

Hemoptisis por estenosis congénita aislada de vena pulmonar. Reporte de un caso

Hemoptysis due to isolated congenital pulmonary vein stenosis. Case report

Pibernus JL¹, Alonso J¹, Jmelnitsky L¹, Comas F¹, Faella H¹, Sciegata A¹

Resumen

Presentamos un caso de estenosis congénita de vena pulmonar con un cuadro de hemoptisis. Previo al cateterismo se realizó endoscopia y angiogramía multislice, que confirmaron el diagnóstico. Se decide angioplastia percutánea con balón de la lesión por vía venosa a través del foramen oval permeable. La angioplastia fue efectiva inicialmente pero con recidiva al año del procedimiento por lo que fue necesario repetirla. La angioplastia percutánea de vena pulmonar es un tratamiento paliativo que conlleva muchas probabilidades de repetir el procedimiento a lo largo de la vida del paciente.

Palabras clave: hemoptisis, estenosis congénita de vena pulmonar, angioplastia percutánea, cutting balloon.

Revista Argentina de Cardioangiología Intervencionista 2013;4(2):116-119

INTRODUCCIÓN

La hemoptisis es la eliminación de sangre proveniente de la vía aérea inferior. Esta se evidencia por la expectoración de sangre o la presencia de la misma en el esputo. Es poco frecuente en niños y puede amenazar la vida cuando la pérdida supera 8 ml/kg en 24 hs.^{1,2}

La estenosis congénita de vena pulmonar en su forma aislada es una cardiopatía con incidencia extremadamente baja, que puede afectar a una o varias de las venas pulmonares. Es el resultado de la incorporación anormal de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda, en etapas tardías del desarrollo embrionario del corazón.³ Se puede encontrar asociada a cardiopatías simples como comunicación interventricular o más comúnmente con defectos complejos como isomerismos cardíacos.^{4,5}

En la población adulta, la estenosis de venas pulmonares es infrecuente; puede ser secundaria a procesos que involucran al mediastino como neoplasias, a fibrosis quística o al aislamiento de venas pulmonares con radiofrecuencia en la fibrilación auricular.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 años de edad, que ingresa a la guardia por hemoptisis intermitente de escasa magnitud.

Presenta adecuado desarrollo ponderoestatural y mínimo soplo en el foco pulmonar. ECG normal. Rx de tórax mostraba una ligera congestión venocapilar en base izquierda.

Se le realizó endoscopia respiratoria en la cual se observaron estrías de sangre proveniente del bronquio izquierdo, con un marcado aumento de la vasculatura superficial, y se estableció el diagnóstico de telangiectasia bronquial izquierda. Se realizaron topicaciones con nitrato.

Se solicitó angio-TAC *multislice* de 64 filas con reconstrucción 3D. Este estudio entregó excelentes imágenes con muy buena orientación espacial. Se observó una gran vena pulmonar izquierda que recibía todo el retorno venoso pulmonar izquierdo, con una estenosis severa en su ostium (**Figura 1**).

1. Servicio de Hemodinamia, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina.

✉ Correspondencia: Pibernus JL. Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" | Tel: 43084300 int 1288 | email: jlpibernus@gmail.com

Conflicto de intereses: no se consignan.

Recibido: 3-5-2013 | Aceptado: 15-5-2013



Figura 1. Angiotomografía con reconstrucción 3D de vena pulmonar común izquierda. Presenta estenosis severa en el ostium. El resto de la anatomía de la venas normal.

Se indicó cateterismo cardíaco terapéutico

Bajo anestesia general y por punción de vena y arteria femoral derecha (introdutores 6 y 4 Fr, respectivamente) se realizó cateterismo cardíaco derecho e izquierdo con angiografía selectiva de ambas arterias pulmonares. Se evaluó el retorno venoso pulmonar confirmando la estenosis severa de la única vena pulmonar izquierda a nivel del ostium. Se registraron las presiones de ambos circuitos. El gradiente medio entre la vena pulmonar izquierda y aurícula izquierda fue de 15 mmHg. La presión en arteria pulmonar fue de 33 / 20 (27) mmHg y la presión aórtica de 90 / 60 (73) mmHg. A través de un foramen oval permeable se accedió a la AI.

Se realizó angiografía selectiva de la vena pulmonar izquierda. Demostró una estenosis severa de 2 mm de \varnothing localizada en el ostium de la vena pulmonar izquierda. Ventriculografía izquierda y aor-

tograma normales. Se descartaron otras malformaciones asociadas y colaterales aortopulmonares.

Ingresando a la vena pulmonar izquierda se traspuso el ostium estenótico con guía de 0,014" y balón coronario de 5 mm de $\varnothing \times 25$ mm de largo. Se efectuó angioplastia con inflado a 12 ATM, logrando vencer la estenosis. Tras dicha angioplastia se redujo el gradiente entre la vena afectada y la AI a 4 mmHg, mientras que la presión pulmonar disminuyó a 28 / 10 (22) mmHg con aumento de la presión aórtica a 99 / 56 mmHg. Angiográficamente el diámetro de la vena estenótica se incrementó a 4,5 mm (**Figura 1B**). El procedimiento fue considerado exitoso y se otorgó el egreso hospitalario a los 5 días de su internación. Al año del procedimiento reingresa a guardia con hemoptisis. Se recateterizó, confirmando la reestenosis de 2 mm de \varnothing a nivel ostial, con gradiente entre la vena pulmonar izquierda y la AI de 18 mmHg



Figura 2. Angiografía selectiva de vena pulmonar común izquierda. Presenta reestenosis severa en el ostium. El resto de la anatomía de la vena es normal. Se realizó angioplastia con balón que logró mejorar el diámetro del ostium pulmonar izquierdo.

y una presión pulmonar de 35 / 24 (27) mmHg para una presión aórtica de 94 / 56 mmHg.

Se realizó angioplastia utilizando guía 0,014" + *cutting balloon* de 4 mm, intercambiando luego la guía por una de 0,018" y realizando a continuación dilatación secuencial con balones de 6 mm y 12 mm de $\varnothing \times 20$ mm de largo insuflados a 12 ATM, con lo que se logró vencer totalmente la muesca estenótica. El gradiente residual fue de 2 mmHg y la presión arterial pulmonar final de 26 / 10 (17) mmHg con presión aórtica de 99 / 56 mmHg. El diámetro de las estenosis se incrementó a 10,4 mm.

El procedimiento fue considerado exitoso y se otorgó el egreso hospitalario a los 3 días (**Figura 2**).

A 6 meses del último procedimiento se encuentra asintomático, con exploración cardiológica normal, y presenta un gradiente estimado por ecocardiograma de 4 mmHg en el *ostium* de vena pulmonar izquierda.

DISCUSIÓN

Es probable que el tratamiento inicial de angioplastia de vena pulmonar fuese solo parcialmente efectivo, por utilizar un balón pequeño de 5 mm de \varnothing . La selección del tamaño se basó en una estrategia conservadora para evitar la disección y eventual ruptura de la vena pulmonar. El área entonces lograda fue insuficiente para mantener el drenaje de todo el pulmón izquierdo, con la previsible reestenosis acaecida en el seguimiento.

En la segunda oportunidad, luego de revisar varias series de angioplastia venosa pulmonar publicadas, utilizamos una estrategia más agresiva con *cutting balloon*, seguida de angioplastia secuencial con balones de 6 mm y de 12 mm de \varnothing . A pesar de este abordaje, es factible futura recidiva y nuevas angioplastias. Los pacientes con compromiso de 1 o 2 venas pulmo-

nares tienen mejor pronóstico que cuando se afectan 3 o todas las venas pulmonares, como confirma Latson y cols.⁹ En algunos casos ha sido necesaria la neumectomía segmentaria por presentar hemoptisis. El implante de *stent* es considerado un recurso de última elección debido al alto grado de reestenosis *in-trastent*, como describen Driscoll, Seale y Latson en su trabajos.⁷⁻⁹

La cirugía cardíaca con técnicas quirúrgicas especialmente seleccionadas¹⁰ es una opción válida cuando han fracasado previamente los procedimientos intervencionistas, pero la libertad de reoperación a 5 años sigue siendo aún con nuevas técnicas del 50%.^{9,10} La utilización de balón medicado puede ser una alternativa para retrasar la reestenosis, ya que Edwards JE observó reacción inflamatoria involucrada en esta patología congénita.³

CONCLUSIONES

La hemoptisis en niños es muy poco frecuente. La endoscopia respiratoria es muy importante para definir el sector del árbol pulmonar de donde proviene el sangrado.

Recomendamos angio-TAC *multislice* con reconstrucción 3D o bien el cateterismo cardíaco con aortogra-

fía, angioneumografía y venografía pulmonar selectiva para la evaluación de la hemoptisis.

La angioplastia con balón, si bien paliativa, es en la actualidad el método más utilizado para el tratamiento de las estenosis de venas pulmonares.

Nuevos avances tecnológicos como los *stents* farmacológicos o biodegradables quizás en un futuro puedan aportar soluciones para mejorar el pronóstico a largo plazo de estos tratamientos intervencionistas.

ABSTRACT

We present a case of a patient with hemoptysis due to congenital pulmonary vein stenosis. Pulmonary endoscopy and multislice CT scan were done confirming the diagnosis. We decided percutaneous balloon angioplasty of left pulmonary vein, through the foramen ovale. Angioplasty was effective initially but reestenosis appeared after a year, so it was necessary repeating the procedure. Balloon angioplasty of the pulmonary vein is a palliative treatment. Restenosis is common in this disease therefore the procedure could be repeated many times in the patient lifetime.

Key words: hemoptysis, congenital pulmonary vein stenosis, percutaneous angioplasty, cutting balloon.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boat TF. Pulmonary hemorrhage and hemoptysis. En: Chernick V, Boat TF, Wilmatt W, Bush A. *Kendig's disorders of the tract in children*. 7a ed. Philadelphia: Saunders; 2006:676-85.
2. Deffebach ME, Charan NB, Lakshminarayan S, Butler J. The bronchial circulation. Small, but a vital attribute of the lung. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:463.
3. Edwards JE. Congenital stenosis of pulmonary veins: pathologic and developmental considerations. *Lab Invest* 1960;9:46-66.
4. Bini RA, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM, Pacifico AD, Kirklín JW. Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 1984;54:369-75.
5. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment of transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol* 1982;49:1767-1772.
6. Saad EB, Marrouche NF, Saad CP, Ha E, Bash D, White RD, Rhodes J, Prieto L, Martin DO, Saliba WJ, Schweikert RA, Natale A. Pulmonary vein stenosis after catheter ablation of atrial fibrillation: emergence of a new clinical syndrome. *Ann Intern Med* 2003;138:634-638. Summary for patients in: *Ann Intern Med* 2003;138:1.
7. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol* 1982;49:1767-1772.
8. Seale AN, Daubney PE, Magee AG, Rigby ML. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. *Heart* 2006 Jun;92(6):815-20. Epub 2005 Nov The Royal Brompton Hospital, London, UK.
9. Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation* 2007;115:103-108.
10. Hirota M, Hoshino J, Fukada Y, Isomura T. Sutureless techniques for recurrent pulmonary vein stenosis after pericardial patchplasty in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 2012;144:1264-1266.