

Caso  
Autores  
Centro

(258) Atresia congénita unilateral de venas pulmonares  
Ignacio Alba, Lain Ibañez , Elena Martínez Chamorro  
Hospital Doce De Octubre

## EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 42 años que acude a urgencias por disnea. Como antecedentes cabe destacar infecciones respiratorias en alguna ocasión, no habiendo sido estudiada previamente. En urgencias se le realiza primeramente una radiografía de tórax (ver imagen A), y posteriormente un TC torácico (ver imágenes B,C,D) para descartar lesiones tumorales, o cualquier otra causa obstructiva endobronquial, asociadas a los hallazgos objetivados en radiología convencional

En el estudio de imagen se identifica pérdida de volumen en hemitórax derecho y signos de hipertensión pulmonar a expensas del lado izdo. Se acompaña de una hipoplasia de la arteria pulmonar derecha y de una afectación intersticial de predominio basal derecho. No existe drenaje venoso a la AI, mientras que las venas del lado izdo están marcadamente aumentadas de tamaño.

Los hallazgos sugieren una malformación congénita tipo atresia venosa pulmonar unilateral

## DISCUSIÓN

La atresia venosa unilateral se trata de una rara malformación congénita que resulta de la ausencia del drenaje de las venas pulmonares de un hemitórax a la AI. No es que exista un drenaje anómalo, como en el síndrome de la cimitarra, es que no hay drenaje unilateral. En un 50% esta asociado a anomalías congénitas cardíacas, típicamente foramen oval persistente. La hipertensión pulmonar también se asocia normalmente, y aunque presumiblemente es multifactorial, la causa principal es la hipoxemia crónica. Como en cualquier causa de hipertensión pulmonar severa se puede ver circulación bronquial mediastínica

Cuando el diagnóstico se hace en pacientes adultos, lo primero es descartar con TC causas más frecuentes de pérdida de volumen de un hemitórax; patología tumoral o mediastinitis fibrosante

Todos presentan pérdida de volumen del hemitórax afecto, hipoplasia de la arteria pulmonar y ausencia de drenaje venoso ipsilateral. No se identifica una vena pulmonar rudimentaria, sino que no hay vena de drenaje, y el borde posterior de la aurícula donde debería verse el drenaje es liso. Todos los pacientes suelen tener un aumento de densidad de partes blandas mediastínica que representan canales venosos colaterales pulmonares -sistémicos

La hipoplasia arterial pulmonar unilateral es debida, probablemente, a la perfusión arterial preferente en el lado contralateral desde el nacimiento, lo que condiciona una ausencia de crecimiento de la misma

La afectación en parénquima pulmonar , con engrosamiento de septos interlobulillares y de paredes bronquiales, así como las tenues opacidades en vidrio deslustrado están en relación con la hipertensión y estasis de vasos venosos y linfáticos

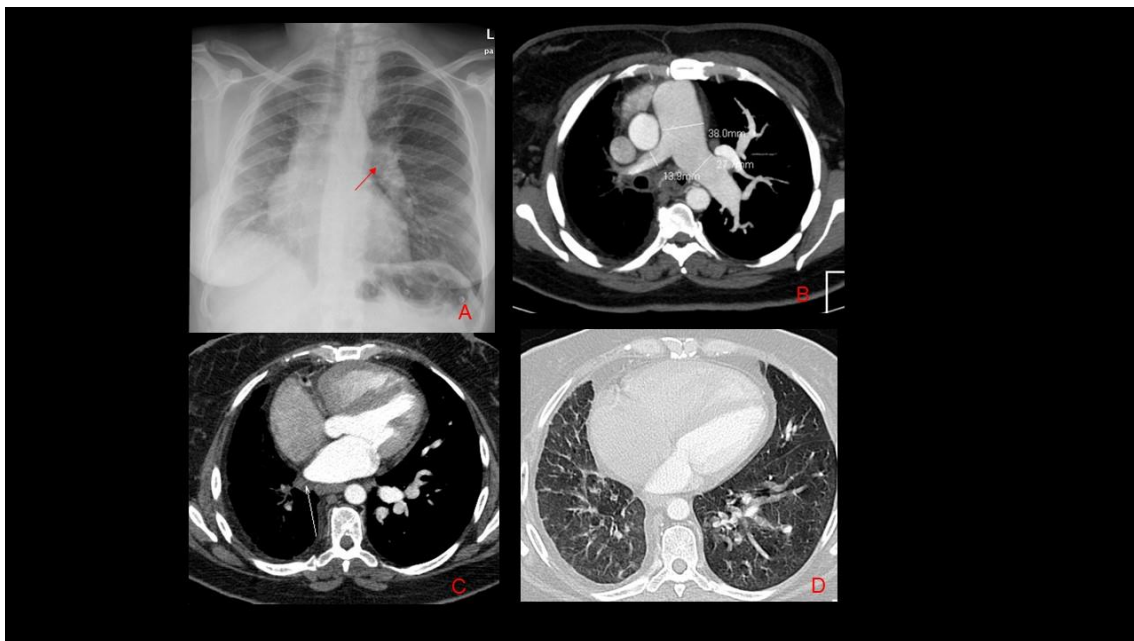
La angiografía capilar demostrando la ausencia de las venas darían el D° definitivo

## CONCLUSIÓN

La atresia venosa pulmonar unilateral es una anomalía congénita que rara vez se diagnostica en adultos. Suelen tener historia previa de infecciones respiratorias y de disnea, secundaria a la hipertensión pulmonar.

La imagen de pérdida de volumen mediante radiología convencional en todo un hemitórax , obliga descartar causas tumorales de obstrucción bronquial

La presencia de hipertensión pulmonar con hipoplasia arterial pulmonar del lado afecto hace sospechar el diagnóstico. Hallazgos secundarios al estasis venoso en el parénquima pulmonar ayudan al diagnóstico. Demostrar la ausencia de drenaje venoso en ese pulmón confirmaría el diagnóstico de atresia.



- A) Rx tórax P-A , se observa una pérdida de volumen en hemitórax derecho con desplazamiento mediastínico y elevación diafragmática . Se identifica un incremento vascular del hilio izdo que sugiere hipertensión pulmonar. También se aprecia un dudoso patrón de afectación intersticial en base derecha con atelectasia laminar. B) EL TC con contraste confirma la hipertensión pulmonar a expensas del sistema arterial izdo, evidenciándose una hipoplasia de la arteria pulmonar derecha . También muestra ( flecha en mediastino) la presencia de dilatación del sistema arterial bronquial , hallazgo secundario a la hipertensión pulmonar de larga evolución. Las venas pulmonares izdas que drenan a la AI se encuentran ,marcadamente dilatadas C) En el TC con contraste también se identifica una ausencia de venas pulmonares en el pulmón izdo que drenen a la AI. No se identifican en ningún corte un drenaje anómalo . Se trata de una atresia unilateral D) En ventana de parénquima pulmonar se confirma una afectación intersticial con engrosamiento septal interlobulillar. Se debe al estasis venoso

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Heyneman L Congenital Unilateral pulmonary vein atresia. Radiologic findings in three adult patients AJR 2001 ; 177 : 681-685 10.2214/ajr.177.3.1770681
- Rasnmi D. Case report : Isolated unilateral pulmonary vein atresia diagnosed on 128-slice multidetector CT Indian J Radiology Imaging 2011 Oct-Dec ; 21(4): 253-256 , 10.4103/0971-3026.90681