

STENOZA CONGENITALA DE VENE PULMONARE

Rodica TOGANEL^{1,2}, Liliana GOZAR²

1 - Universitatea de Medicina si Farmacie Tg.Mures, 2 - Institutul de Boli Cardiovasculare si Transplant,
Clinica Cardiologie Pediatrica, Tg.Mures

Rezumat

Stenoza de vene pulmonare este o afecțiune congenitală foarte rară. În acest articol este descris cazul unei fetițe care s-a prezentat în serviciul nostru pentru prima dată la vârsta de 1 an cu semne clinice și paraclinice de hipertensiune pulmonară severă, diagnosticată inițial cu defect septal ventricular și hipertensiune pulmonară severă. Examenul ecocardiografic demonstrează existența unor velocități crescute la nivelul venelor pulmonare, iar cateterismul cardiac determină presiuni capilare pulmonare crescute. Angiografia computer tomograf a fost necesară pentru confirmarea diagnosticului de stenoză de vene pulmonare și pentru precizarea aspectului morfologic al leziunilor.

Summary

Pulmonary veins stenosis is a rare congenital anomaly. A case is described in a girl who first presented at the age of one year with signs of severe pulmonary hypertension but in whom initial diagnosis was ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Echocardiographic exam demonstrated a high velocity in the pulmonary veins and the cardiac catheterisation determined a raised pulmonary capillary wedge pressure.

Computer tomography was necessary for established the diagnosis of pulmonary veins stenosis and for precised the morphology of the lesions.

Introducere

Stenoza congenitală de vene pulmonare este o afecțiune pulmonară foarte rară. Poate fi bilaterală, unilaterală sau poate afecta chiar o singură venă pulmonară. Diagnosticul este dificil, iar rezultatele terapeutice sunt, în multe cazuri, frustrante. Evoluția bolii este spre hipertensiune pulmonară severă.

Scopul acestui articol este prezentarea cazului unei fetițe în vârstă de 1an, diagnosticată și dispensarizată la nivel teritorial cu defect septal ventricular și hipertensiune pulmonară secundară. Deoarece evoluția afecțiunii, examenul clinic, aspectul radiologic nu au fost în deplină concordanță cu diagnosticul, iar examenul ecocardiografic ridică suspiciunea de stenoză bilaterală de vene pulmonare s-au efectuat investigații imagistice avansate, care au stabilit diagnosticul.

Metodă de lucru

Pentru efectuarea acestui articol s-a studiat foaia de observație a fetiței, din care s-au folosit datele de anamneză, examenul clinic precum și rezultatul investigațiilor efectuate de-a lungul spitalizării.

Prezentare de caz

Pacienta noastră, în vârstă de 1 an, a fost diagnosticată în perioada de sugar mic cu defect septal ventricular și hipertensiune pulmonară, simptomatologia ei, fiind: tahipnee, infecții

Satu Mare – Studii și Comunicări Seria Științele Naturii
Vol VIII (2007) pp: 237 - 239

respiratorii recidivante, creștere ponderală precară. Examenul clinic pune în evidență un copil palid, cu retrad ponderal mediu, torace cu regiunea precordială bombată, sindrom funcțional respirator cu tahipnee (60 respirații/minut), cu efort respirator moderat, zgomote cardiace ritmice, frecvență 130/min, suflu sistolic II/6 parasternal stâng, zgomot II accentuat și dedublat. Electrocardiograma (fig.1) este în ritm sinusal, cu semne de suprasolicitarea atrială și ventriculară dreaptă.

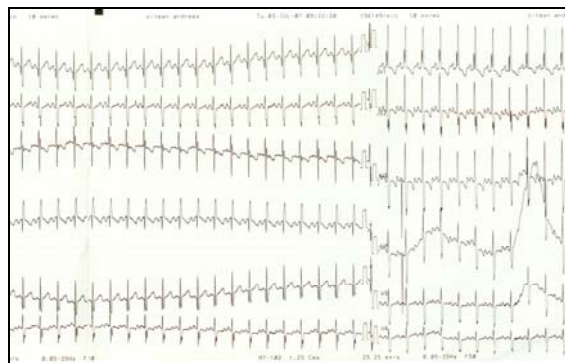


Figura nr. .1 Electrocardiograma

Radiografia toracică (fig.2) pune în evidență un cord mărit, cu vârful elevat, cu accentuarea desenului vascular și prezența liniilor Kerley B.

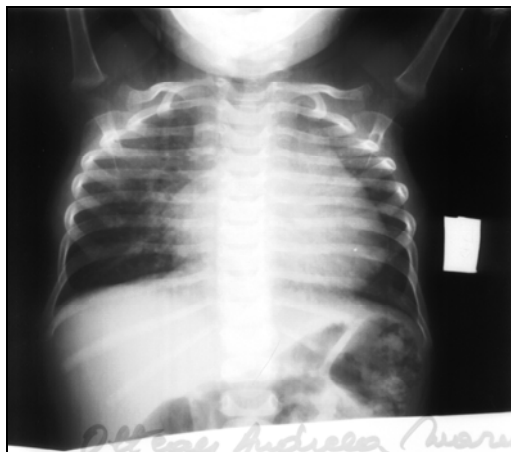


Figura nr. 2. Radiografia toracică

Datele existente până în prezent pledează pentru prezența unei hipertensiunii pulmonare severe având în vedere stetaistica cardiacă, electrocardiograma și aspectul radiologic, însă impune următoarele întrebări:

1. Este posibil ca numai defectul septal ventricular să fie cauza unei hipertensiunii pulmonare severe la un copil în vârstă de 1 an ?
2. De ce aspectul radiologic al plămânului este sugestiv pentru stază ?

Diagnosticarea cazului se continuă cu ecocardiografia care pune în evidență un defect septal subaortic larg (9-10mm) cu șunt stânga-dreapta, cu gradient sistolic VS-VD 23 mm Hg, cavități drepte dilatate; insuficiență tricuspidă medie; la vărsarea venelor pulmonare stânga și drepte flux color turbulent, cu aspect Doppler pulsat de stenoză pulmonară cu vitezițe crescute (vena pulmonară stângă superioară 2,5m/s, vena pulmonară dreaptă 2m/s).

Diagnosticul ecocardiografic este următorul: defect septal ventricular outlet larg, stenoză bilaterală de vene pulmonare, hipertensiune pulmonară. Examenul ecocardiografic pare să răspundă la întrebările ridicate anterior, în schimb este dificil de apreciat severitatea stenozei venelor pulmonare având în vedere asocierea defectului septal ventricular, dar mai ales a hipertensiunii pulmonare. În acest sens se decide efectuarea cateterismului cardiac, explorare invazivă, care confirmă defectul septal ventricular cu șunt semnificativ, hipertensiune pulmonară (presiune pulmonară egală cu presiunea sistemică și rezistențe pulmonare peste 3 U/m²) și determină presiuni pulmonare capilare drepte, respectiv stânga crescute.

Deoarece atât datele ecocardiografice cât și cele de la cateterismul cardiac pledează pentru existența unor stenoze importante de vene pulmonare se

decide efectuarea unei examen computer tomograf cu substanță de contrast pentru precizarea diagnosticului și anatomiei venelor pulmonare. Angiografia furnizează următoarele date: stenoză severă de venă pulmonară stângă superioară pe o lungime de 4,6mm, stenoză ușoară de venă pulmonară inferioară și stenoză de venă pulmonară dreaptă superioară. Vena pulmonară inferioară dreaptă de aspect normal (Fig.3.a,b).



Figura nr. 3(a,b).
Angiografie computer tomograf

Am ajuns la finalul diagnostic al cazului, final care trebuie continuat cu stabilirea indicației terapeutice. Diagnosticul morfologic al leziunii stabilește indicația terapeutică și prognosticul bolii. Astfel, stenozele localizate au indicație de dilatare cu balonaș, fie de reconstrucție chirurgicală, pe când stenozele extinse până în parenchim au indicație de transplant pulmonar.

Concluzie

Angiografia computerizată este investigația imagistică de elecție, fără de care nu se poate stabili diagnosticul morfologic, respectiv terapia și prognosticul stenozei de vene pulmonare.

Discuții

Stabilirea diagnosticului de stenoze de vene pulmonare este o provocare pentru cardiologul pediatru. Ecocardiografic este posibil evidențierea prezenței stenozei de vene pulmonare prin măsurarea unui flux Doppler pulsat și continuu cu viteze mărite; un flux venos pulmonar cu viteză peste 2 m/s fiind extrem de sugestiv. Este posibil ca în cazul stenozelor severe de vene pulmonare rezistențele vasculare crescute, să determine scăderea fluxului în venele pulmonare.

Cateterismul cardiac poate stabili diagnosticul acestei afecțiuni prin injecție selectivă în venele pulmonare, manevră deseori greu de realizat. Determinarea unei presiunii capilare crescute, în prezența unei presiunii normale în atrium stâng reprezintă un element diagnostic important.

Stenoza congenitală de vene pulmonare este o entitate clinică foarte rară. Studiile publicate în literatura de specialitate sunt puține și pe loturi foarte mici de pacienți. Din acest motiv se cunosc puține date legate de factori predictivi și timpul optim pentru intervenție. Se știe că stenozele localizate la nivelul anastomozei venei pulmonare cu atrium au un prognostic mai bun, pretându-se la dilatare cu balonaș sau plastic chirurgicală.

Bibliografie

1. Francois Lacour – Gayet, Joy Zoghbi, Alain E. Serraf, Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection, *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 679 – 687
2. Grosse – Wortmann L, Al – Otay A, Goo HW Macgowan CK, Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging, *J Am Coll Cardiol*, 2007; 49 : 993 – 1002
3. Holt DB, Moller JH, Larson S, Primary pulmonary vein stenosis, *Am J Cardiol*, 2007 ; 99: 568 – 72
4. Jhon M Reid, Morgan P G Jamieson, Michael D Cowan, Unilateral pulmonary vein stenosis, *Br Heart J* 1986; 55: 599 – 601
5. Shinnichi Ohtsuki, Kenji baba, Kohichi Kataoka, Usefulness of helical computed tomography in diagnosing pulmonary vein stenosis in infants, *Act Med. Okayama*, 2005; 59, 93 – 98