

Seminario 46

Drenaje Venoso Pulmonar Anomalo

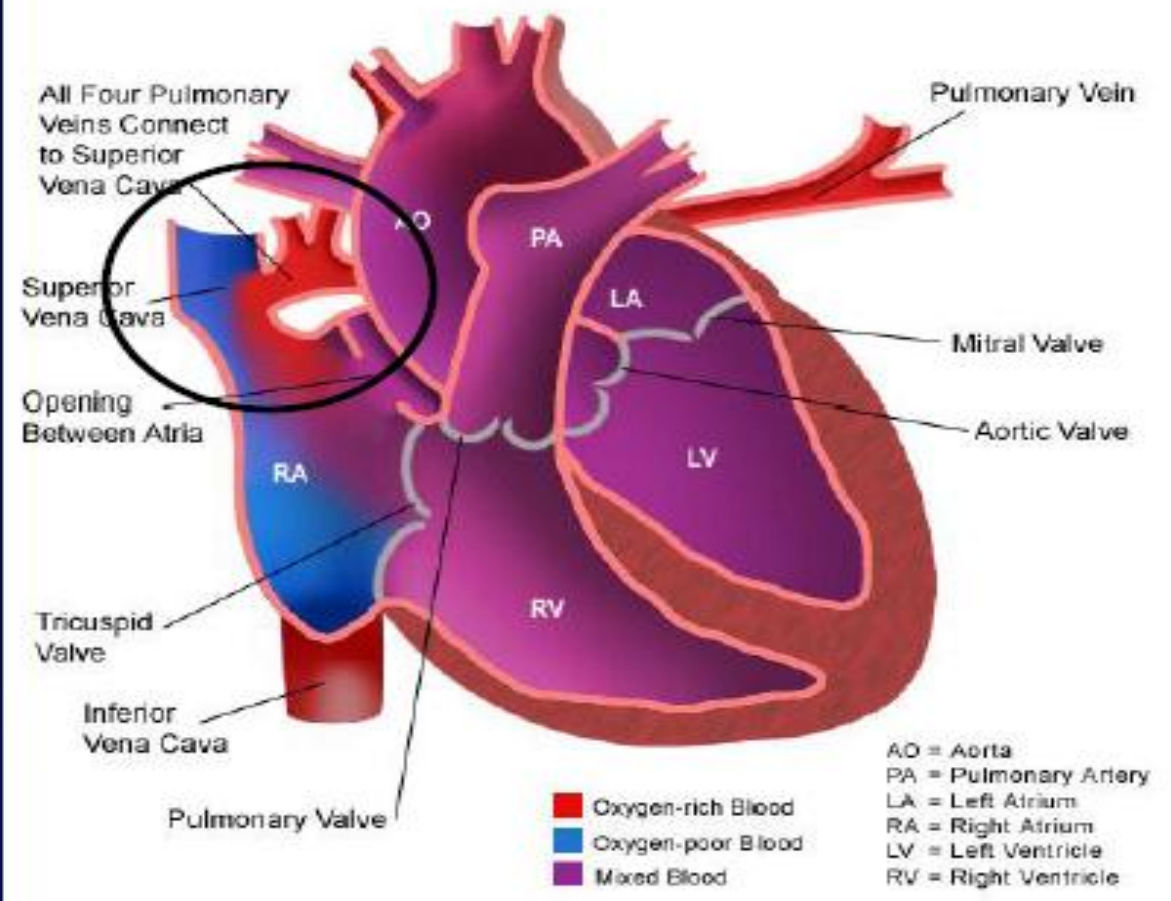
Drs. Magdalena Honorato Saxton, Daniela Cisternas Olguín,
Rodrigo Terra Valdés, Sergio De la Fuente Galleguillos
CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Definición

- Es la falta de conexión entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda
- Todas o algunas se conectan con la aurícula derecha: directa o retorno venoso sistémico
- > asocia CIA
- 48% obstrucción flujo venoso pulmonar

Total Anomalous Pulmonary Venous Return

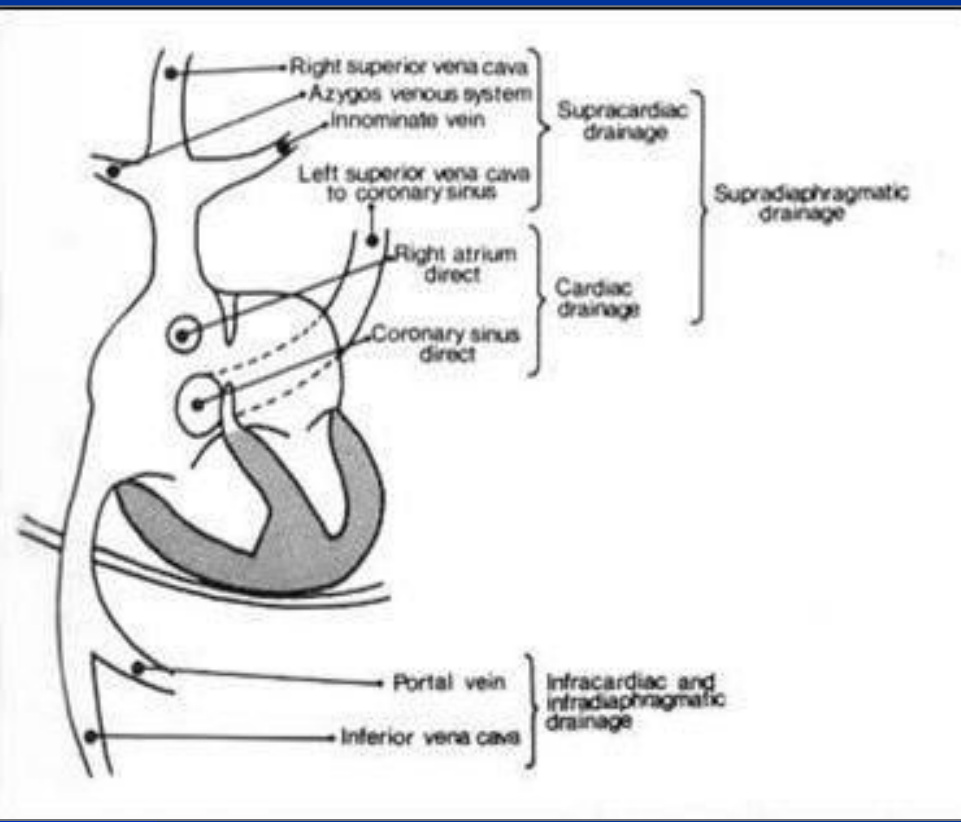


Embriología

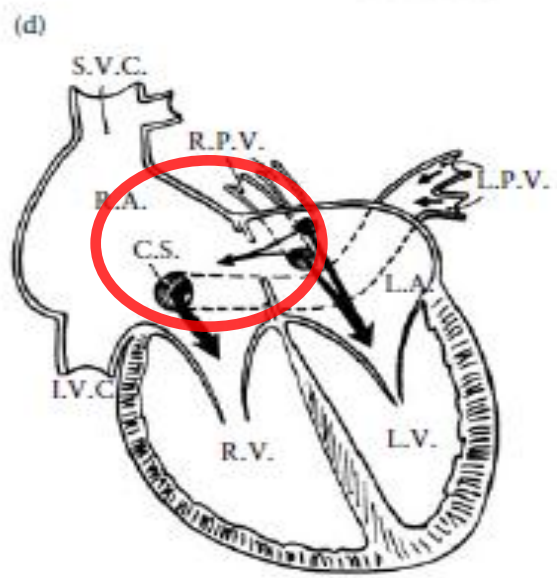
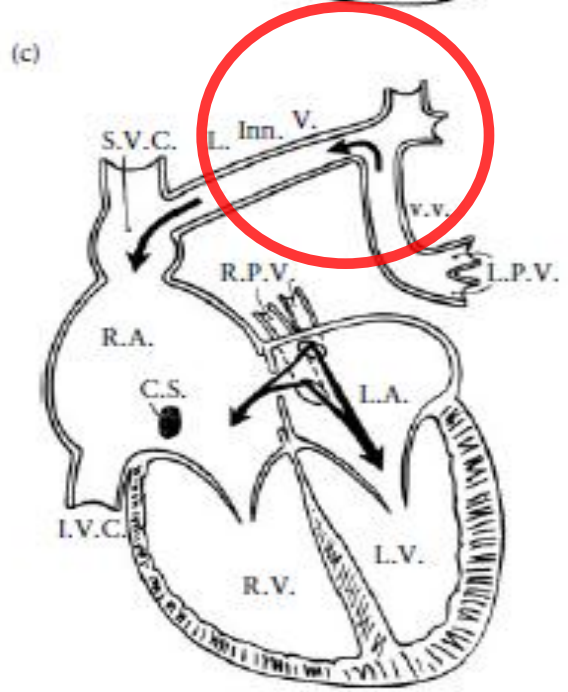
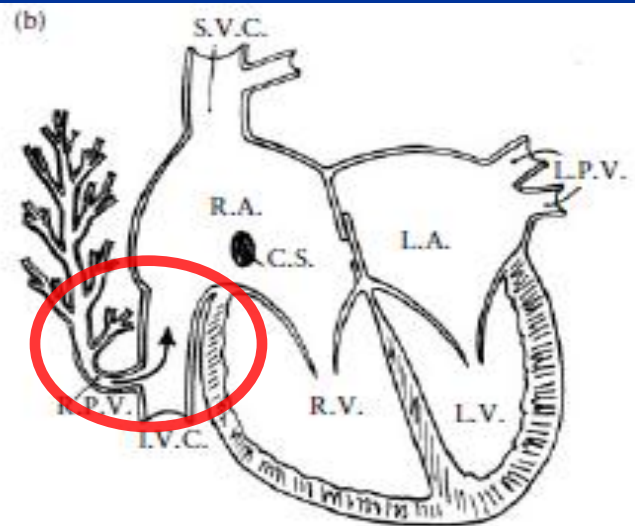
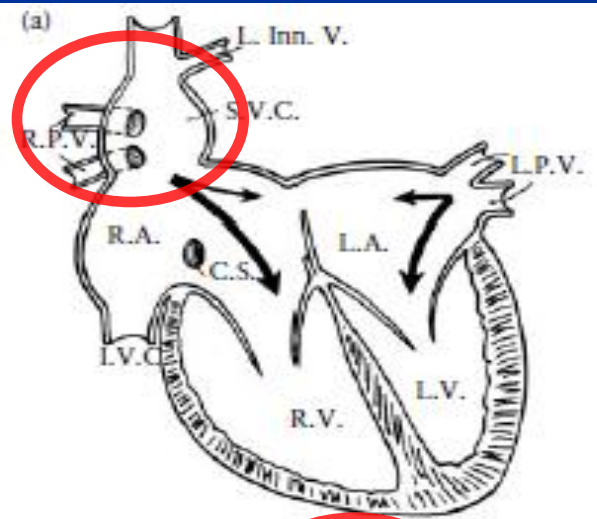
- Inicialmente plexo esplácnico de los pulmones drena a venas cardinales y umbilico-vitelinas
- Evolucionan a VCS, ácigos, VCI, Innominada, ductus venoso y porta.
- Posteriormente se originada desde la AI una vena pulmonar primitiva común que se une con el sistema de drenaje pulmonar y se obliteran las conexiones primitivas.
- **Una falla en esta conexión origina DVPA**

Clasificación

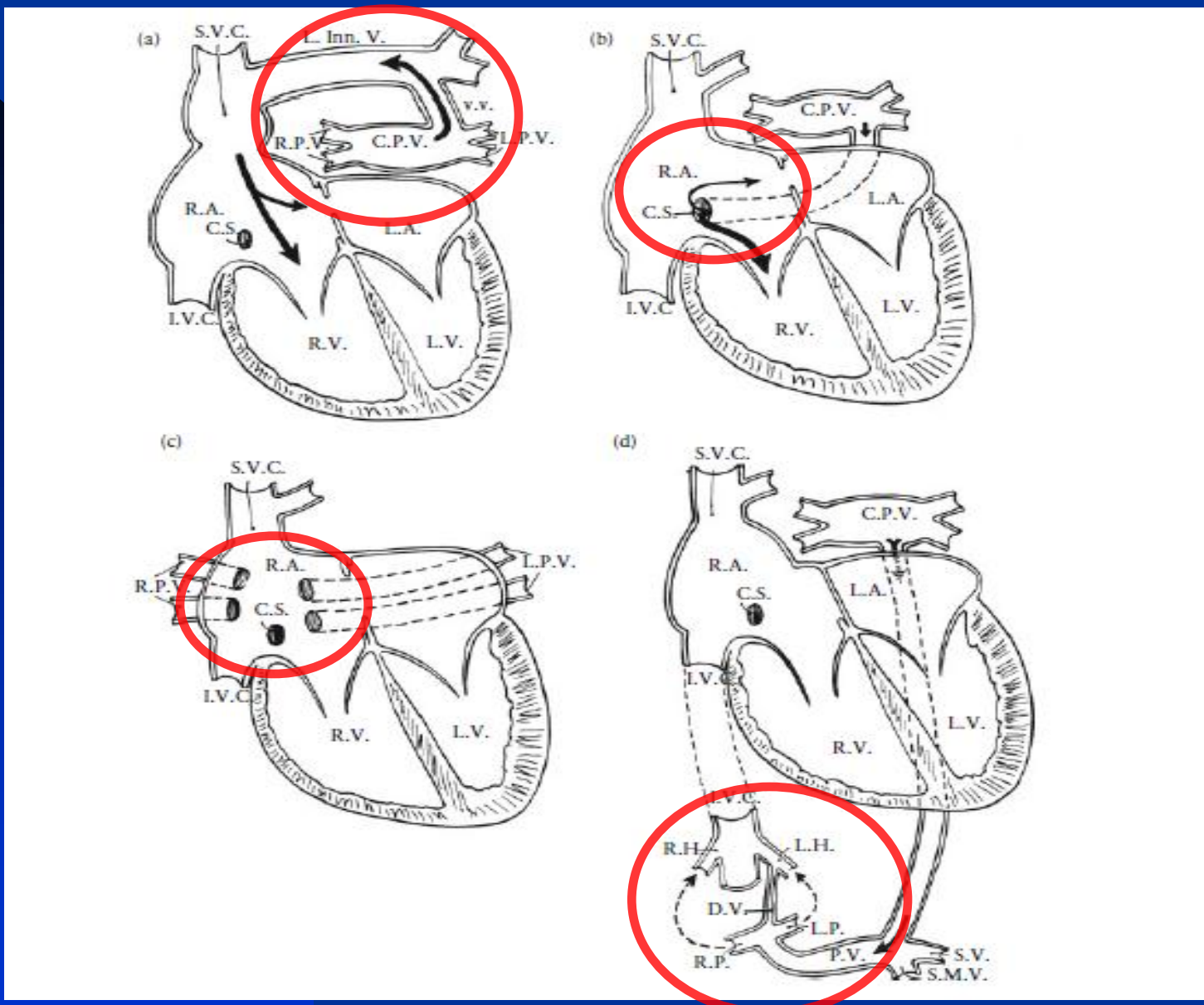
- 1. Drenaje
 - ◆ Parcial
 - ★ Parte de la sangre pulmonar drena a AD
 - ◆ Total
 - ★ La totalidad de la sangre que viene del pulmón drena a AD o tributarias
- 2. Lugar de drenaje
 - ◆ Supracardíaca 45-55%
 - ◆ Cardíaca 15-20%
 - ◆ Infracardíaca 15-20%
 - ◆ Mixta 5-10%



PARCIAL



TOTAL

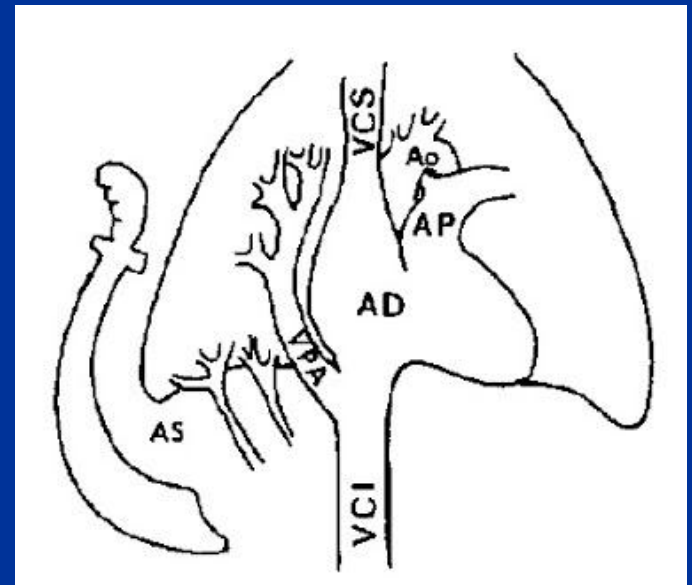


Clasificación

- 3. Asociación a otros defectos
 - ◆ Con CIA 80-90%
 - ◆ Sin CIA : drena a VCS o Innominada
 - ◆ Con cardiopatía compleja: Sd. Heterotaxia
 - ◆ Síndrome Cimitarra

Síndrome Cimitarra

- Afecta pulmón derecho
- VPD → VCI a través tubo colector, desciende por hilio pulmonar derecho a la vena cava inferior, por encima del diafragma
- 25% se asocia a otras MF
- No presenta CIA



Epidemiología

- 7.1 en 100000 RN
- 1-5% cardiopatías congénitas
 - ◆ 0.17% series prenatales
- Infracardiaca > hombres
- Sin causa aparente
 - ◆ Genética/ plomo/ pesticidas
- Rara asociación con cromosomopatías
- 1/3 asociado a Cardiopatía mayor→
 - ◆ Heterotaxia 90%
 - ◆ CIA 92%
 - ◆ DAP 22%
 - ◆ TGA, TF, Est. Aórtica y CIV 5%
- 36% Anomalías extracardíacas

Fisiopatología

- Escenario 1:
 - ◆ Generalmente vida fetal sin complicaciones
 - ◆ RN se comporta como CIA amplia
- Escenario 2:
 - ◆ Mezcla de circulación sobrecarga AD y VD
 - ◆ >gravedad si > n° venas pulmonares: >50%
 - ◆ Contribuye un foramen oval restrictivo y una obstrucción venosa pulmonar
 - ★ Aumento presión de AD → congestión sistémica y pulmonar
 - ★ Aumento flujo pulmonar → HT pulmonar → Hipertrofia VD

Diagnóstico Prenatal

- Importante diagnóstico para programar nacimiento, adecuado manejo neonatal inmediato y quirúrgico
- Determinar
 - ◆ N° venas comprometidas
 - ◆ Lugar de conexión
 - ◆ Tamaño
 - ◆ Carácter restrictivo
 - ◆ Obstrucción venosa
- 68% diagnóstico es **neonatal** por dificultad

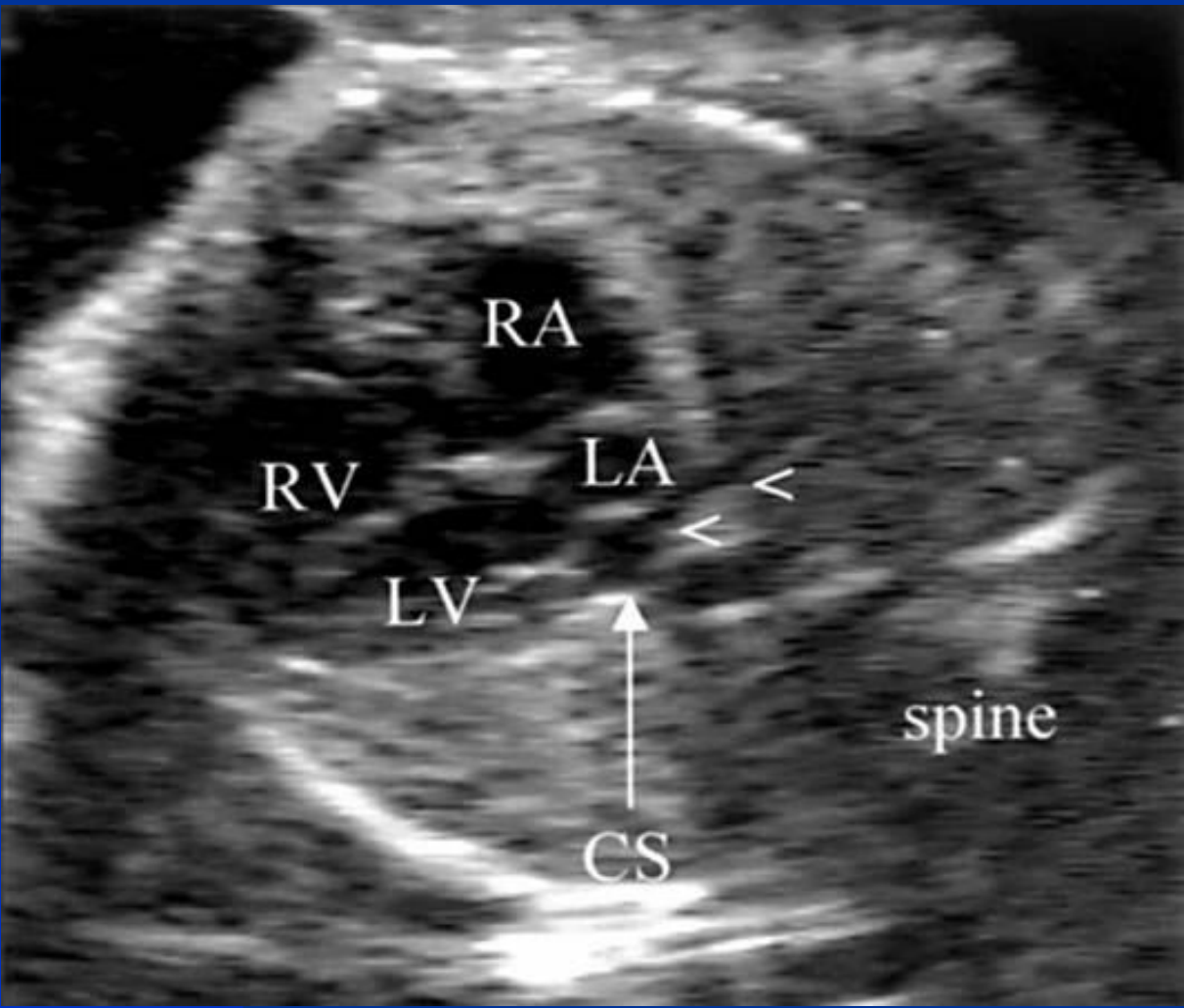
Diagnóstico Prenatal

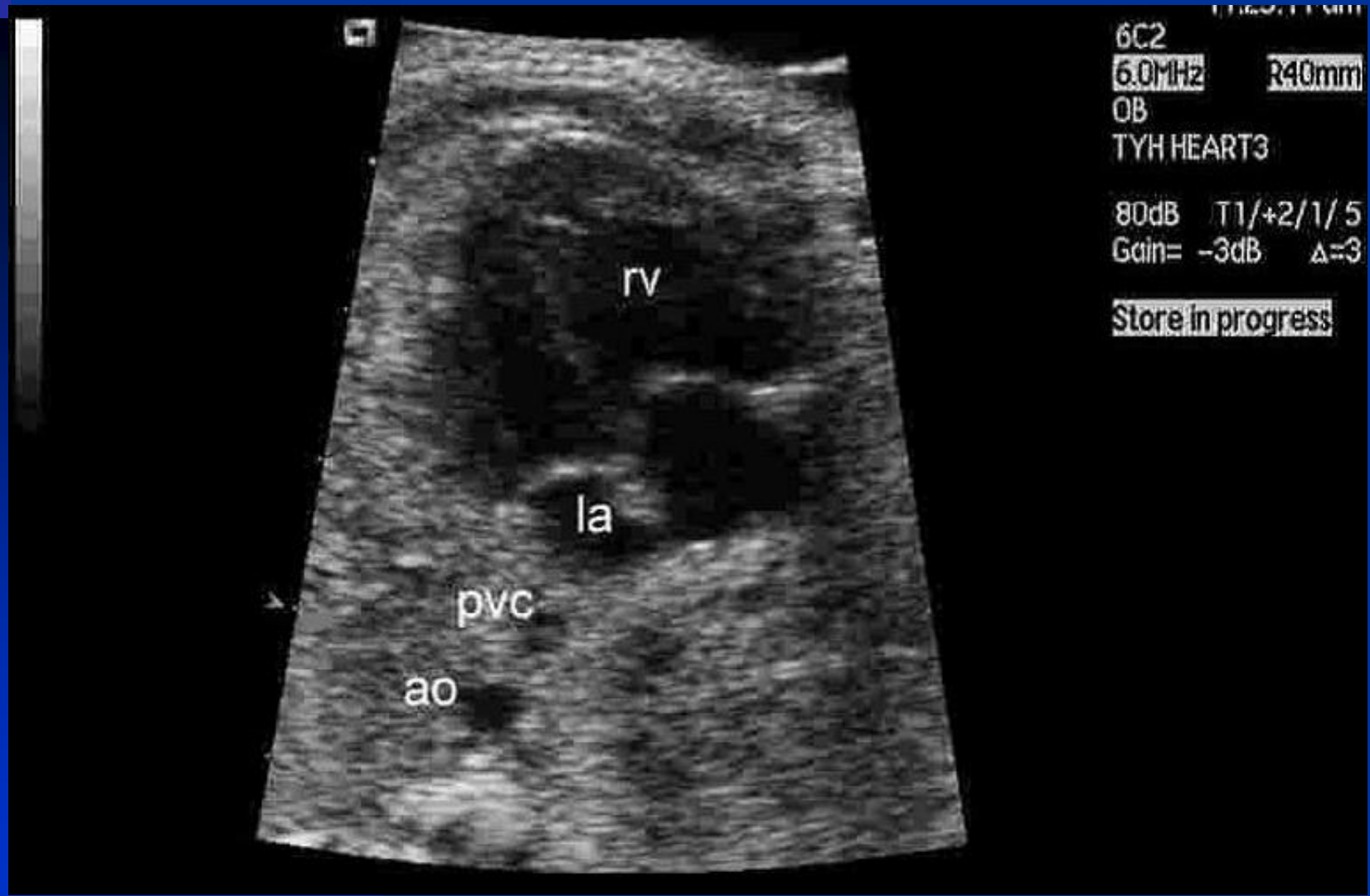
- Signos indirectos
 - ◆ Asimetría cardiaca con predominio derecho
 - ◆ Tractos de salida con tronco pulmonar > calibre
 - ★ Ojo CIA amplia: asimetría mínima, shunt D-I
 - ★ Ojo drenaje infracardiaco: VCI → AI por Foramen Oval

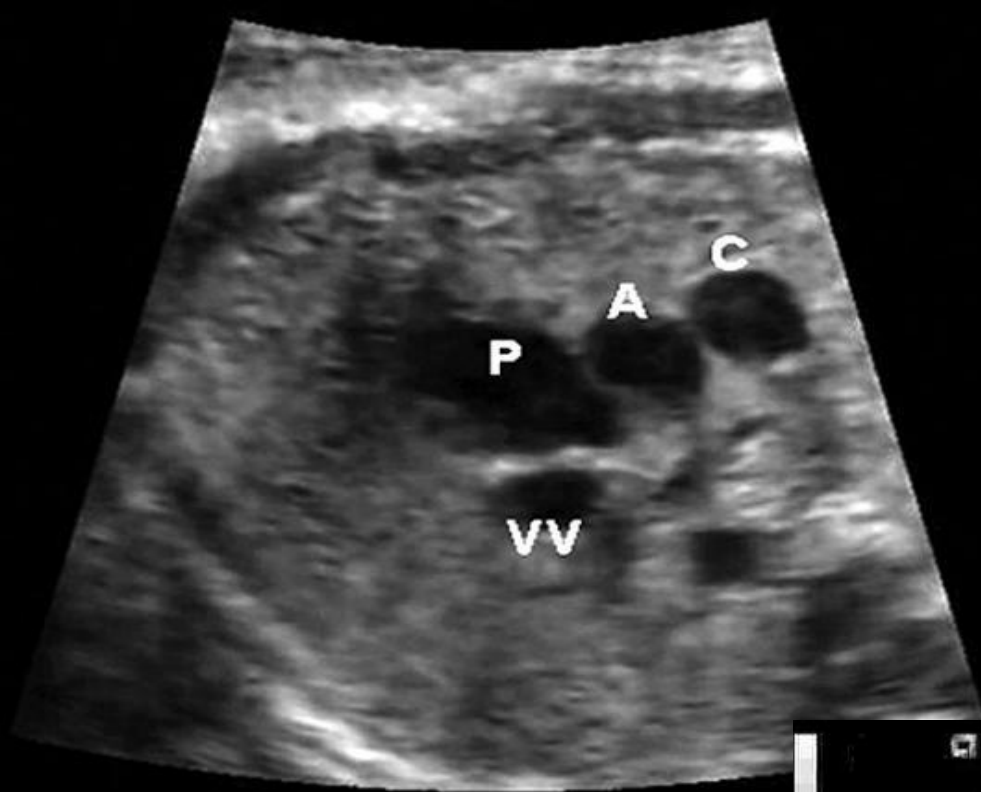
- Signos directos
 - ◆ Observar no conexión de VP con AI
 - ◆ AI > pequeña y pared posterior lisa
 - ★ Área detrás del corazón: posterior a AI y por delante de aorta imagen econegativa en forma de estrella. (> espacio entre aorta y AI)
 - ★ Imagen doble balón entre aorta y columna

Diagnóstico Prenatal

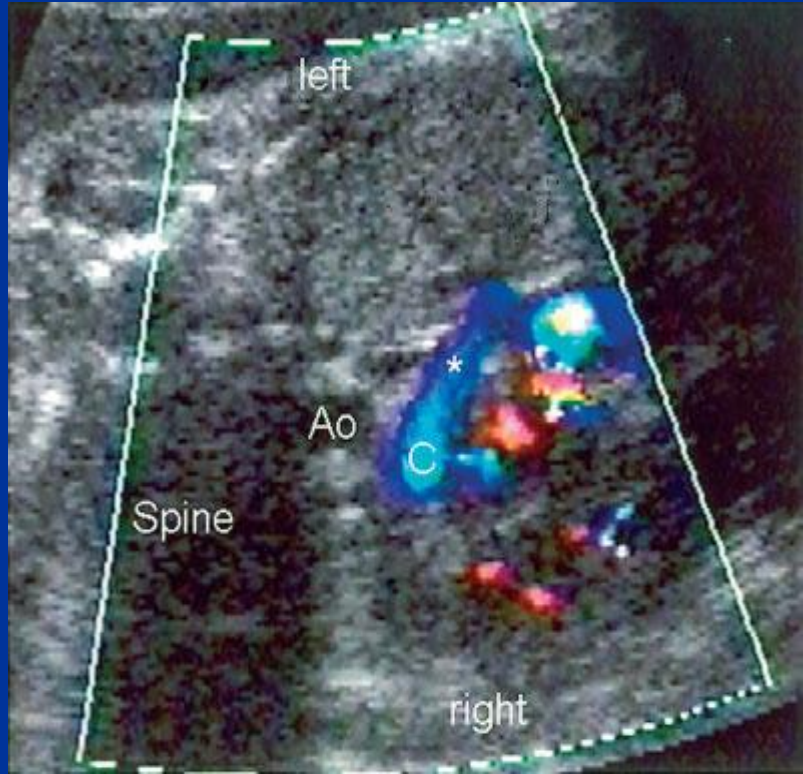
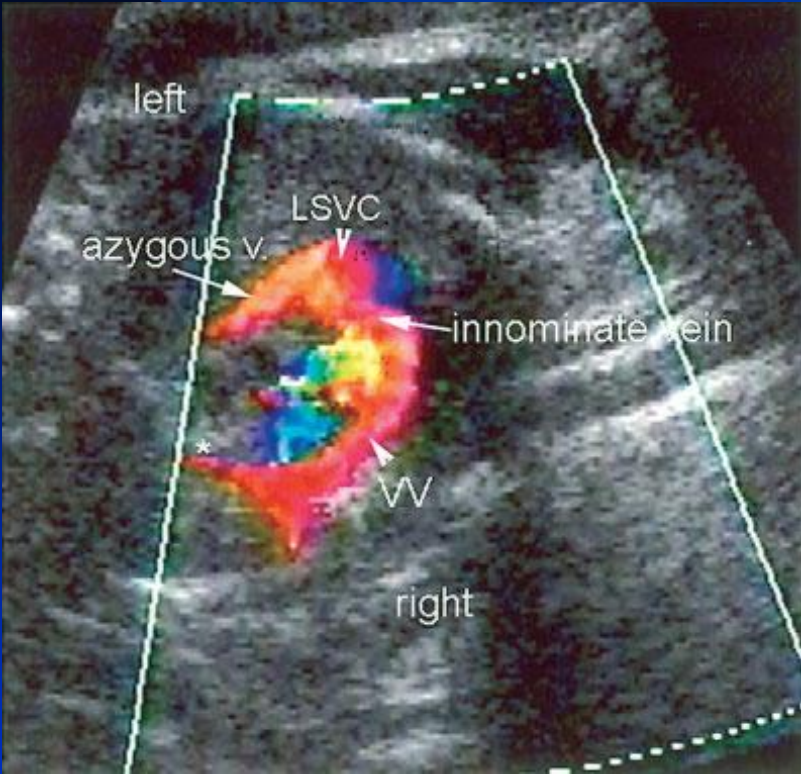
- ◆ Doppler visualiza Vena vertical (VV) asciende a Innominada o VCS
- ◆ Corte de 3 vasos con vaso supernumerario, VCS aumentada de tamaño por flujo
- ◆ Venas pulmonares desde pulmon derecho entran a AD en la union con VCS
- ◆ Curva doppler venoso podría mostrar obstrucción





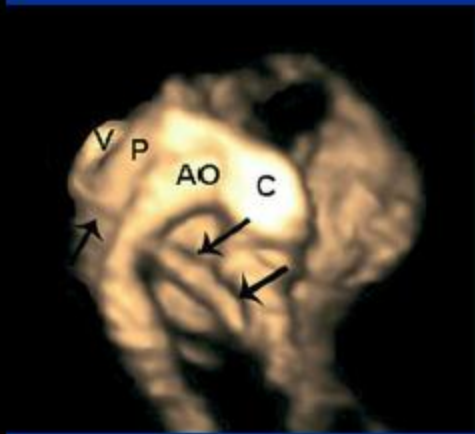
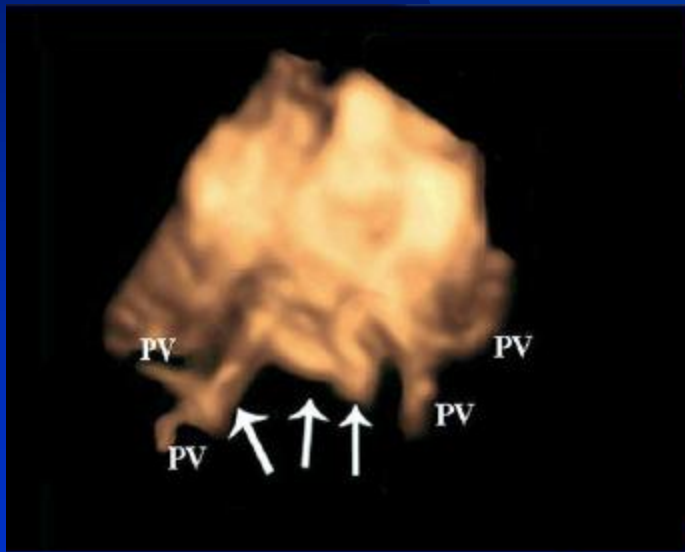


6C2
6.0MHz R64mm
OB
TYH HEART3
80dB T1/+2/1/5
Gain= -3dB Δ=3
Store in progress



STIC

- Imagen correlación espacio temporal



Manejo Obstétrico

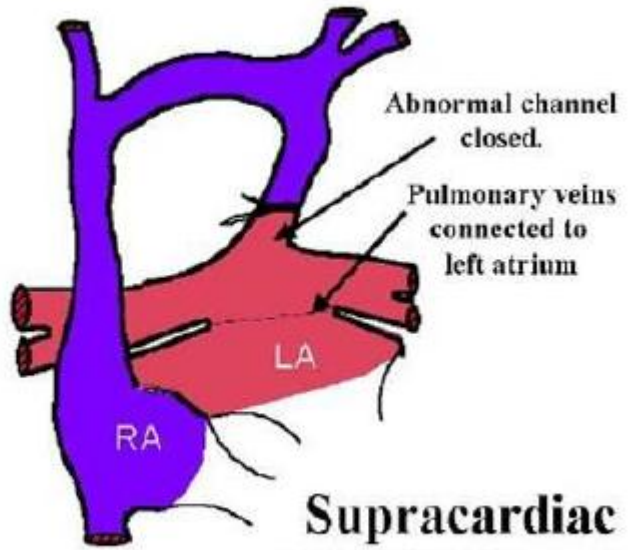
- Evaluación anatomía completa
- Seguimiento ecográfico
- Signos de falla cardíaca congestiva
- Parto en centro terciario

Tratamiento

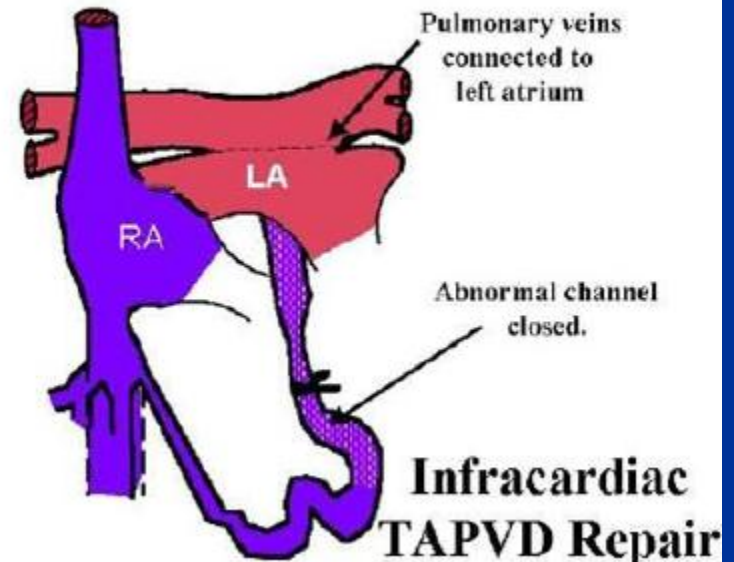
- Depende del compromiso hemodinámico
 - ◆ N° venas comprometidas
 - ◆ Tipo de conexión
 - ◆ Obstrucción venosa
 - ◆ Otras anomalías
- **Con obstrucción venosa**
 - ◆ Pronóstico: 75% mortalidad al año de vida sin cirugía
 - ◆ Urgencia vital → tratamiento qx

Tratamiento quirúrgico

- Recrear drenaje pulmonar sin obstrucciones en AI y reparar anomalías asociadas como CIA
- Se redirige los circuitos venosos hacia AI
- Ligadura en desembocadura anómala
- Parches pericardio autólogo para redirigir
- Pronóstico postqx:
 - ◆ Mortalidad $< 10\%$ Total y $< 0.1\%$ Parcial
 - ◆ SV a 5 años $> 95\%$
 - ◆ 10-20% reestenosis en los 6 primeros meses



**Supracardiac
TAPVD Repair**



Resumen

- Grupo heterogéneo de patologías
 - ◆ 6.8/100000 RN
 - ◆ 1-2% todas las CP
- Según número: T/P
- Drenaje: Supra-Infra-Cardiaco-Mixto
- Cianosis en RN depende de n^o venas, tipo de conexión, obstrucción y CP asociadas
- Asociación con cromosomopatías rara
- Diagnóstico prenatal, manejo obstétrico, neonatal y cirugía fundamental

Referencias

- Cardiología Fetal, Galindo
- Medicina Fetal, Gratacos
- **Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: two-dimensional and Doppler echocardiographic findings** E. R. VALSANGIACOMO*†, L. K. HORNBERGER*, C. BARREA*, J. F. SMALLHORN and S.-J. YOO*† *departments of *Pediatrics, Division of Cardiology, Fetal Cardiac Program and †Diagnostic Imaging, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada*
- Hornberger L. Anomalies of systemic and pulmonary venous connections. In *Textbook of Fetal Cardiology*, Allan LD, Hornberger LK, Sharland G (eds). Greenwich Medical Media Ltd: London, 2000; Chapter 6, 103–114.
- Abdullah MM, Lacro RV, Smallhorn J, Chitayat D, van der Velde ME, Yoo SJ, Oman-Ganes L, Hornberger LK. Fetal cardiac dextroposition in the absence of an intrathoracic mass: sign of significant right lung hypoplasia. *J Ultrasound Med* 2000; **19**: 669–676.
- Rudolph AM. Total anomalous pulmonary venous connection. In *Congenital Diseases of the Heart: Clinical–Physiological Considerations*, Rudolph AM (ed.). Futura Publishing Co., Inc.: Armonk, NY, 2001; 449–488.