

Cartas al Director

Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial y síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser

Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome

Sr. Director:

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) se caracteriza por agenesia congénita de útero y vagina en mujeres con ovarios, fenotipo y cariotipo normales^{1,3}. Las malformaciones pulmonares asociadas descritas son prácticamente anecdóticas¹⁻⁴. Describimos un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial asociado.

Mujer de 19 años con SMRKH, que refería catarros frecuentes, presentaba febrícula, expectoración purulenta y disnea de mínimos esfuerzos. La exploración física era normal, salvo leve taquipnea y crepitantes inspiratorios bibasales. En la analítica presentaba leucocitosis con neutrofilia y en la gasometría arterial (aire) mostraba pCO₂ de 39 y pO₂ de 57. La radiografía de tórax y el electrocardiograma eran normales. En la tomografía computarizada (TC) torácica y la resonancia magnética (RM) se objetivó drenaje venoso pulmonar anómalo parcial: la vena del lóbulo superior izquierdo drenaba en la vena innominada a través de la vena vertical (figs. 1 y 2). El ecocardiograma transtorácico con contraste descartó comunicaciones intracardiacas, así como sobrecarga de cavidades derechas.

El SMRKH es una rara malformación (incidencia de 1/4.000 recién nacidas vivas) caracterizada por agenesia congénita de útero y vagina en mujeres con ovarios, caracteres sexuales secundarios y cariotipo normales¹⁻⁴. La etiopatogenia radica en una falta del desarrollo de los ductos müllerianos, con la consecuente alteración de las estructuras derivadas de ellos¹. El diagnóstico se hace por amenorrea primaria e incapacidad de penetración vaginal, con-

firmándose por ultrasonografía y RM^{1, 4}. Se divide en: típico o I (agenesia de útero y vagina) y atípico o II, asociado a otras malformaciones (renales, esqueléticas, sordera, digitales y cardíacas)¹⁻⁴. Las malformaciones pulmonares asociadas publicadas son prácticamente anecdóticas; así, se ha descrito un caso de hipoplasia pulmonar⁴ y un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo total³. Describimos un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial donde la vena del lóbulo superior izquierdo drena en la vena innominada a través de la vena vertical. El drenaje venoso pulmonar anómalo se produce cuando la sangre venosa pulmonar de una o más venas desemboca directamente en la aurícula derecha o en las venas sistémicas. Puede ser total (4 venas anómalas) o parcial (1-3 venas anómalas). En ambas formas se produce shunt extracardiaco izquierda-derecha, provocando aumento del flujo sanguíneo con la consiguiente sobrecarga en aurícula y ventrículo derecho, así como en arteria y venas pulmonares. Este hiperflujo puede causar insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. La sobrecarga hemodinámica depende del número de venas con conexión anómala, de la localización del drenaje y de la asociación o no con comunicación intraauricular. Así, los pacientes pueden estar desde asintomáticos, presentar catarros frecuentes —como en nuestro caso— o llegar a presentar insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. La vena anómala en ocasiones puede verse en la radiografía simple, confirmándose el diagnóstico por TC y RM, y recurriendo al cateterismo cardíaco ante la sospecha de hipertensión pulmonar.

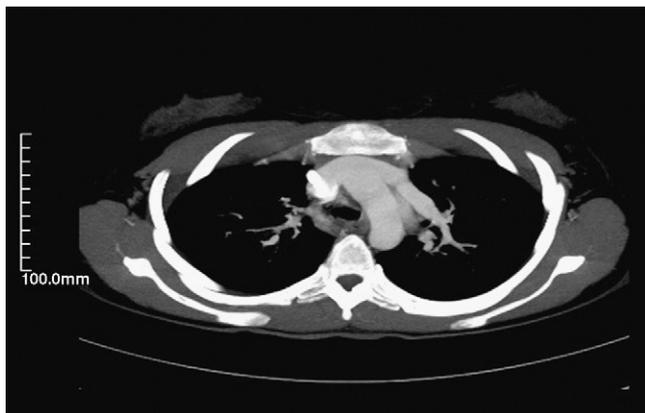


Fig. 1. Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

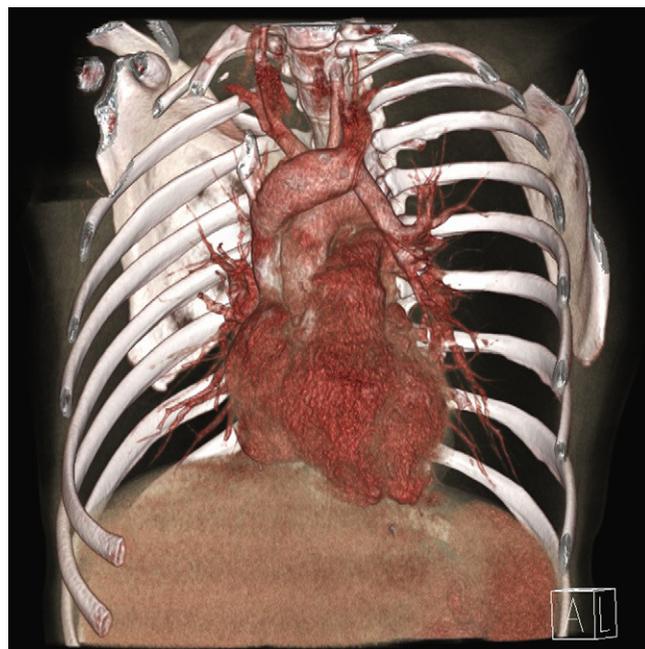


Fig. 2. La vena del lóbulo superior izquierdo drena en la vena innominada a través de la vena vertical.

Bibliografía

1. Morcel K, Camborieux L. Programme de recherches sur les aplasies müllériennes (PRAM) and Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007;2:13.
2. Strübbe EH, Cremers CW, Wilemsen WN, Rolland R, Thijn CJ. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome without and with associated features: two separate entities? *Clin Dysmorphol*. 1994;3:192-9.
3. Vasquez JC, De la Rosa J, Montesinos E, Rosales E, Duenas R, Rotta A, et al. Total anomalous pulmonary venous return and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Int J Cardiol*. 2008;128:e104-6.
4. Ación P, Galan F, Manchón I, Ruiz E, Ación M, Alcaraz L. Hereditary renal adysplasia, pulmonary hypoplasia and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a case report. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2010;5:6.

Vanessa Zorrilla-Lorenzo*, Francisco Javier Ribas-Solis y Laura Tomás-López

Servicio de Neumología, Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vanessa.zorrillalorenzo@osakidetza.net (V. Zorrilla-Lorenzo).

doi:10.1016/j.arbres.2011.05.011

Linfangiomasia pulmonar difusa con afectación mediastínica

Diffuse pulmonary lymphangiomatosis with mediastinal affection

Sr. Director:

La linfangiomasia es una enfermedad sistémica poco frecuente caracterizada por una marcada proliferación y dilatación de los vasos linfáticos¹, que puede aparecer de forma localizada o difusa, denominándose entonces linfangiomasia pulmonar difusa (LPD). Puede afectar a recién nacidos y adultos jóvenes; aunque es una enfermedad benigna de la que se desconoce su etiología y patogenia presenta una alta tasa de recurrencias y un mal pronóstico.

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 55 años exfumador con antecedentes de hipertensión, dislipemia y EPOC con tratamiento broncodilatador. Acudió a urgencias por disnea de mínimos esfuerzos de un mes de evolución. Los datos analíticos básicos eran normales, en la radiografía de tórax se observaban bronquiectasias basales y en la espirometría presentaba un patrón obstructivo. En la tomografía axial computerizada (TAC) se visualizaron múltiples adenopatías mediastínicas así como afectación intersticial perihiliar (fig. 1A) y derrame pericárdico. La broncoscopia objetivó engrosamiento difuso de la mucosa bronquial y ensanchamiento de las carinas principal y bronquiales. Se estudió la afectación mediastínica mediante mediastinoscopia, apreciándose adenopatías de aspecto antracótico y nódulos grasos que tras la toma de biopsia presentaron linforrea. El estudio del líquido drenado del mediastino confirmó que se trataba de quilo sin celularidad maligna; el estudio microscópico de las adenopatías no fue concluyente. Posteriormente se realizó una linfogammagrafía objetivándose una adecuada migración linfática sin signos de fuga a nivel del conducto torácico. Ante la ausencia de diagnóstico y per-

sistencia de la disnea se realizó biopsia pulmonar y mediastínica mediante abordaje videotoroscópico. El estudio anatomopatológico reveló proliferación de vasos de tipo capilar dilatados en pleura y septos y tejido adiposo mediastínico con proliferación de vasos linfáticos anastomosados y acúmulos linfoides, llegándose al diagnóstico definitivo de LPD. Tras sucesivos episodios de disnea de mínimos esfuerzos secundarios a derrame pleural (quilotórax), se indicó tratamiento quirúrgico. La videotoroscopia evidenció la característica proliferación y dilatación de los vasos linfáticos y linforrea en parénquima pulmonar y mediastino (Figura 1B). Se realizó ligadura del conducto torácico y pleurodesis. La evolución postoperatoria fue favorable siendo dado de alta a los diez días.

La LPD es una alteración linfática poco común que aparece en niños y adultos jóvenes, siendo excepcional en pacientes por encima de los cuarenta años¹. La clínica más frecuente es la disnea. Pueden ser diagnosticados de forma errónea como asma con respuesta al tratamiento broncodilatador, motivo del diagnóstico tardío de nuestro caso, diagnosticado previamente de EPOC con tratamiento broncodilatador. Se asocia a efusiones pleurales, a otras anomalías linfáticas y en el 75% de los casos a alteraciones óseas. La coexistencia de quilotórax y lesiones óseas líticas puede orientar al diagnóstico¹. El diagnóstico de certeza debe ser histológico, dado que las imágenes radiológicas son comunes a otras alteraciones del sistema linfático², siendo rara la afectación mediastínica. En el caso de quilotórax recurrente, el drenaje y la pleurodesis están indicados, pudiéndose optar por la ligadura del conducto torácico³ que previene complicaciones como la malnutrición, la fibrosis pulmonar y el deterioro respiratorio. Esta opción fue elegida en nuestro caso, empleando un abordaje videotoroscópico, no descrito previamente en la literatura en esta patología. Otros tratamientos descritos son la radioterapia, la cual provoca esclerosis y fibrosis de los linfáticos dilatados, con

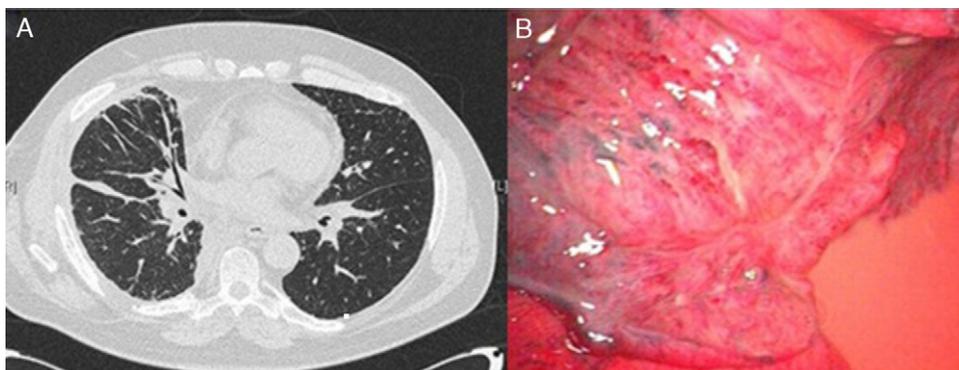


Figura 1. A: Afectación intersticial perihiliar y adenomegalias mediastínicas; B: Imagen toroscópica donde se aprecia la dilatación de los vasos linfáticos subpleurales, la linforrea y el quilotórax resultante.