociadas como la presencia de aporte arterial sistémico [2].

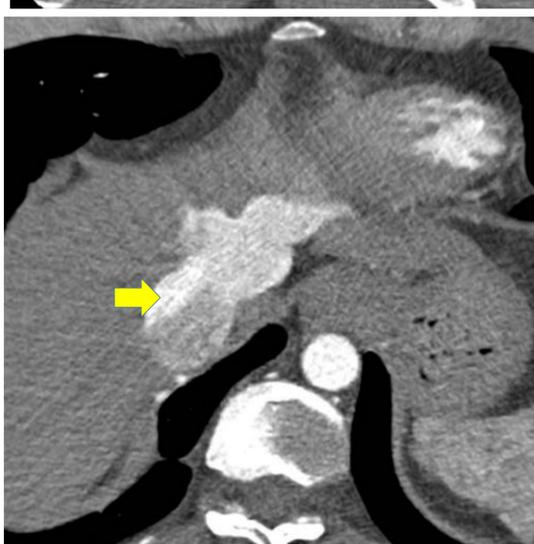
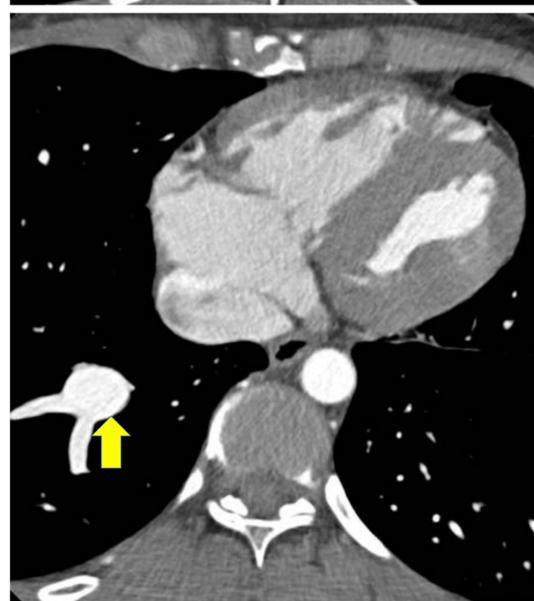
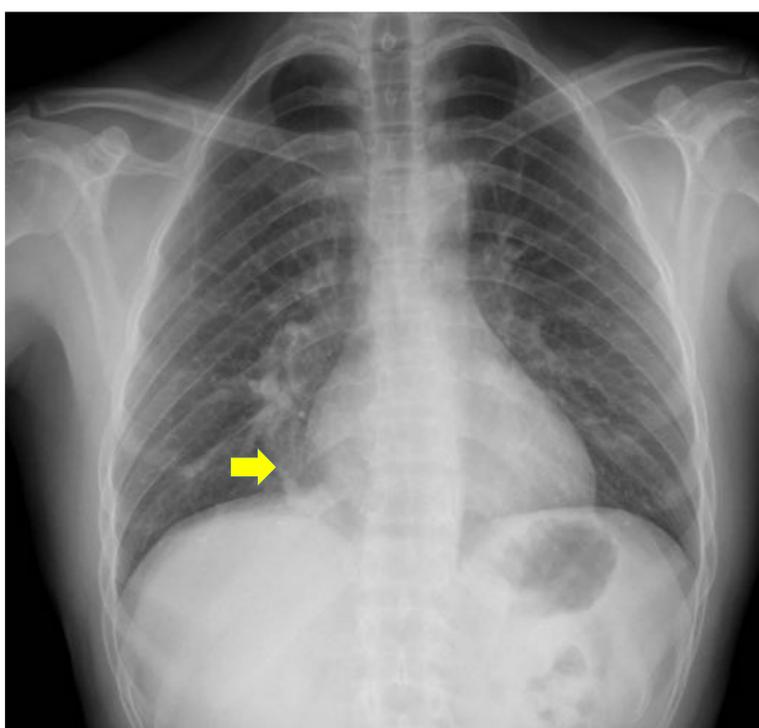


Figura 11: Síndrome de la cimitarra. En la imagen a) de la radiografía de tórax en proyección postero-anterior, se objetiva en el lóbulo inferior derecho una opacidad curva que no borra la silueta cardiaca (flecha). En los cortes transversales de TC (imágenes b-e) se identifica la vena pulmonar inferior derecha con trayecto descendente hacia la vena cava inferior (flechas). Imagen f): reconstrucción coronal en proyección de máxima intensidad (MIP) de TC, donde se aprecia el recorrido del vaso (flecha), superponiéndose al hallazgo de la radiografía.

b)

c)

d)

e)

a)

f)

Conclusiones:

Los retornos venosos anómalos son entidades poco frecuentes de origen congénito. En el caso de los retornos venosos anómalos totales, el diagnóstico precoz y la descripción detallada de las estructuras vasculares es fundamental para el adecuado manejo quirúrgico. En cuanto a los retornos venosos anómalos parciales, la sintomatología es muy variable, pudiendo llegar a pasar desapercibidos por la ausencia de manifestaciones clínicas, aunque en estos casos los pacientes no están exentos de complicaciones a largo plazo como la hipertensión pulmonar. Conocer las estructuras anatómicas principales de la vascularización pulmonar y realizar siempre una valoración de dichas estructuras en todos los estudios torácicos puede ayudar a aumentar la capacidad diagnóstica del facultativo, permitiendo un manejo precoz de sus complicaciones.

Bibliografía:

1. Lyen S, Wijesuriya S, Ngan-Soo E, Mathias H, Yeong M, Hamilton M, et al. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus. J Congenit Heart Dis. 2017 Dec;1(1)
2. Porres DV, Morenza ÓP, Pallisa E, Roque A, Andreu J, Martínez M. Learning from the Pulmonary Veins. RadioGraphics. 2013 Jul;33(4):999-1022.
3. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of Pulmonary Venous Developmental Anomalies. American Journal of Roentgenology. 2009 May;192(5):1272-85.

Autoría de imágenes:

- Las imágenes de las figuras 3, 9 y 11 han sido obtenidas del Hospital Universitari I Politècnic La Fe de Valencia.
- Las imágenes restantes (figuras 1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9 y 10) son propiedad de la Dra Regina Teruel Coll (teruel_reg@gva.es).