

# MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LOS VASOS PULMONARES EN EL ADULTO

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Maria Magdalena Serra Salas**, Eva Castañer González, Xavier Gallardo Cistaré, Marta Andreu Magarolas, Josep Maria Mata Duaso, Carlota Cano Rodriguez

## Objetivos Docentes

- Conocer las manifestaciones radiológicas de estas malformaciones.
- Conocer las técnicas de imagen y reconstrucciones óptimas para su valoración.
- Conocer el impacto clínico y posible tratamiento de estas anomalías.

## Revisión del tema

Las malformaciones congénitas pulmonares son raras y pueden clasificarse en tres categorías: anomalías broncopulmonares, anomalías vasculares aisladas y anomalías combinadas vasculares y pulmonares. Generalmente se detectan en el periodo prenatal/neonatal o primera infancia; sin embargo algunas permanecen asintomáticas y son detectadas incidentalmente en la edad adulta.

Estas malformaciones tienen manifestaciones radiológicas características, aunque pueden simular otras patologías y son causa frecuente de error diagnóstico. La caracterización de las lesiones congénitas normalmente se realiza mediante tomografía computarizada (TCMD) o resonancia magnética (RM) con contraste endovenoso y reconstrucciones 3D y en diferentes planos.

## ARTERIAS PULMONARES:

### **1. Interrupción proximal o ausencia de la arteria pulmonar principal (Fig. 1, Fig. 2 y Fig. 3):**

incidencia 1/200.000 personas. Se caracteriza por la ausencia o terminación anómala de una arteria pulmonar a nivel del hilio. El pulmón afectado se irriga a través de la circulación colateral sistémica, principalmente arterias bronquiales, aunque pueden contribuir ramas de las arterias intercostal, mamaria interna, subclavia e innominada.

La rama pulmonar interrumpida generalmente es contralateral al arco aórtico, por lo que es más frecuente que se afecte la arteria pulmonar derecha, en este caso, suele ser asintomática. La interrupción de la arteria pulmonar izquierda se asocia con frecuencia a un arco aórtico derecho y a otras anomalías cardiovasculares congénitas como la tetralogía de Fallot.

**Clínica:** pueden ser asintomáticos, pero la mayoría desarrollarán síntomas como infecciones recurrentes, hemoptisis y disnea. Un 10% presenta hemoptisis por ruptura de las arterias sistémicas hipertróficas. La

hipertensión pulmonar afecta a un 19% -25% de los pacientes y es el hallazgo más importante para el pronóstico.

Los hallazgos más comunes en la **placa de tórax**:

- Diversos grados de hipoplasia pulmonar, elevación diafragmática ipsilateral y el desplazamiento del mediastino hacia el lado afectado.
- Hiperinsuflación compensatoria del pulmón contralateral que se hernia hacia el hemitórax afectado.
- Opacidades reticulares subpleurales debidas a los vasos colaterales sistémicos que irrigan el pulmón afectado.
- Muecas en las costillas ipsilaterales, cuando los vasos colaterales dependen de ramas de las arterias intercostales.

El **TCMD**:

- Muestra de manera óptima la arteria pulmonar anormal, que puede estar completamente ausente o terminar a 1 cm de su origen.
- Visualiza las arterias sistémicas hipertrofiadas.
- Anomalías asociadas: engrosamiento aserrado pleural y bandas parenquimatosas a nivel subpleural representando las anastomosis de las arterias sistémicas colaterales y transpleurales con las arterias pulmonares distales.

**Tratamiento:** en niños y adultos jóvenes puede intentarse la revascularización de la arteria pulmonar con reimplantación o derivación del segmento afectado. Cuando la malformación se detecta en la edad adulta el tratamiento es sintomático, pudiendo embolizar las arterias sistémicas en casos de hemoptisis recurrente o realizar una neumectomía para el control definitivo de la hemorragia persistente.

**2. Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda ("pulmonary artery sling") (Fig. 4 y Fig. 5):** Incidencia de 59/1.000.000 de personas. También conocida como arteria pulmonar izquierda aberrante, es una malformación donde la arteria pulmonar izquierda se origina en la cara posterior del segmento extrapericárdico de la arteria pulmonar derecha y pasa entre la tráquea y el esófago para llegar al hilum izquierdo, formando un cabestrillo (sling) alrededor de la tráquea distal y el bronquio principal derecho proximal.

**Clínica:** Los afectados pueden clasificarse en dos grupos, uno con un patrón traqueobronquial normal que incluye adultos asintomáticos, y otro con una o más malformaciones del árbol traqueobronquial (ej Estenosis de un segmento largo de la tráquea o ausencia de la pars membranácea) y/o cardiovasculares con una mortalidad y la morbilidad elevadas durante la infancia. Los pacientes sintomáticos normalmente presentan estridor, sibilancias e infecciones pulmonares recurrentes.

**Radiografía de tórax:**

- Placa antero-posterior: opacidad anómala en el ángulo traqueobronquial.
- Placa lateral: opacidad redondeada situada entre la tráquea y el esófago.

La **TCMD** muestra el origen y el curso anómalo de la arteria y facilita la evaluación de la vía aérea a través de MPR y técnicas de reconstrucción 3D.

**Tratamiento:** depende de las anomalías asociadas, particularmente del árbol traqueobronquial.

**3. Dilatación idiopática del tronco de la pulmonar (Fig. 6):**

Anomalia poco frecuente que se caracteriza por la dilatación anómala del tronco pulmonar, con c sindilatación de las arterias pulmonares principales. Se trata de una condición benigna y no progresiva y los pacientes afectados son asintomáticos. El diagnóstico se hace después de haber excluido otras causas de dilatación del tronco de la arteria pulmonar (alteración de la válvula pulmonar, hipertensión pulmonar) y confirmar una presión normal en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Los principales diagnósticos diferenciales incluyen la estenosis congénita valvular pulmonar y la hipertensión arterial pulmonar.

#### **Radiografía de tórax:**

- Aumento del tronco pulmonar, que se manifiesta como una opacidad convexa que simula una masa mediastínica.

#### **TCMD:**

- Aumento del tronco principal de la arteria pulmonar, no se observa aumento de la relación arteria/bronquio intraparenquimatoso.

#### **4. Estenosis valvular pulmonar (Fig. 7):**

Es congénita en el 95% de los casos y representa aproximadamente el 10% de los pacientes con cardiopatía congénita. La estenosis valvular pulmonar representa el 90% de los casos siendo el tipo más común, seguida por los tipos subvalvular y supravalvular. Se caracteriza por la fusión de las valvas de la válvula en las comisuras.

**Clínica:** los síntomas dependen de la gravedad de la estenosis, si es leve son asintomáticos. Con estenosis pulmonar moderada o grave pueden presentar signos y síntomas de congestión venosa sistémica similar a la insuficiencia cardíaca congestiva.

#### **Radiografía de tórax:**

- Aumento del tronco pulmonar y de la arteria pulmonar izquierda (por la dirección del jet post-estenosis).
- Debido a que la arteria pulmonar derecha es de tamaño normal, los hilos pueden ser asimétricos.

#### **La TCMD:**

- Dilatación postestenótica del tronco pulmonar y de la arteria pulmonar izquierda.
- Dilatación del ventrículo derecho, en ocasiones
- Las valvas de la válvula pulmonar pueden estar engrosadas y calcificadas.

#### **La RM:**

- Útil en la evaluación de la morfología de la válvula pulmonar y la caracterización del flujo anómalo asociado con la estenosis pulmonar.
- Puede observarse el engrosamiento y la fusión de las valvas de la válvula y estrechamiento del orificio de la válvula.
- Se pueden identificar anomalías morfológicas adicionales tales como la reducción del movimiento valvular y la hipertrofia ventricular derecha.

**Tratamiento:** depende de las consecuencias hemodinámicas, cuando no existe ningún otro defecto cardíaco puede utilizarse la valvuloplastia con globo percutáneo. En ocasiones se precisa el reemplazo de

la válvula pulmonar.

## **VENAS PULMONARES:**

### **1. Estenosis/ atresia de las venas pulmonares:**

La estenosis de las venas pulmonares suele ser adquirida (cirugía reparadora de anomalías ablación de venas pulmonares). Las estenosis congénitas son raras y parecen debidas a un crecimiento incontrolado de los fibroblastos provocando engrosamiento y estenosis de la vena.

**Clínica:** los pacientes afectados presentan síntomas similares a un edema pulmonar incluyendo cianosis, disnea, hipertensión pulmonar, infecciones respiratorias recurrentes e hemoptisis.

### **Radiografía de tórax:**

Muestra los cambios propios de un drenaje venoso pulmonar disminuido e hipertensión venosa pulmonar resultante.

- Disminución de volumen del pulmón afectado.
- Engrosamiento de los septos interlobulares y un incremento de las opacidades reticulares difusas en todo el pulmón afectado compatibles con edema pulmonar.

**TCMD:** el segmento de vena pulmonar afectado aparece estenosado con paredes engrosadas, en general, se localiza en la desembocadura de la vena en la aurícula izquierda.

- En etapas avanzadas de la enfermedad, la afectación puede extenderse e a las porciones más distales de la vena pulmonar.
- Puede asociar derrame pleural ipsilateral, septos interlobulares engrosados y opacidades en vidrio deslustrado por el edema pulmonar unilateral.

**Tratamiento:** en casos de estenosis de un segmento corto, dilatación con balón y colocación de un stent, sin embargo, en las estenosis de segmento largo el tratamiento es el trasplante pulmonar.

### **2. Varices pulmonares (Fig. 8):**

Se caracterizan por la dilatación aneurismática de un segmento de vena pulmonar, por lo general en su unión con la aurícula izquierda. La mayoría son congénitas, pero pueden ser adquiridas, en el contexto de una valvulopatía mitral o una de hipertensión pulmonar.

**Clínica:** la mayoría de los pacientes son asintomáticos observándose las varices de manera incidental. Rara vez pueden presentar complicaciones como hemoptisis o trombosis.

### **Radiografía de tórax:**

- Opacidades nodulares o tubulares de paredes bien definidas cerca de los márgenes de la silueta cardio-mediastínica que pueden variar con las maniobras de Valsalva. Pueden confundirse con procesos infecciosos o neoplásicos.

La **TCMD** con contraste se considera actualmente la técnica de imagen de elección:

- Muestra la dilatación aneurismática de un segmento de vena pulmonar.
- La ausencia de una arteria aferente la diferencia de una malformación arteriovenosa.

**Tratamiento:** la cirugía solo está indicada en los casos que presenten hemoptisis de repetición o en los que haya un gran aumento de calibre.

### **3. Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP): síndrome del pulmón hipogenético y otros drenajes pulmonares venosos anómalos:**

El DVPAP puede dividirse en dos grandes grupos: el síndrome del pulmón hipogenético (síndrome de la Cimitarra) que consiste en una malformación del pulmón derecho y una vena pulmonar derecha anómala fácilmente identificable en las placas de tórax y otras formas de DVPAP que no asocian anomalías pulmonares y que normalmente son asintomáticas.

#### **SÍNDROME DEL PULMÓN HIPOGENÉTICO/ SÍNDROME DE LA CIMITARRA (Fig. 9 y Fig. 10):**

Es un tipo de DVPAP en el que la vena pulmonar anómala es la vena de drenaje para una parte o todo el pulmón derecho, desembocando en la vena cava inferior ya sea por encima o por debajo del diafragma aunque en ocasiones puede desembocar en las venas hepáticas porta, ácigos, seno coronario o aurícula derecha. Generalmente se asocia con varios grados de hipoplasia pulmonar derecha, con una arteria pulmonar hipoplásica o aplásica y dextrocardia. Debido al drenaje pulmonar anómalo, se ocasiona un shunt izquierda-derecha. El pulmón derecho suele presentar una lobulación anormal (con frecuencia sólo dos lóbulos), y el patrón broncográfico imita al del pulmón izquierdo. Un 25% de los pacientes presentan anomalías cardíacas congénitas, la más común, la comunicación interauricular. Otras anomalías asociadas son el quiste broncogénico, secuestro pulmonar, pulmón en herradura y anomalías diafragmáticas.

**Clínica:** en un 10% de los casos no se observan síntomas y la anomalía se descubre incidentalmente en una placa de tórax. Los síntomas dependen de la magnitud del shunt izquierda-derecha asociado y posible desarrollo de hipertensión pulmonar.

#### **Radiografías de tórax:**

- Pueden ser diagnósticas observando la vena pulmonar anómala como una opacidad de orientación vertical curvilínea en el hemitórax derecho (similar a una cimitarra).
- Pulmón derecho con pérdida de volumen e hiperinsuflación del pulmón contralateral.

#### **La TCMD:**

- Permite evaluar el trayecto de la vena anómala y su lugar de drenaje.
- Hipoplasia del pulmón derecho, lobulación y árbol bronquial anómalo.
- Otros hallazgos incluyen una arteria pulmonar derecha hipoplásica o ausente, hipertrofia de circulación sistémica, ausencia de VCI, diafragma accesorio, pulmón en herradura y cardiopatías congénitas.

**Tratamiento:** en adultos está raramente indicado aunque depende de las anomalías cardíacas asociadas. La mayoría de veces el tratamiento implica la reimplantación de la vena pulmonar anómala en la aurícula izquierda o en la interrupción del suministro arterial sistémico del pulmón.

#### **DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO AISLADO O ASOCIADO A CARDIOPATÍA (Fig. 11, Fig. 12 y Fig. 13):**

Puede asociarse a enfermedades cardíacas congénitas o, más frecuentemente, ser un hallazgo aislado. Se produce cuando una o más venas pulmonares drenan directamente a la circulación sistémica, normalmente ipsilateral, produciendo un cortocircuito izquierda-derecha. El DVPAP derecho suele drenar en la vena ácigos, vena cava superior, aurícula derecha, vena cava inferior o venas suprahepáticas, y el DVPAP izquierdo drena en la vena vertical, el sistema hemiacigos o el seno coronario.

### **Tipos:**

1. Parcial: cuando una o más venas, pero no todas, están conectadas con la circulación sistémica. Estos drenajes se asocian en un 90% de casos con una CIA tipo seno venoso.

- DVPAP del LSD drenando a la porción caudal de la vena cava superior, justo por encima de la aurícula.
- DVPAP del LSI el drenaje se realiza a través de la vena vertical en la vena innominada izquierda.

2. Total: predomina en la edad pediátrica. No existe conexión de ninguna de las venas pulmonares con la aurícula izquierda. Comprende un amplio espectro de cardiopatías.

**Clínica:** la mayoría de los pacientes con DVPAP aislado son asintomáticos.

**Radiografía de tórax:** puede ser normal, aunque si el shunt izquierda derecha es importante podremos observar un aumento de la circulación pulmonar y de las cavidades cardíacas derechas.

**TCMD:** muestra los vasos pulmonares de manera detallada incluyendo el curso de las venas pulmonares anómalas.

### **4. Vena pulmonar aberrante ("Meandering pulmonary vein") (Fig. 14):**

Vena pulmonar con un trayecto sinuoso anómalo pero con drenaje normal en la aurícula izquierda y por tanto no hay shunt.

**Clínica:** asintomáticas y casi siempre se descubren incidentalmente en una placa o un TC torácico.

### **Radiografía de tórax:**

- Casi siempre se asocian con anomalías de calibre y número de venas pulmonares.
- Opacidades tubulares arciformes o tortuosas.
- A menudo siguen un trayecto en "asa de cubo".

### **TCMD:**

- Permite observar la vena anómala en todo su trayecto, que va a drenar a la aurícula izquierda.
- Pueden detectarse anomalías asociadas como la hipoplasia arterial pulmonar, una arteria pulmonar dilatada o tortuosa, malformaciones broncopulmonares, arterias sistémicas anormales y DVPAP en una zona diferente del pulmón.

**Tratamiento:** el manejo del paciente depende de los síntomas y las anomalías pulmonares asociadas.

## **ANOMALÍA COMBINADA ARTERIAL Y VENOSA**

## **1. Malformaciones arteriovenosas (MAV) (Fig. 16 y Fig. 16):**

Es el resultado de un defecto focal en el desarrollo de la red capilar pulmonar. Este defecto provoca una comunicación directa entre una rama arterial pulmonar y su vena pulmonar adyacente, sin paso por la red capilar. La mayoría son congénitas, asociadas al síndrome autosómico dominante de Rendu-Osler-Weber.

Se llaman MAV simples si los vasos nutricios proceden de la misma arteria segmentaria y complejas si proceden de varias arterias segmentarias.

**Manifestaciones clínicas:** podemos encontrar MAV en las siguientes situaciones:

- Asintomáticos: hallazgo incidental en una placa de tórax o un TC de rutina.
- Hipoxia, cianosis: si existe un shunt importante
- Embolia paradójica séptica o trombótica (comunicación directa arteria pulmonar-vena pulmonar)
- Sangrado: ruptura en un bronquio (hemoptisis) o en la cavidad pleural (hemotórax).
- En el estudio del síndrome de Rendu-Osler-Weber (tríada clínica de epistaxis, telangiectasias e historia familiar previa).

## **Radiografía de tórax:**

- Una o múltiples imágenes nodulares o serpiginosas bien circunscritas de densidad tejidos blandos de predominio en los lóbulos inferiores (50% a 70%).
- En raras ocasiones, puede observarse la arteria nutricia, la vena de drenaje dilatada o ambas como una opacidad curvilínea que surge desde la lesión dirigiéndose a mediastino.

**TCMD (técnica de elección):** proporciona información fundamental previa a la embolización:

- Permite la identificación de la MAV y la de sus vasos nutricio y de drenaje, determinando si es simple o compleja.
- El número de MAV y el tamaño de las arterias nutricias y venas de drenaje son importantes para la planificación del tratamiento.
- Las reconstrucciones MPR y 3D son especialmente útiles en casos de MAV complejas.

El **tratamiento** generalmente se realiza cuando las arterias nutricias miden más de 3mm de diámetro. La embolización endovascular con coils u oclusión con balón son la técnica de elección.

## **ARTERIAS SISTÉMICAS**

### **1. Secuestro broncopulmonar (Fig. 17):**

Segmento de parénquima pulmonar no funcional separado del árbol traqueobronquial que presenta un aporte vascular sistémico. La irrigación sistémica generalmente proviene de la aorta torácica descendente, pero en el 20% proviene de la aorta abdominal superior. Ésta anomalía puede ser intralobar o extralobar: el secuestro intralobar se encuentra dentro de la pleura visceral del pulmón, mientras que el secuestro extralobar está separado del pulmón normal y envuelto con su propia membrana pleural.

Los secuestros intralobares son más frecuentes que los extralobares (3:1), y en el 95% de los casos, el drenaje venoso es a las venas pulmonares, produciendo un shunt izquierda-izquierda.

Los secuestros extralobares con frecuencia están asociados a otras malformaciones congénitas (hernia diafragmática, malformaciones cardíacas o la malformación congénita de la vía aérea pulmonar); el drenaje venoso se produce a través de la vena ácigos, hemiacigos y vena cava inferior (VCI), produciéndose un shunt izquierda-derecha. Por este motivo los secuestros extralobares suelen diagnosticarse en el periodo neonatal, mientras que los intralobares en adultos.

**Manifestaciones clínicas:** los secuestros intralobares a menudo son asintomáticos y un hallazgo incidental en la placa de tórax o la TC. Las manifestaciones clínicas más comunes son las infecciones recurrentes y hemoptisis por sangrado de la arteria sistémica, con frecuencia malformada. Los secuestros extralobares al no comunicar con el pulmón, rara vez se infectan.

### **Radiografía de tórax:**

- Masa pulmonar focal homogénea en el segmento posterior y basal de un lóbulo inferior, más frecuentemente izquierdo, contiguo con el hemidiafragma.
- Otros hallazgos menos frecuentes incluyen un área focal radioluciente, masa quística o vasos prominentes en el lóbulo inferior.
- Raras veces la arteria sistémica aberrante puede ser evidente.

### **TCMD:**

#### 1. Secuestro intralobar:

- Áreas focales de radiolucencia o lesión quística compleja con cavitación interna que puede contener niveles hidroaéreos.
- Otros hallazgos menos frecuentes pueden ser quistes y nódulos, masa sólida, impactos mucosos y calcificaciones.
- Vaso arterial anómalo y drenaje venoso típicamente a la vena pulmonar inferior.
- Áreas de enfisema o de atrapamiento aéreo en el pulmón adyacente a la lesión tanto en el secuestro intralobar como extralobar.

#### 2. Secuestro extralobar:

- Opacidad homogénea o masa de márgenes bien definidos.
- Ocasionalmente áreas quísticas.
- Vaso arterial anómalo y drenaje venoso vía sistémica a través de la vena ácigos, hemiacigos y VCI.

**Tratamiento:** resección quirúrgica (infección recurrente/hemoptisis). También es posible la embolización de la irrigación arterial anómala como tratamiento alternativo.

#### **2. Irrigación sistémica a parénquima pulmonar sano (Fig. 18):**

Arteria sistémica que se dirige al pulmón normal, sin otras alteraciones asociadas.

**Clínica:** Pueden ser asintomáticos, presentar hemoptisis o hemotórax (ruptura de la arteria anómala), insuficiencia cardíaca secundaria a un shunt izquierda-izquierda entre la arteria anormal y el retorno venoso pulmonar.

**Radiografía de tórax:** normales, excepto en los casos en los que la arteria anómala es muy larga o aneurismática.

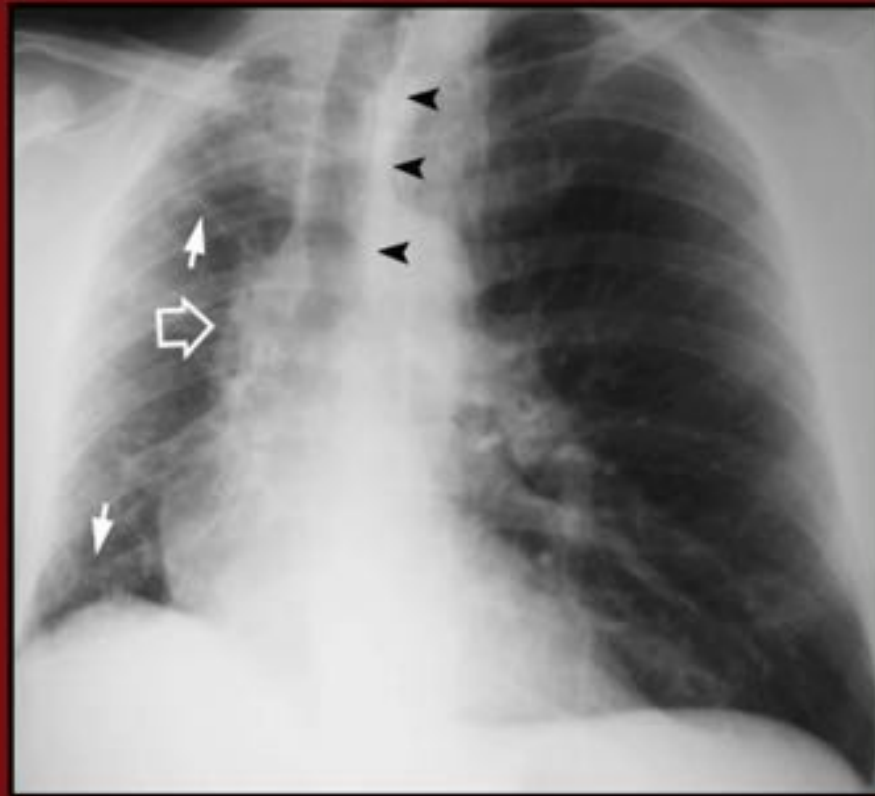


## TCMD:

- La arteria sistémica nace de la aorta torácica o abdominal y se dirige al lóbulo inferior a través del ligamento pulmonar inferior. Normalmente sigue un trayecto ascendente y después descendente hasta dividirse en múltiples ramas en los segmentos basales que simulan el trayecto y la distribución de las arterias pulmonares. La arteria sistémica anómala puede presentar lesiones ateromatosas como placas calcificadas y dilataciones o estenosis, incluso en adultos jóvenes.
- Otros hallazgos que pueden observarse son dilataciones bronquiales en el segmento posterior y basal y aspecto en vidrio deslustrado del parénquima irrigado debido a un aumento de perfusión o a hemoptisis.

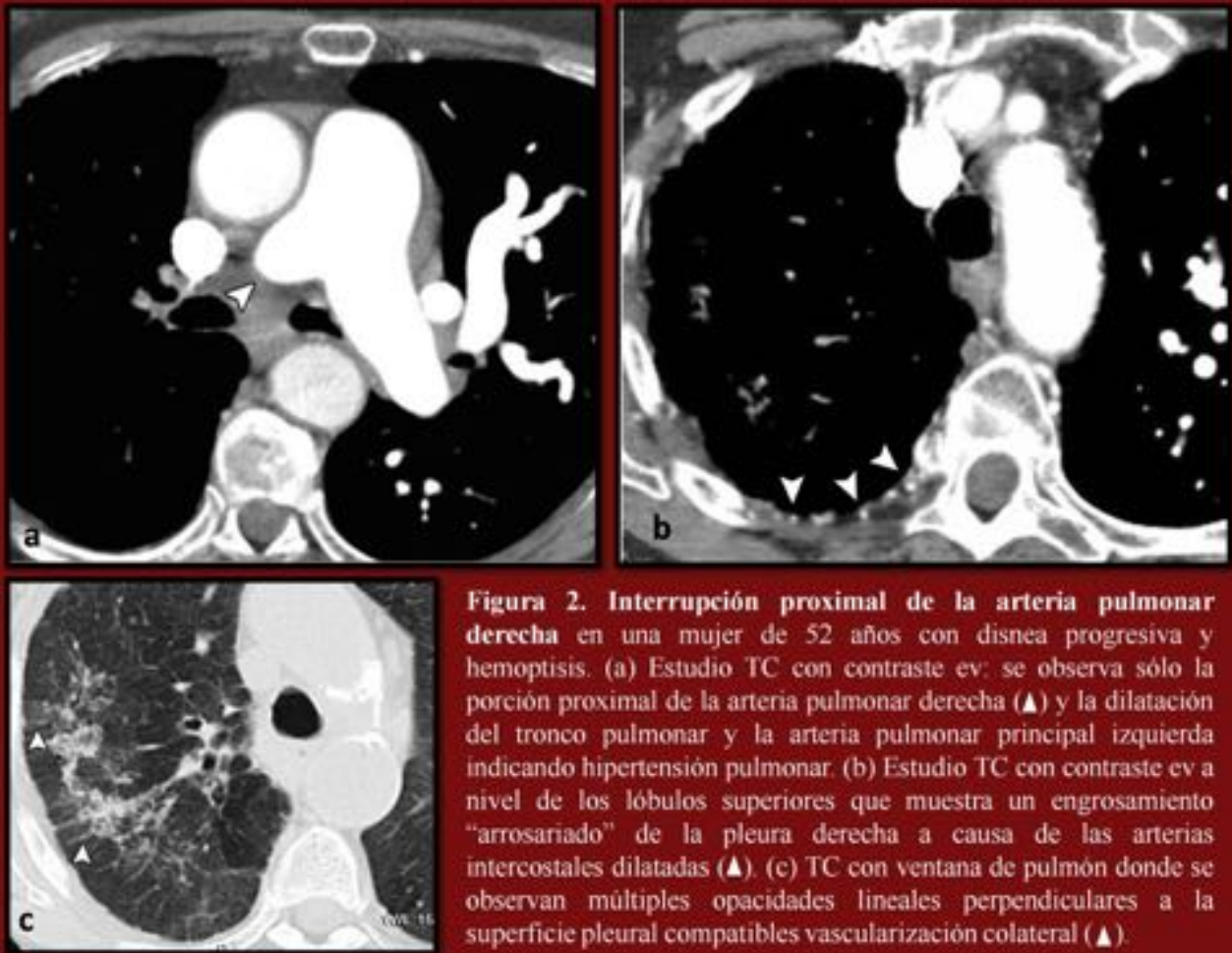
**Tratamiento:** actualmente se realiza embolización mediante coils del vaso anómalo. Anteriormente cirugía con la ligadura de la arteria anómala y resección del segmento pulmonar afectado.

## Imágenes en esta sección:

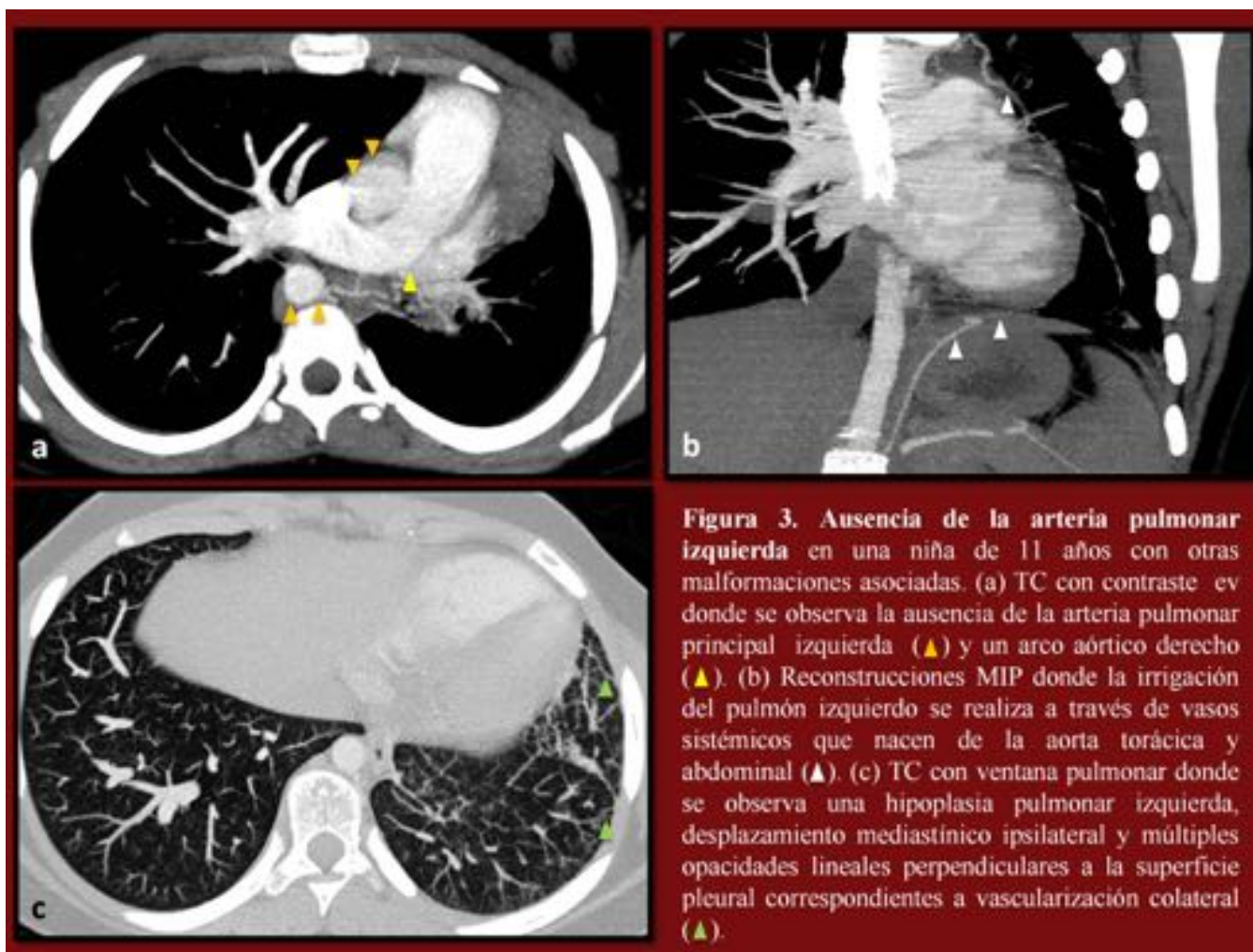


**Figura 1. Interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha en varón de 48 años asintomático.** (a) La placa de tórax muestra una disminución de volumen del hemitórax derecho, desplazamiento mediastínico (▲), ausencia de la sombra de la arteria pulmonar derecha (◻), y opacidades lineales que corresponden a colaterales sistémicas (→). El paciente no manifestó hipertensión pulmonar.

**Fig. 1:** Interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha.



**Fig. 2:** Interrupción proximal de la arteria pulmonar derecha.



**Fig. 3:** Interrupción proximal de la arteria pulmonar izquierda.

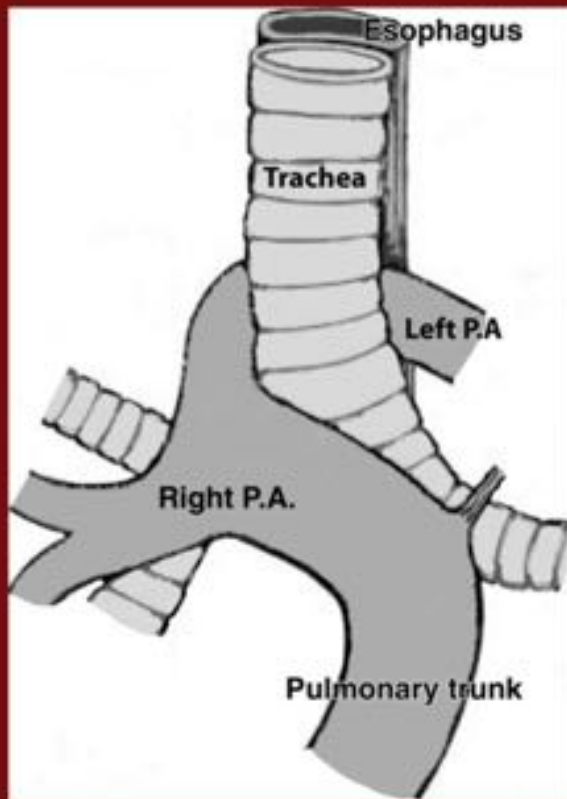
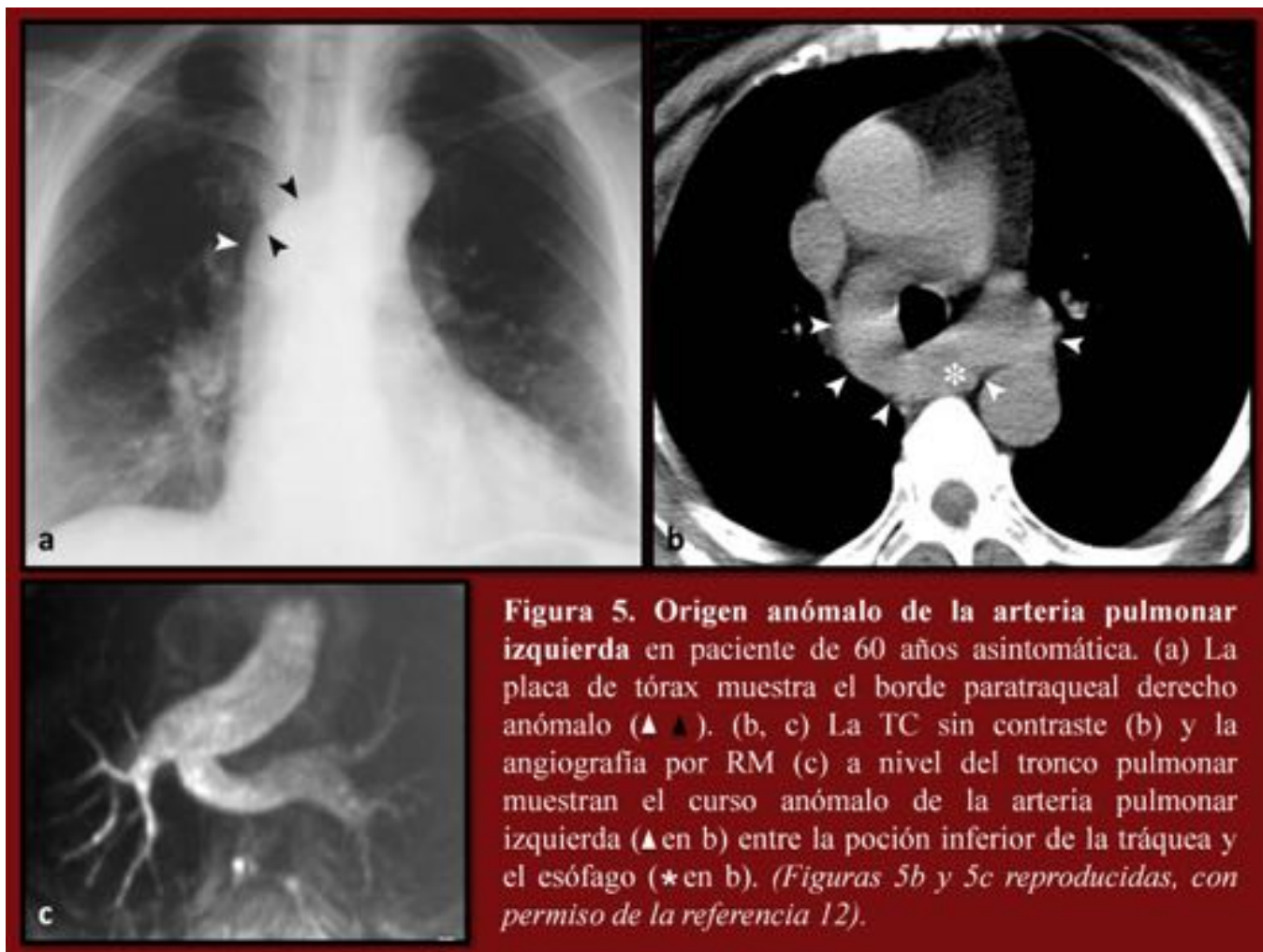
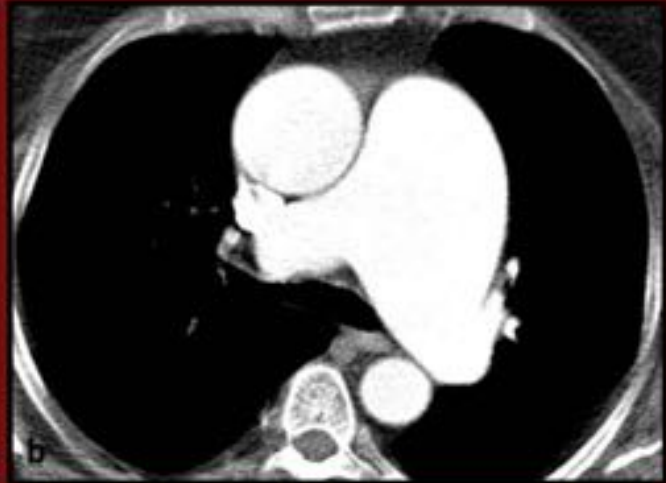
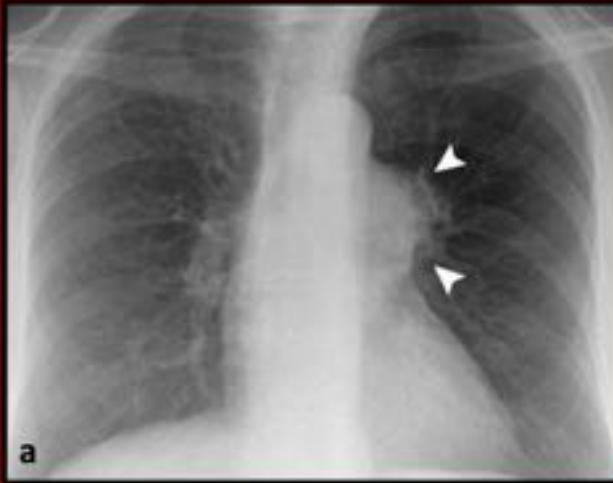


Figura 4. Esquema donde se muestra el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (P.A.) que se origina de la cara posterior de la arteria pulmonar derecha y llega al hilio izquierdo mediante el paso entre la tráquea y el esófago.

**Fig. 4:** Esquema del origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda.



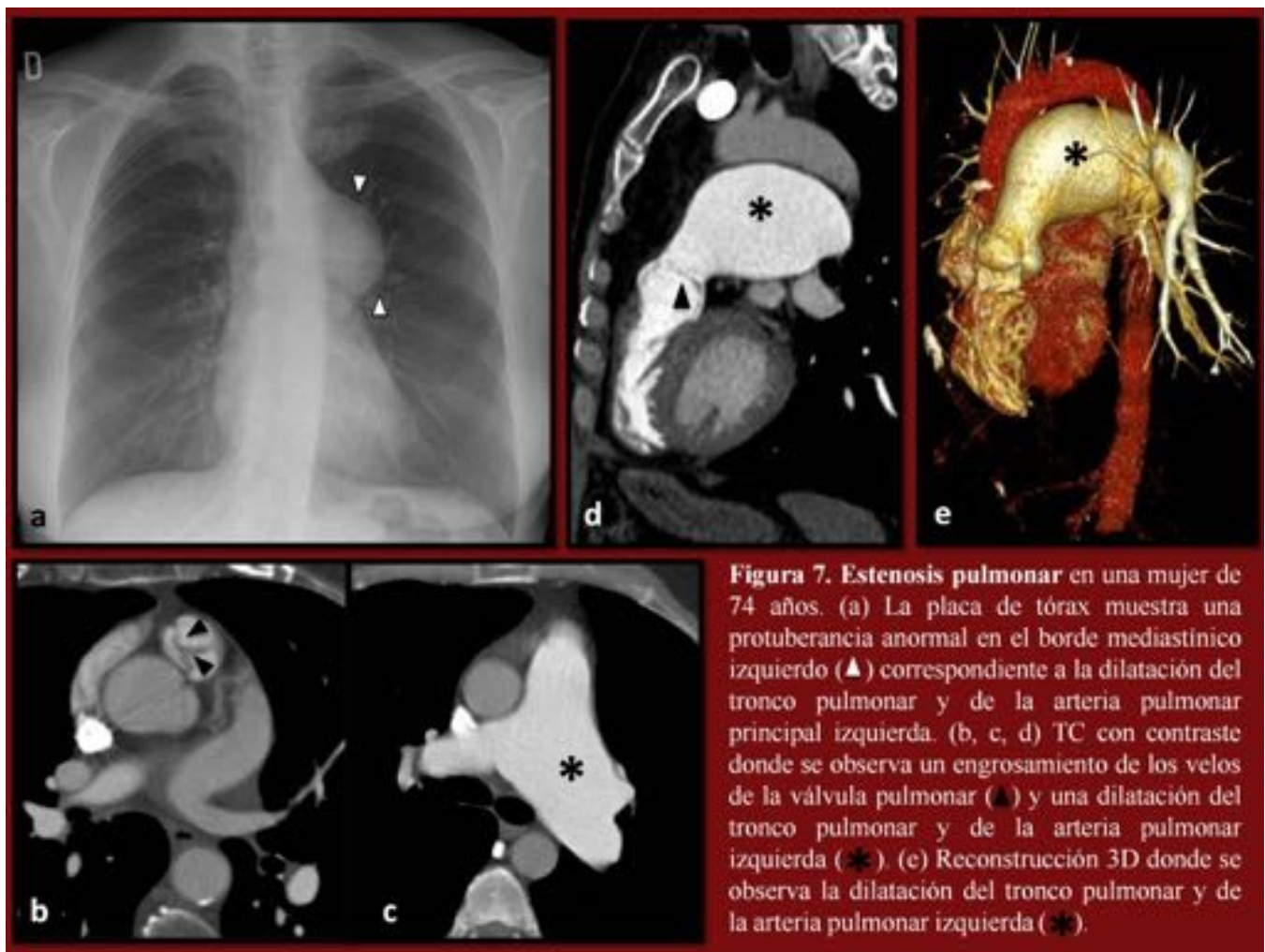
**Fig. 5:** Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda.



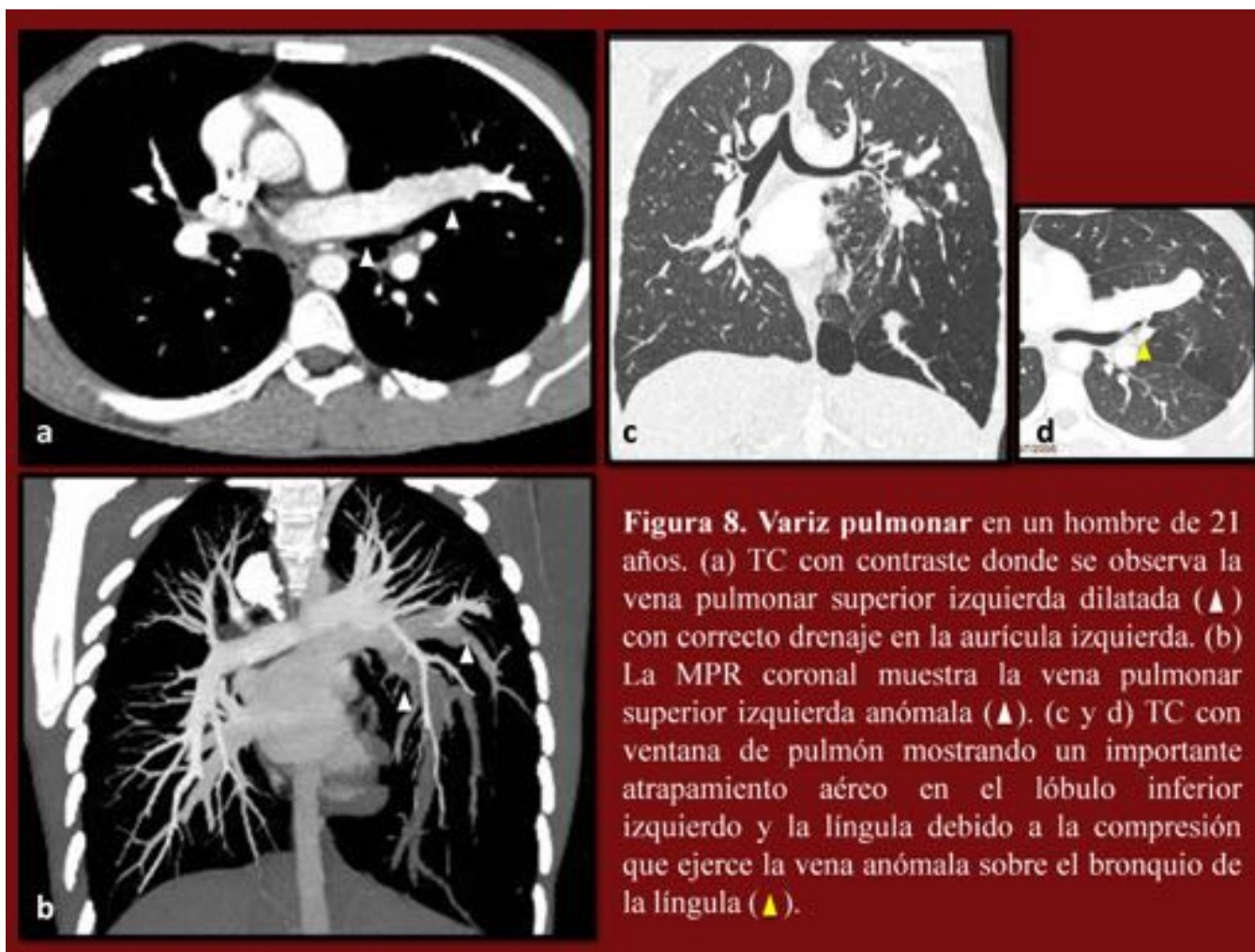
**Figura 6. Dilatación idiopática del tronco pulmonar en una mujer de 55 años asintomática. (a) Radiografía de tórax donde se observa una protuberancia anormal en el borde mediastínico izquierdo (▲), imagen sugestiva de masa mediastínica, idéntica a la observada en las radiografías obtenidas 6 años atrás (no mostradas). (b) La TC con contraste muestra una dilatación anormal del tronco pulmonar, con leve dilatación de las arterias pulmonares principales. (c) TC con ventana pulmonar al mismo nivel que (b) muestra el parénquima y los vasos pulmonares normales.**



**Fig. 6: Dilatación idiopática del tronco pulmonar.**

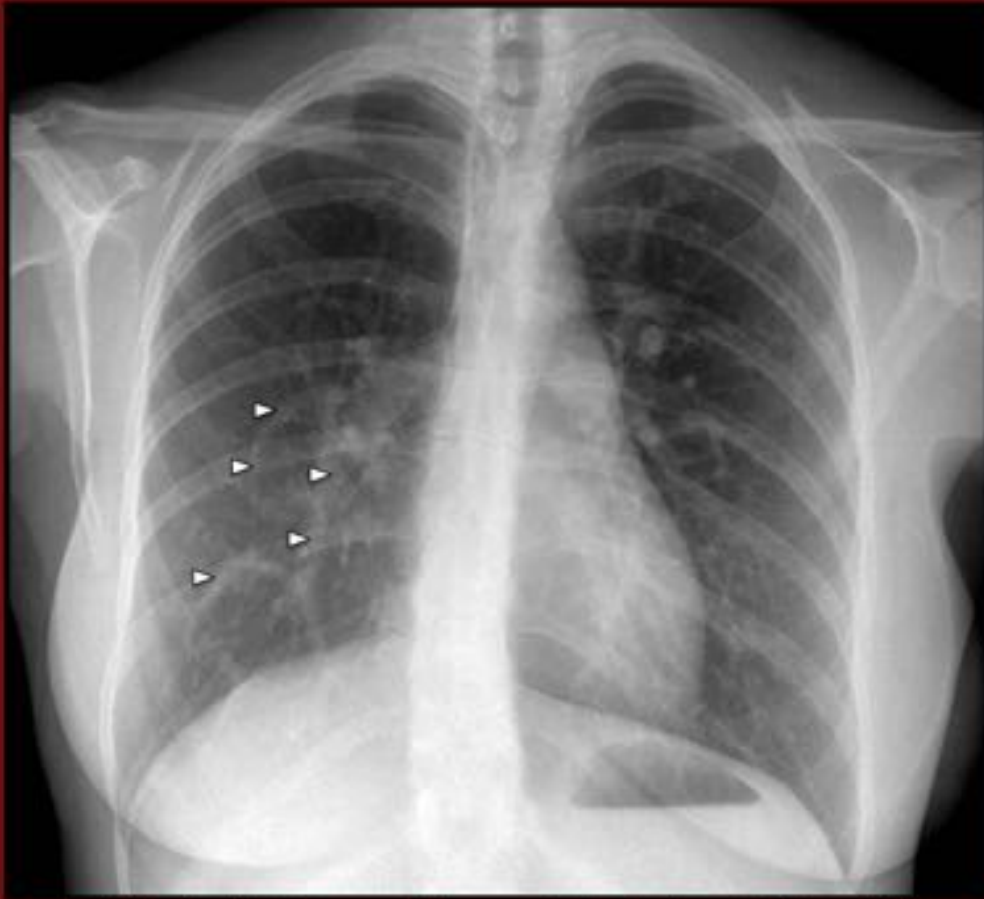


**Fig. 7:** Estenosis pulmonar.



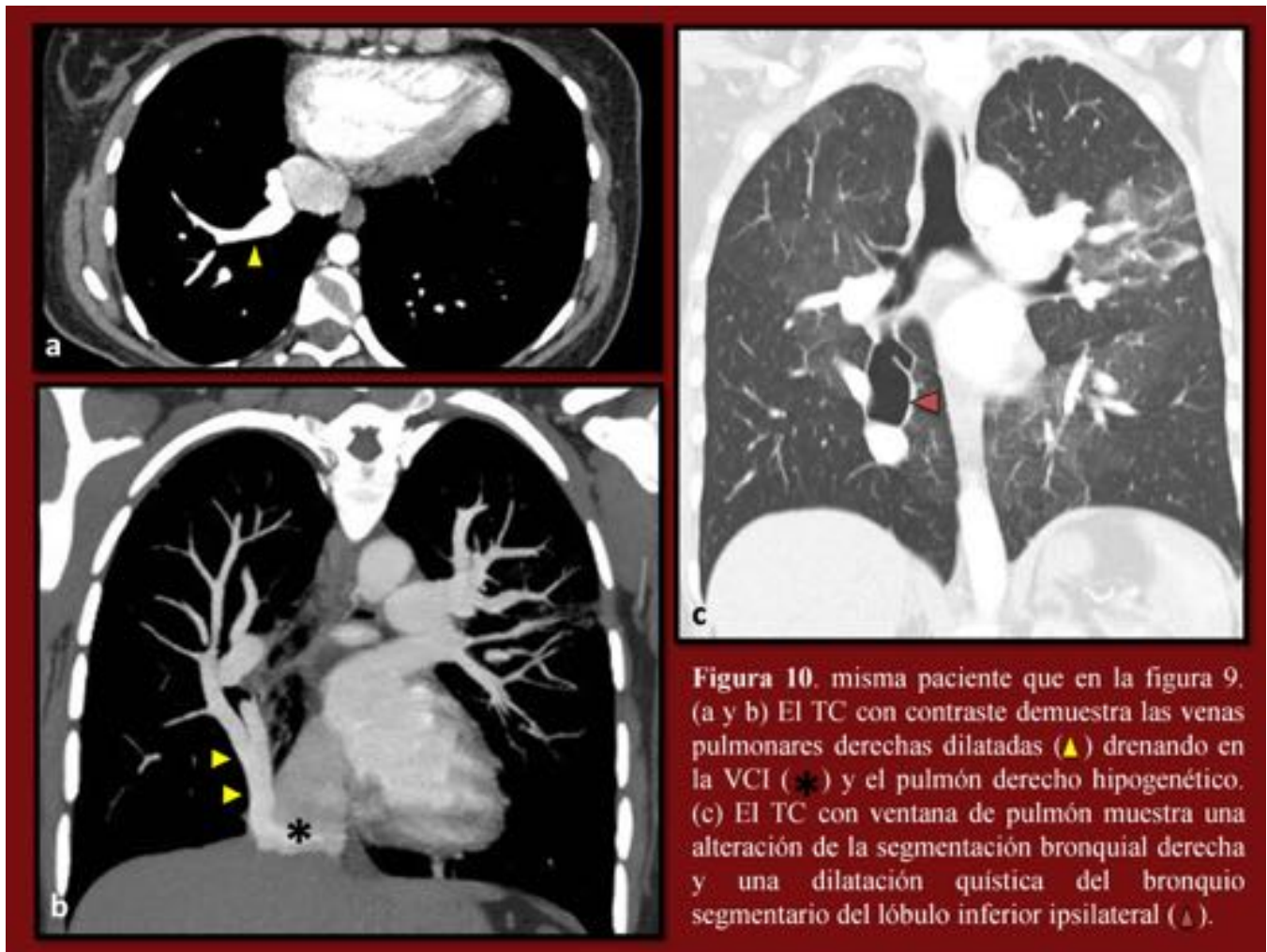
**Fig. 8:** Variz pulmonar.



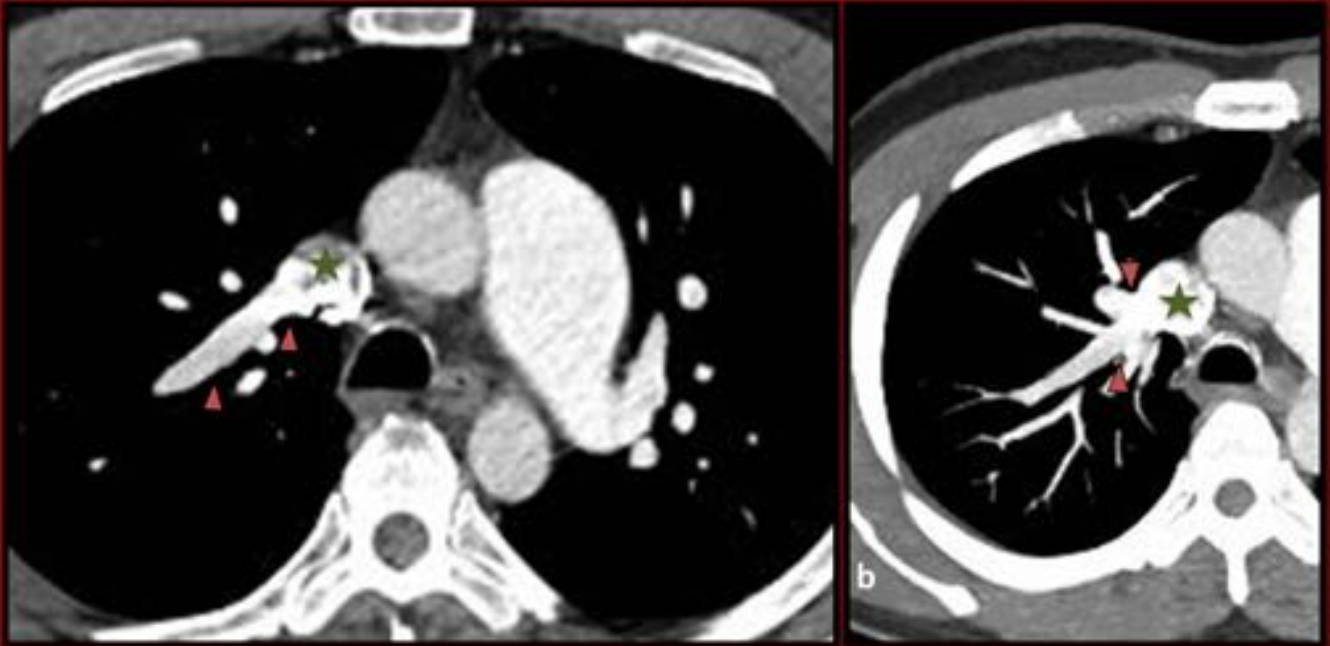


**Figura 9.** Mujer de 34 años con síndrome de la cimitarra. Placa de tórax donde se observan múltiples opacidades tubulares (►) en el hemitórax derecho.

**Fig. 9:** Síndrome de la cimitarra.

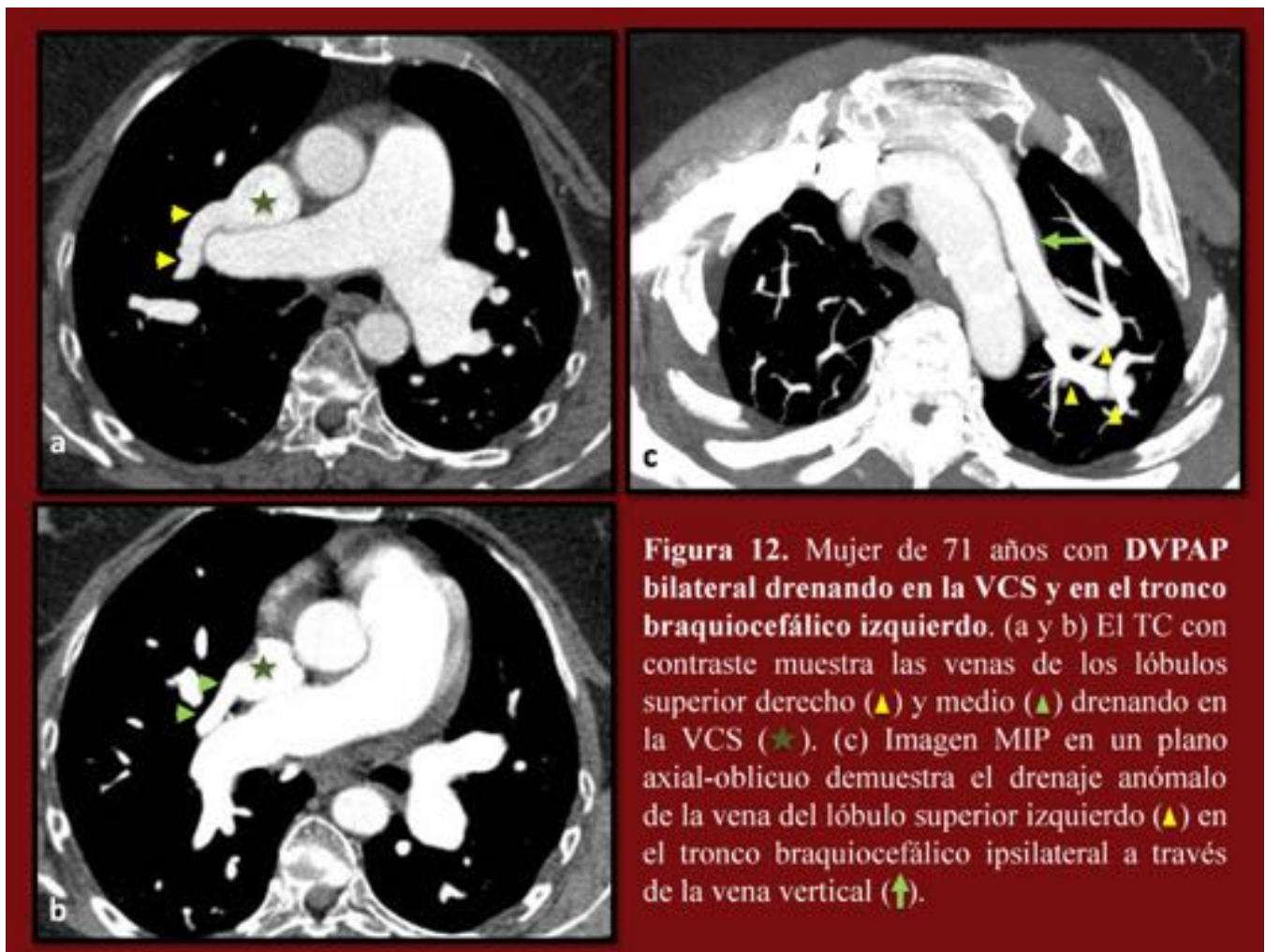


**Fig. 10:** Síndrome de la cimitarra.

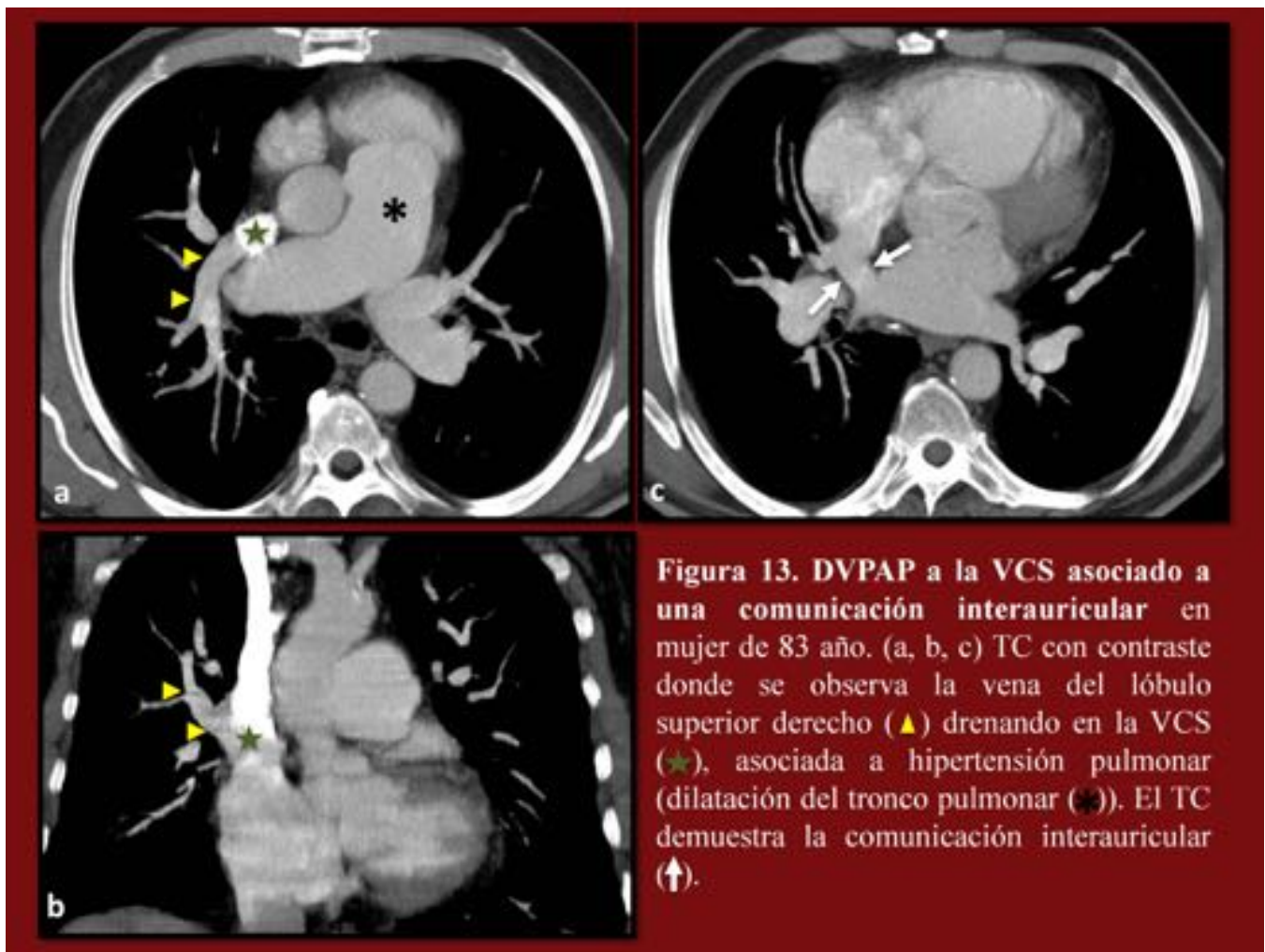


**Figura 11.** Hombre de 45 años con DVPAP drenando a la VCS. (a) TC con contraste (corte axial) y (b) imagen MPR (plano oblicuo-axial) donde se observa la vena del lóbulo superior derecho ( $\blacktriangle$ ) drenando en la VCS ( $\star$ ).

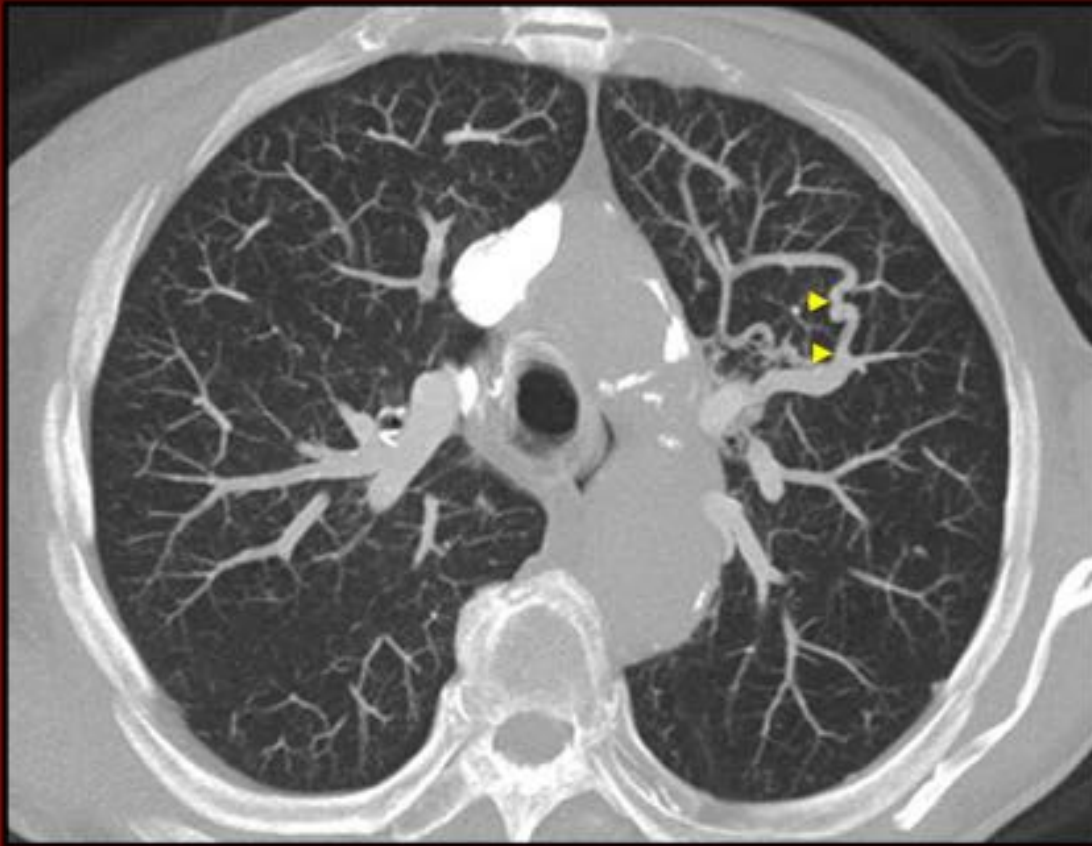
**Fig. 11:** DVPAP drenando a la VCS.



**Fig. 12:** DVPAP bilateral drenando en la VCS y en el tronco braquiocefálico izquierdo.

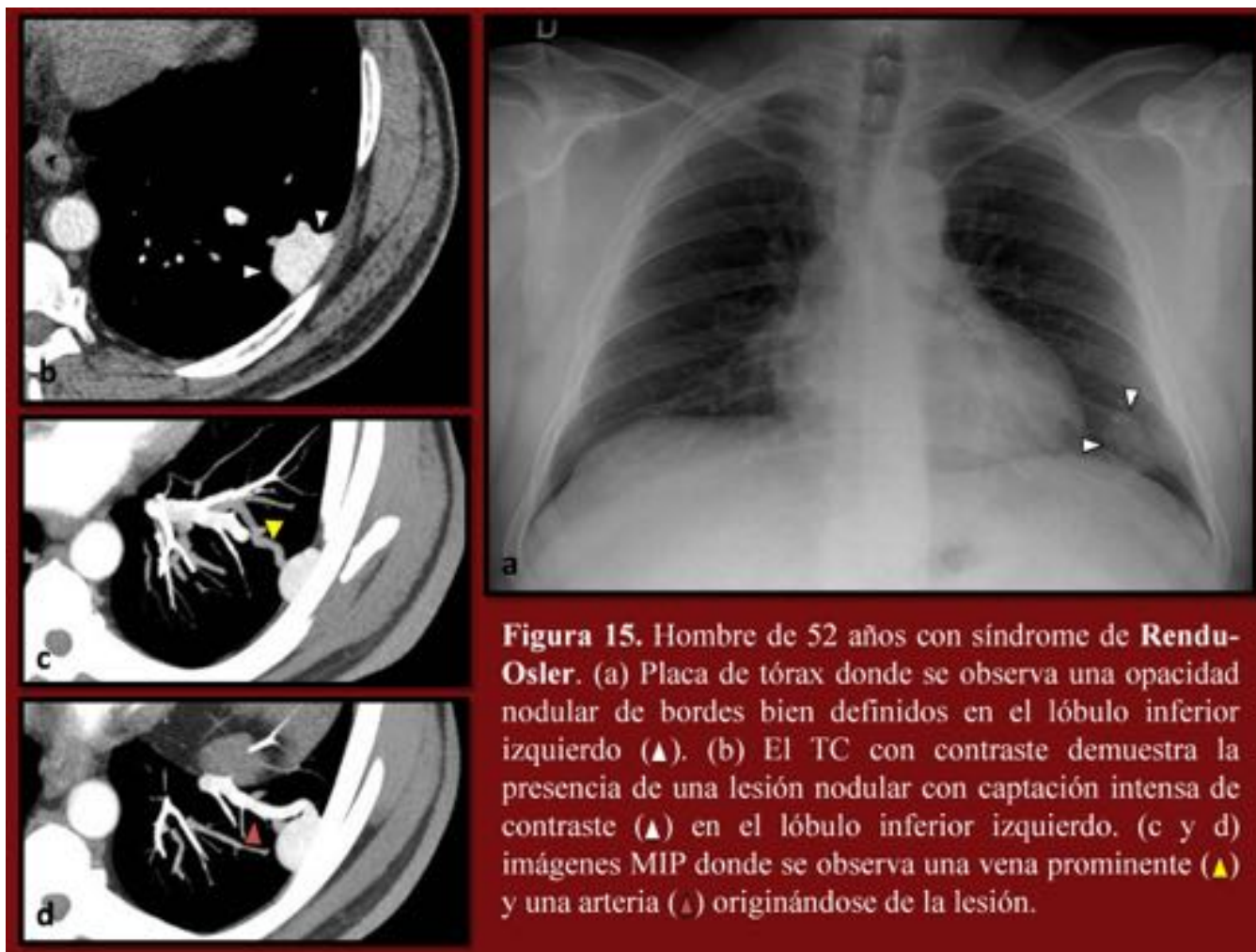


**Fig. 13:** DVPAP a la VCS asociado a una comunicación interauricular.

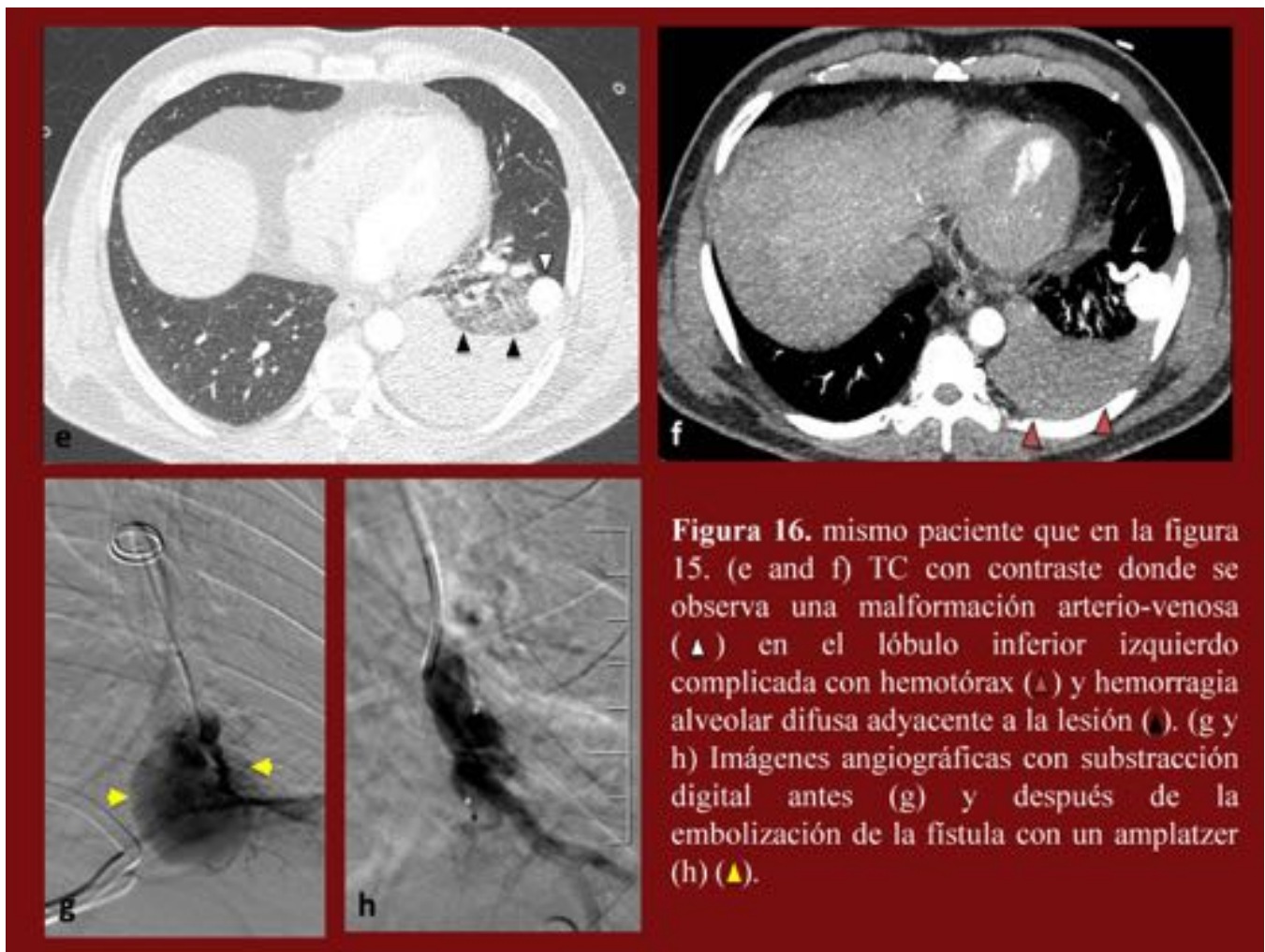


**Figura 14. Vena pulmonar aberrante (meandering pulmonary vein) en paciente de 89 años. Imagen MIP en la que se observa una vena pulmonar en el lóbulo superior izquierdo con un curso aberrante (▶).**

**Fig. 14:** Vena pulmonar aberrante (meandering pulmonary vein).

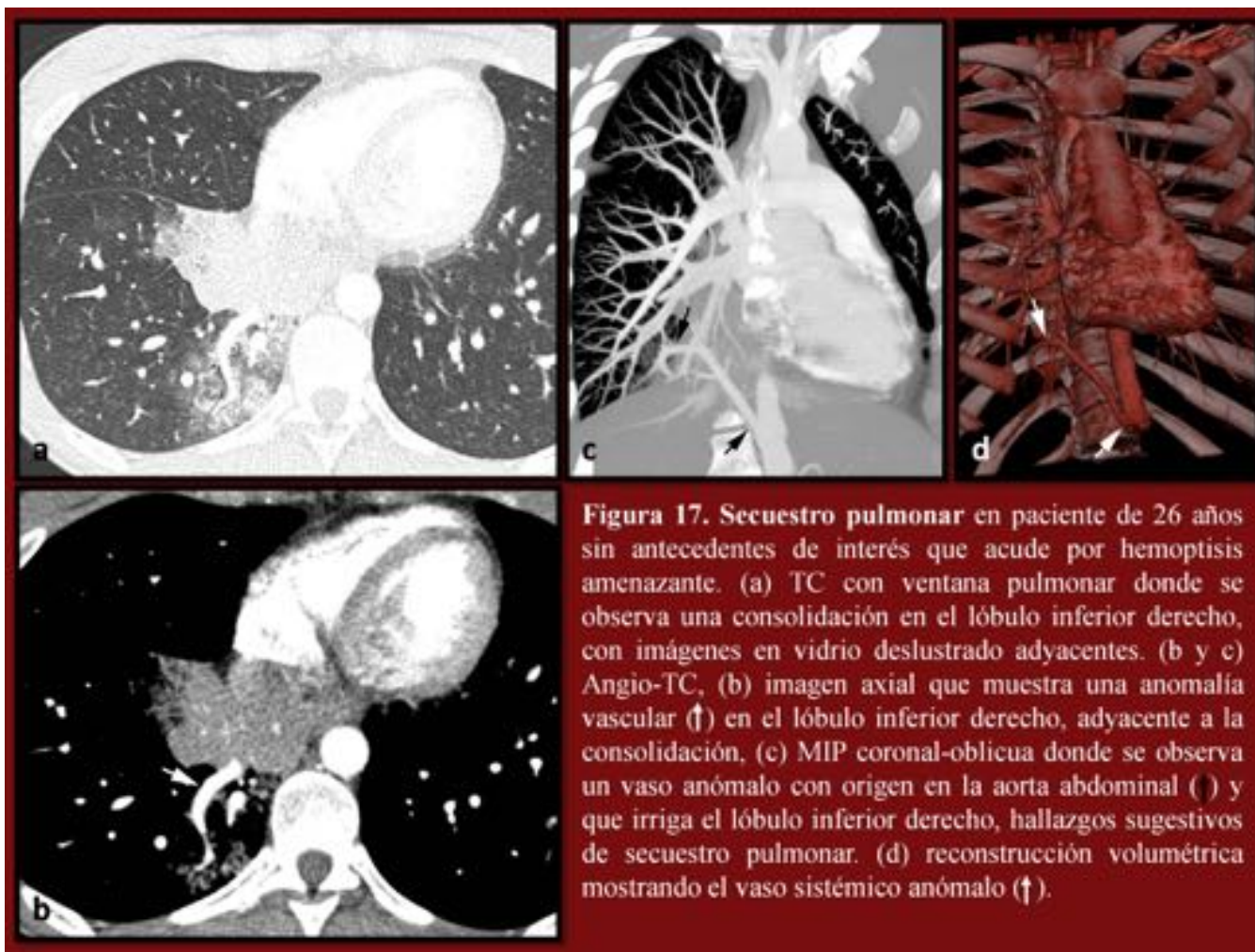


**Fig. 15:** Síndrome de Rendu-Osler.

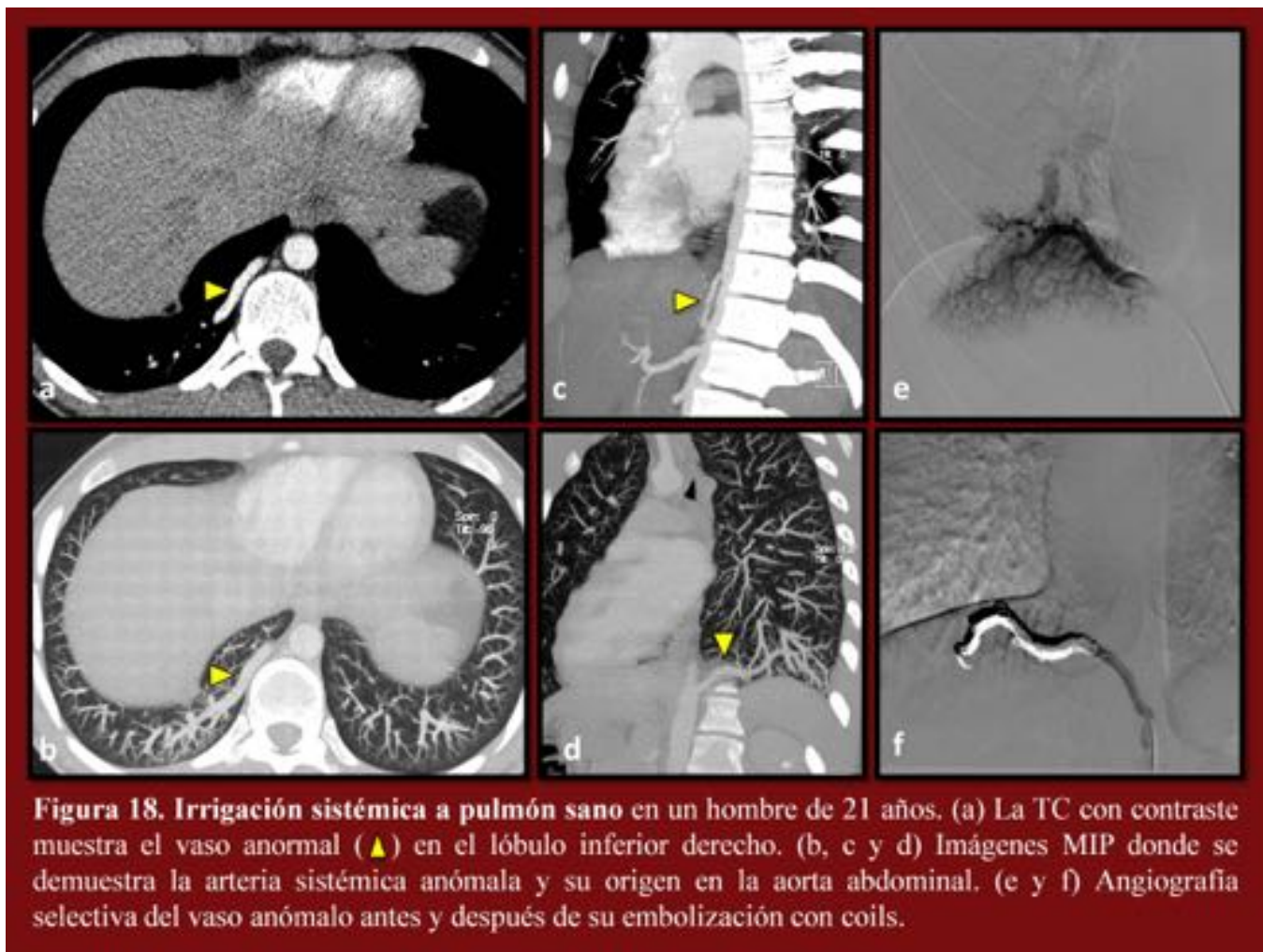


**Fig. 16:** Síndrome de Rendu-Osler.





**Fig. 17:** Secuestro pulmonar.



**Fig. 18:** Irrigación sistémica a pulmón sano.

## Conclusiones

La correcta identificación de estas entidades es esencial para realizar un diagnóstico preciso y un correcto manejo clínico y terapéutico del paciente.

En pacientes con hemoptisis sin patología pulmonar conocida debemos pensar en la posibilidad de patología congénita (secuestro, irrigación sistémica a parénquima pulmonar sano).

En los estudios de hipertensión pulmonar siempre debemos valorar la existencia de drenajes venosos anómalos que pueden ser la causa de la hipertensión pulmonar y además con mucha frecuencia se asocian con defectos septales auriculares.

Debe pensarse en la posibilidad de MAV ante diferentes situaciones clínicas, embolias pardójicas, hipoxia, cianosis.

## Bibliografía / Referencias

1. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA, et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics*. 2003 Sep-Oct;23(5):1175-84.
2. Castañer E, Gallardo X, Rimola J, et al. Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: radiologic overview. *Radiographics*. 2006 Mar-Apr;26(2):349-71.
3. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. *Radiol Clin North Am*. 2014 Jan;52(1):155-81. doi: 10.1016/j.rcl.2013.09.001. Epub 2013 Oct 2.
4. White CS, Baffa JM, Haney PJ, Pace ME, Campbell AB. MR imaging of congenital anomalies of the thoracic veins. *Radiographics*. 1997 May-Jun;17(3):595-608.
5. Trotman-Dickenson B. Congenital lung disease in the adult: guide to the evaluation and management. *J Thorac Imaging*. 2015 Jan;30(1):46-59. doi: 10.1097/RTI.000000000000127.
6. Brett W. *Carter 1*, John P. *Lichtenberger III 2* and Carol C. Congenital Abnormalities of the Pulmonary Arteries in Adults. *AJR* April 2014, Volume 202, Number 4
7. Morgan PW, Foley DW, Erickson SJ. Proximal interruption of a main pulmonary artery with transpleural collateral vessels: CT and MR appearances. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:311– 313.
8. Legras A, Guinet C, Alifano M, Lepilliez A, Régnard JF. A case of variant scimitar syndrome. *Chest*. 2012 Oct;142(4):1039-41. doi: 10.1378/chest.11-2732.
9. Lee EY, Dillon JE, Callahan MJ, et al. 3D multidetector CT angiographic evaluation of extralobar pulmonary sequestration with anomalous venous drainage into the left internal mammary vein in a paediatric patient. *Br J Radiol* 2006;79(945): e99–102.
10. Lee EY, Tracy DA, Mahmood SA, et al. Preoperative MDCT evaluation of congenital lung anomalies in children: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196(5): 1040–6.
11. Kang M, Khandelwal N, Ojili V, et al. Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30(6):926–32.
12. Zylak CJ, Eyster WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2002; 22(spec no):S25–S43.