

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N° 46

Drenaje venoso pulmonar anómalo

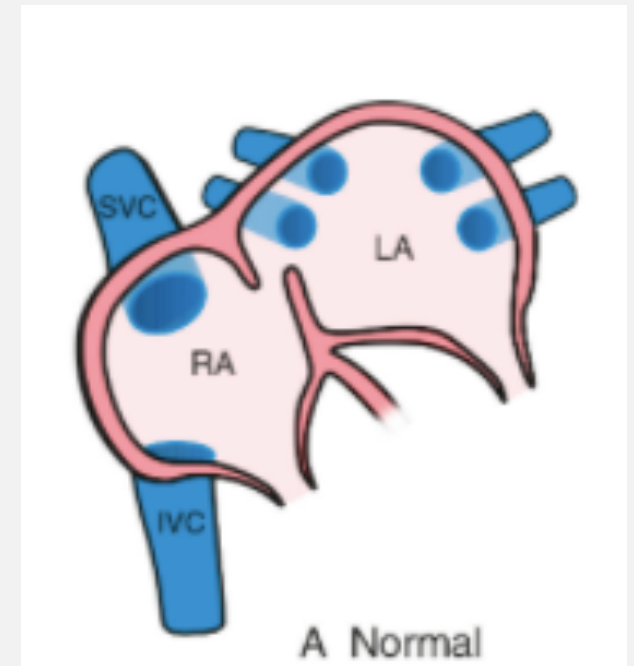
Dr. Patricia Acosta Vásquez, Dr. Daniel Martín, Dr. Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

14 de Junio de 2021

INTRODUCCIÓN



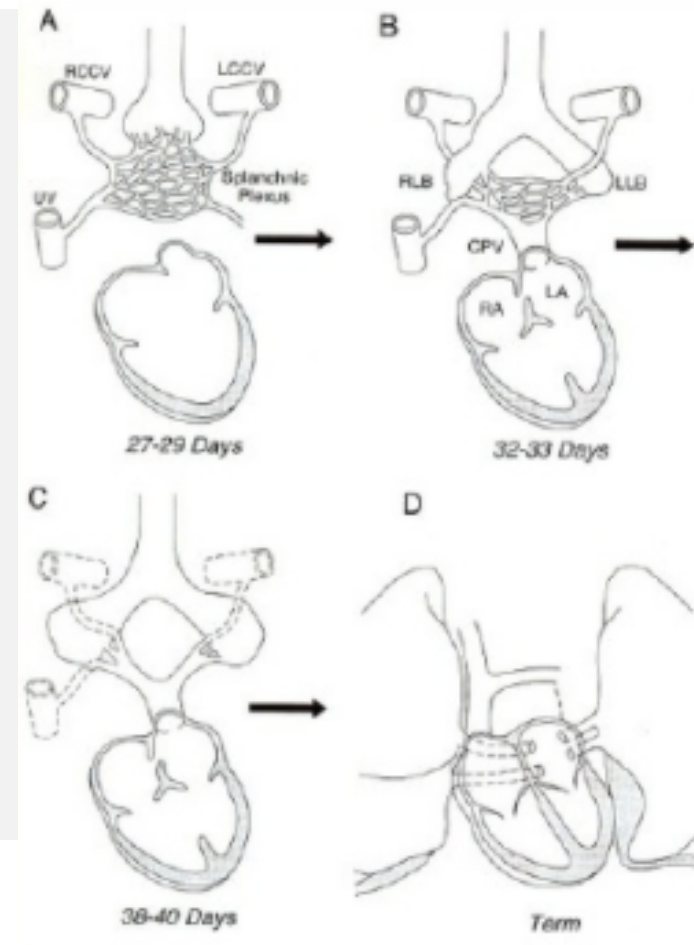
- **Definición:** defecto del desarrollo embrionario, que agrupa a un conjunto de alteraciones donde no existe conexión entre el seno venoso pulmonar con la AI:
 - Todas o algunas de las VP conectadas al AD.
- **Generalmente se asocia CIA** → permite retorno de sangre.
- Hasta 48% casos puede existir obstrucción al flujo venoso pulmonar.
- **Número de VP afectadas:**
 - Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT)
 - Drenaje venosos pulmonar anómalo parcial (DVPAP) → + **frec VP der**



INTRODUCCIÓN: Embriología



- Plexo espláctino va a formar la red vascular pulmonar
 - Inicialmente drena venas cardinales Dº e Izq, y umbilico-vitelinas
- La vena pulmonar primitiva común se origina en la cara posterior AI y se une con el sistema de drenaje pulmonar → obliteran las conexiones previas
- Con la progresión tabicación de las aurículas → VPPC se diferencia en 4 VP
- **Falla conexión VPPC → persistencia drenaje venoso anómalo sistémico**
- **Anomalía formación septum primum o en el seno venoso → drenaje venoso directo AD.**



CLASIFICACIÓN DVPAT: Darling y Craig



1. Supracardiaca (45-50%)

- Drena CVS y es rara la obstrucción

2. Cardiaca (15-20%)

- Drena al seno coronario, dilatado

- Rara obstrucción

3. Infracardiaca (15-20%)

- Drenan + frecuente en vena porta

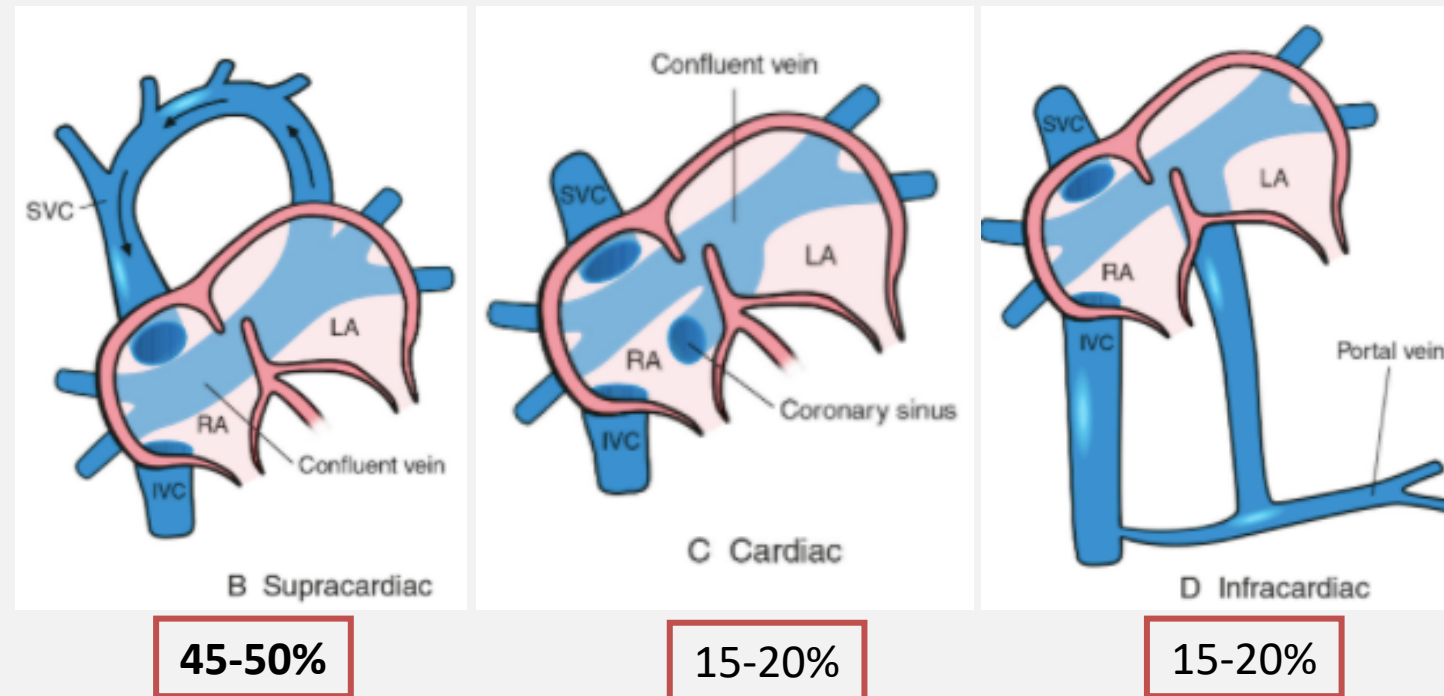
- Vena vertical larga y tortuosa

- Obstrucción es frecuente

4. Mixto (5-10%)

- Combinación de las anteriores

- 1/3 presentan obstrucciones



CLASIFICACIÓN DVPAP



1. TIPO 1 (DVPAP con CIA) → 80-90% casos

- VP der drenan a VCS, rara obstrucción
- 90% CIA tipo seno venoso

2. TIPO 2 (Sd de la Cimitarra)

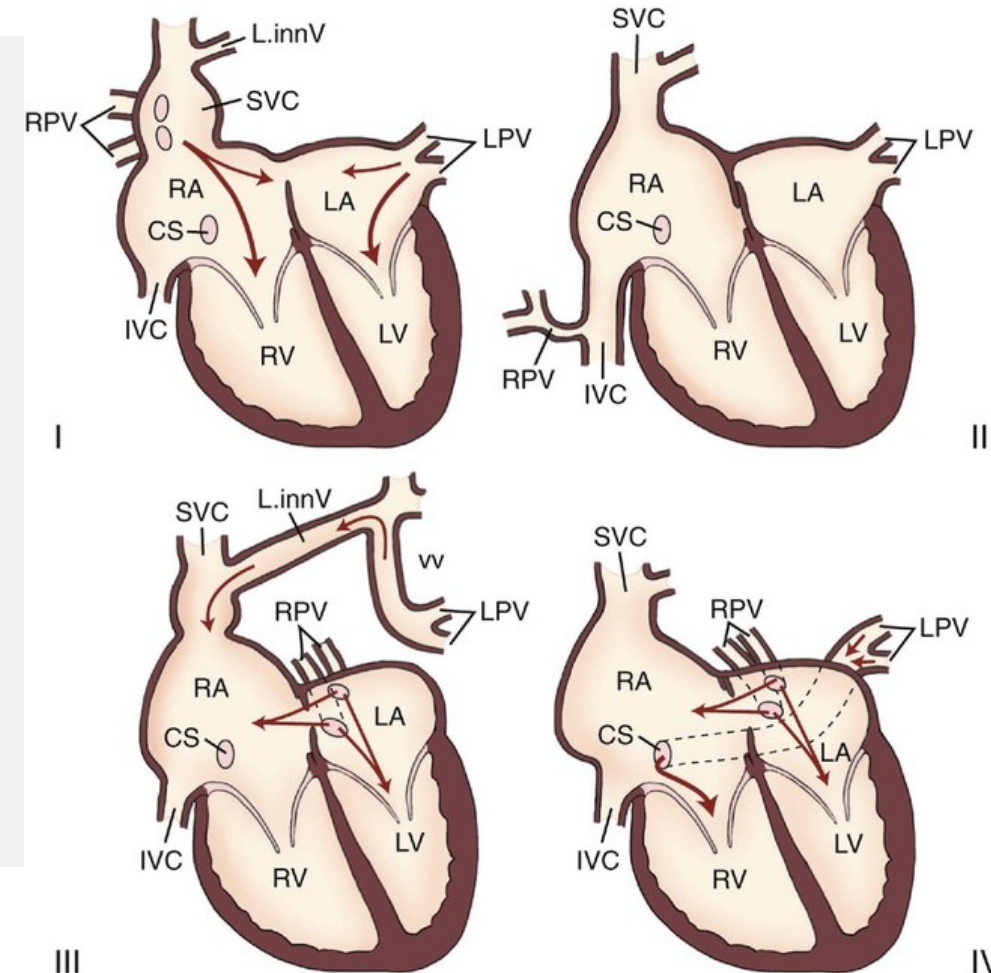
- VP der drenan VCI (colector curvo), sin CIA
- Asoc Hipoplasia pulmonar derecha y en un **25% casos a otras MF**

3. TIPO 3 (DVPAP asoc CC)

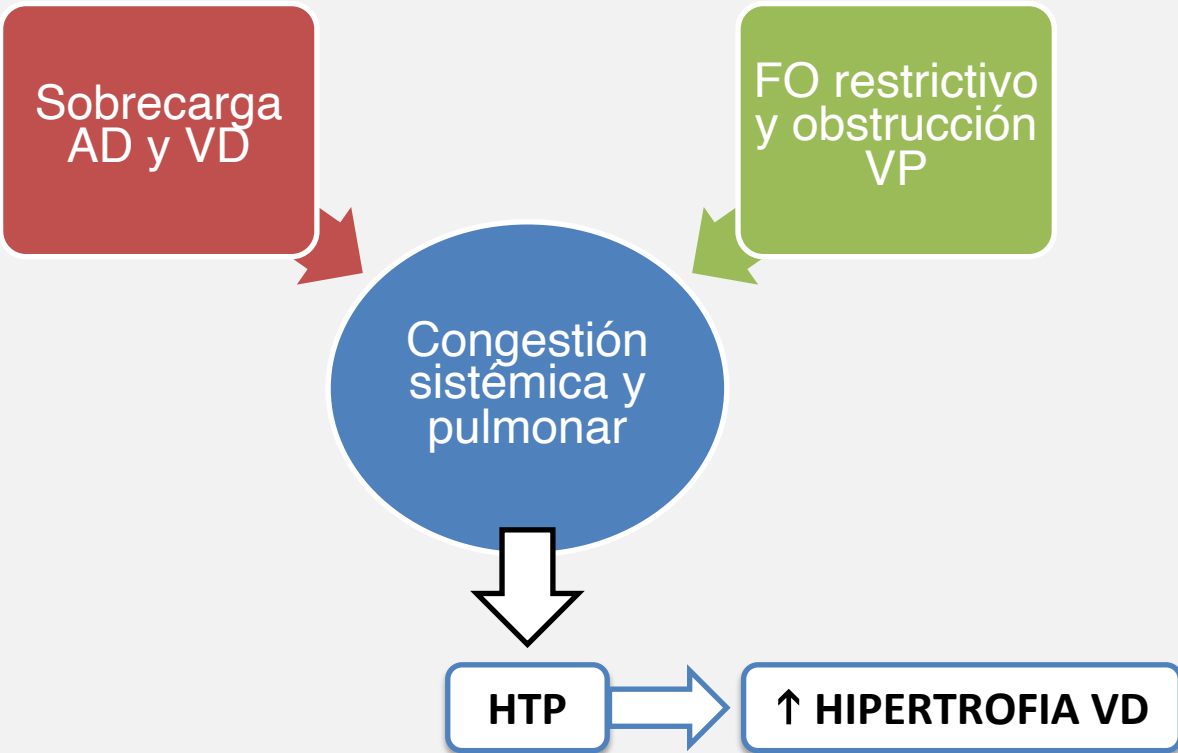
- VP izq conectan a la VCS por v. Innominada
- Frec CIA ostium secundum
- Asoc frecuente con Sd heterotaxia, Sd Turner y Noonan

3. TIPO 4 (DVPAP sin CIA) → + raro

- VP izq suelen drenar seno coronario



FISIOPATOLOGÍA E HISTORIA NATURAL



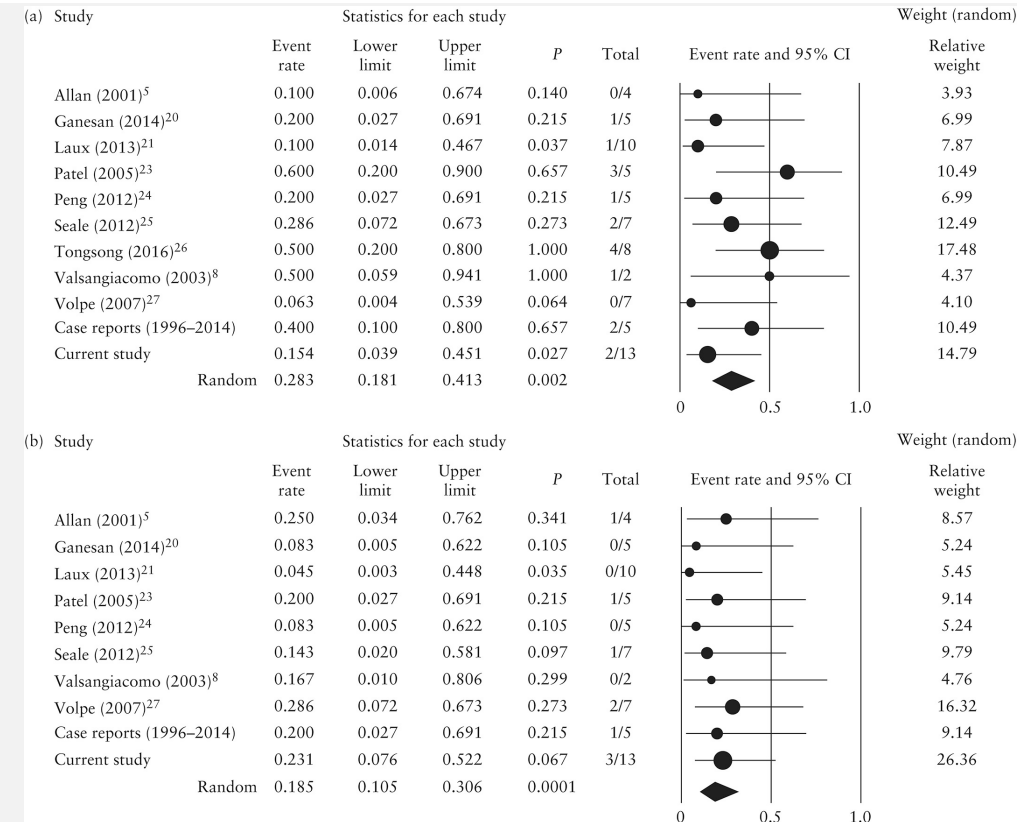
- DVPA suelen ser bien toleradas intrauterino
- Cardiopatía estable
- Signos por ↑ flujo pulmonar al final del emb

- Síntomas pueden aparecer las primeras horas de vida y según el grado de obstrucción → severidad síntomas.
- Sin obstrucción venosa → CIA amplia
- Congestión venosa pulmonar + vasoconstricción art pulmonar → ↓flujo y cianosis

EPIDEMIOLOGÍA



- Prevalencia 7,1/100.000 RNV
- Suponen **2% de las CC en RNV** → Prenatal 0,17%
- Rara asociación con cromosomopatías
- **1/3 casos se asocian a CC mayor**
 - + común Sd hererotaxia (90% presentan DVPA)
 - DVPAT → 92% CIA, 22% DAP y 6% TGA
- **18% DVPAT presentan anomalías extracardiacas**
 - microcefalia, HDC, displasia renal
 - Síndromes: VACTERL, Noonan, Barden- Biedl, etc



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A. ECO Fetal handbook, 2018.

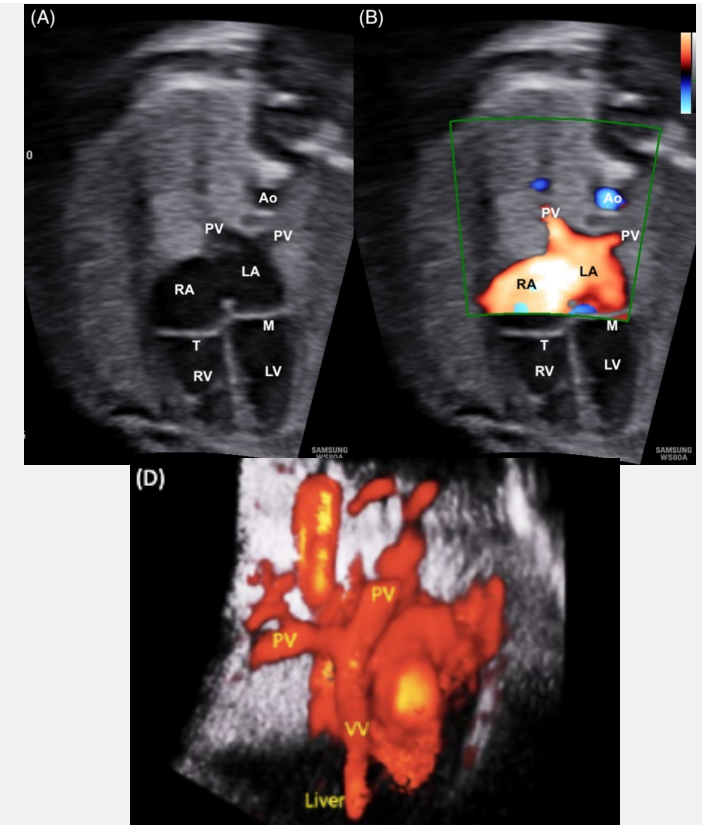
Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

DIAGNÓSTICO PRENATAL



- Dg prenatal DVPAT o Parcial >2 VP \rightarrow Programar parto centro terciario
 - Evita descompensación HD y planificación reparación Qx
- TD prenatal persiste siendo subóptima a pesar recomendaciones guía ISUOG cribado cardiaco.
 - DVPAP aislado frecuentemente no es dg
- Detección prenatal se basa en signos ecográficos indirectos y directos
- Doppler Color y Pulsado es esencial para evaluación
 - TD de subtipos DVPAT en 2D $\rightarrow 84\%$
 - TD de subtipos DVPAT en 3D STIC $\rightarrow 100\%$



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A .ECO Fetal hanbook, 2018.

Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

Zhang Y. Et al. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection by 2D and 3D fetal echocardiography. Echocardiography. 2017;34:1852–185

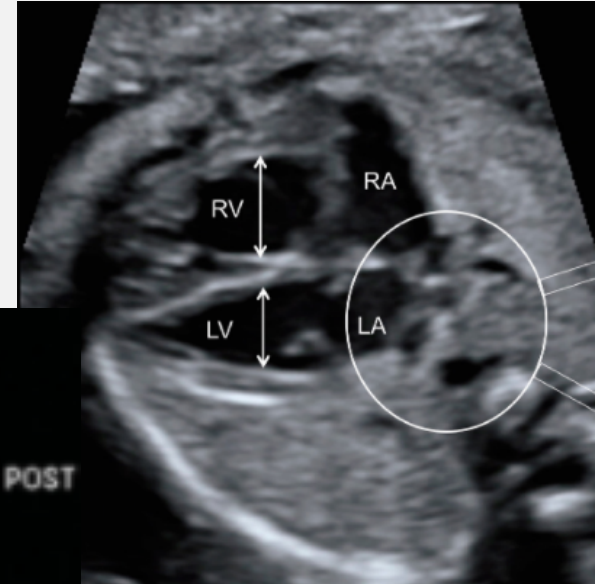
DG PRENATAL: Signos indirectos



1. Desproporción cámaras cardiacas predominio Derecho → VD>VI en 59%

- AI → + pequeña y pared posterior lisa
- DVPAT con CIA amplia
- Drenaje infracardíaco
- Obstrucción venosa pulmonar

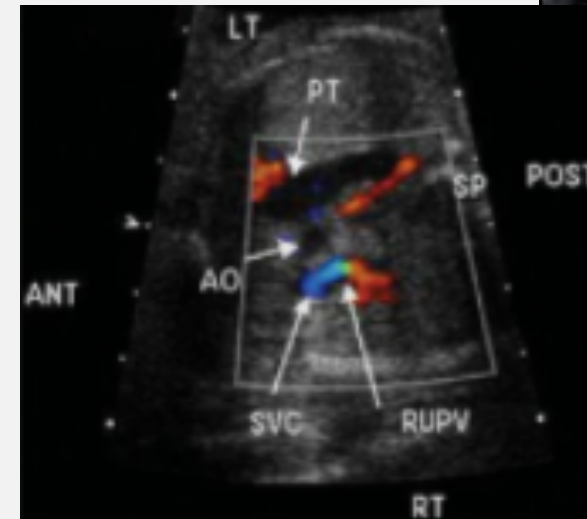
¡NO SE OBSERVA!



2. Abombamiento SIA hacia AI → 3º trimestre

3. Diámetro Tronco pulmonar > raíz aorta

4. Seno coronario dilatado (tipo cardiaco) → Simula CIA



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A .ECO Fetal handbook, 2018.

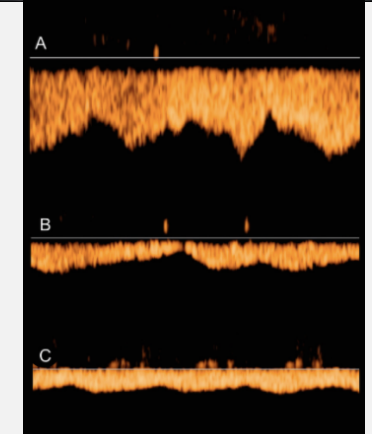
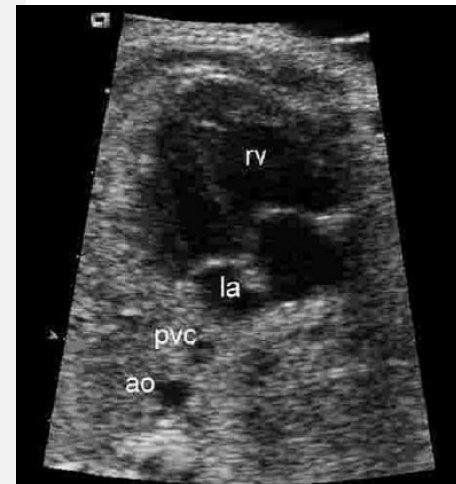
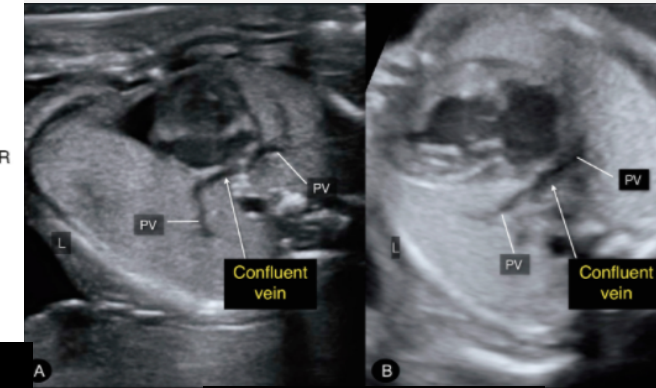
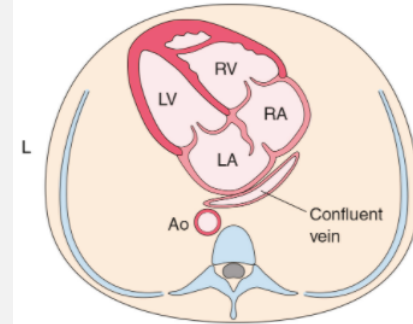
Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

DG PRENATAL: Signos directos

1. **No visualización de las VP drenando a la AI**
2. **Visualización de la confluencia venosa**
 - Espacio posterior AI “signo doble balón”
3. **Visualización vena vertical**
 - Trayecto puede conducir al dg de subtipos
 - Mejor evaluación con Doppler color

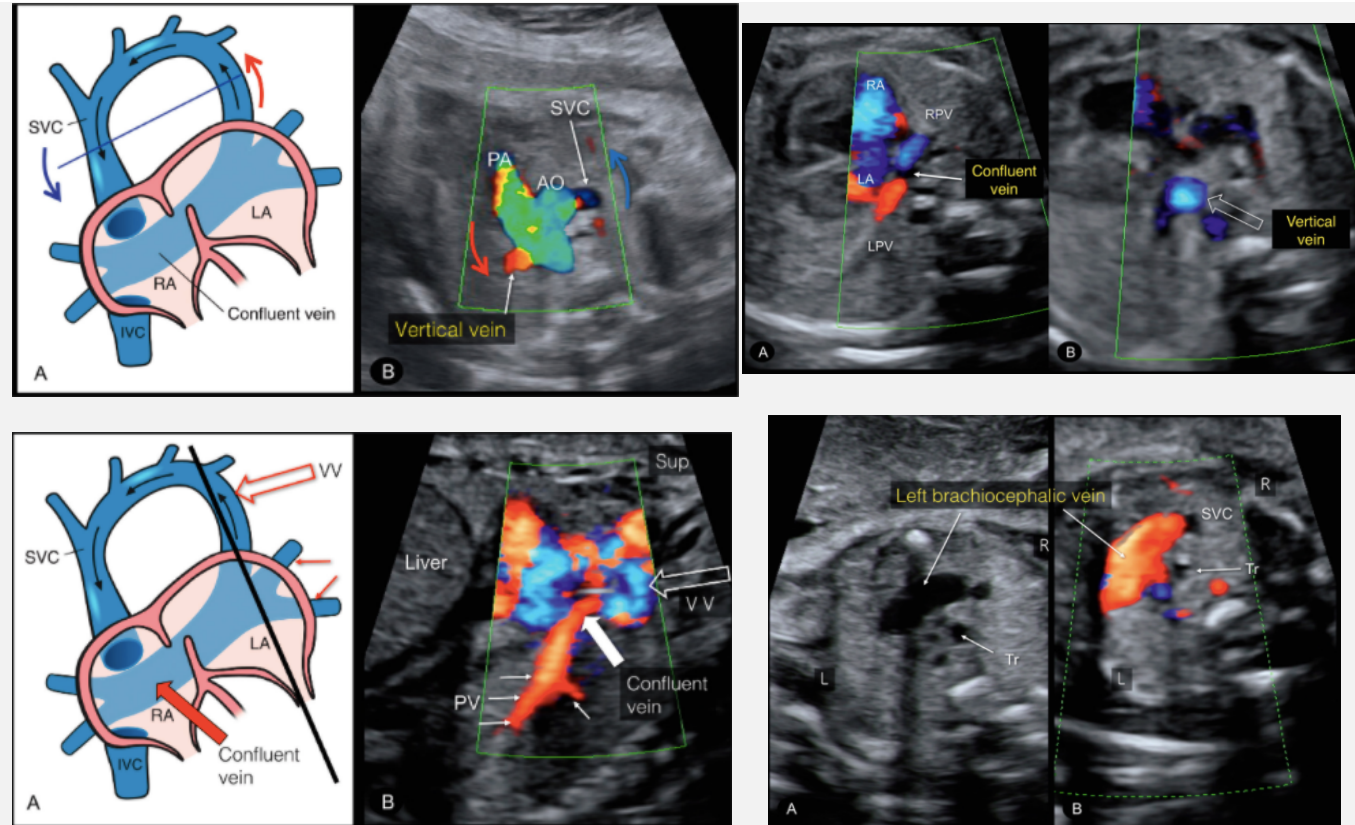
SIGNO DE OBSTRUCCIÓN → PERDIDA PULSATILIDAD
→ FLUJO TURBULENTO AL D.COLOR



DG PRENATAL: DVPAT Supracardíaco



- **4C:** confluencia detrás AI
- **3VT:**
 - 4º vaso (vv) → similar VCSI persistente
 - VCS dilatada (x hiperflujo)
- Vena braquicefálica izquierda dilatada



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A. ECO Fetal handbook, 2018.

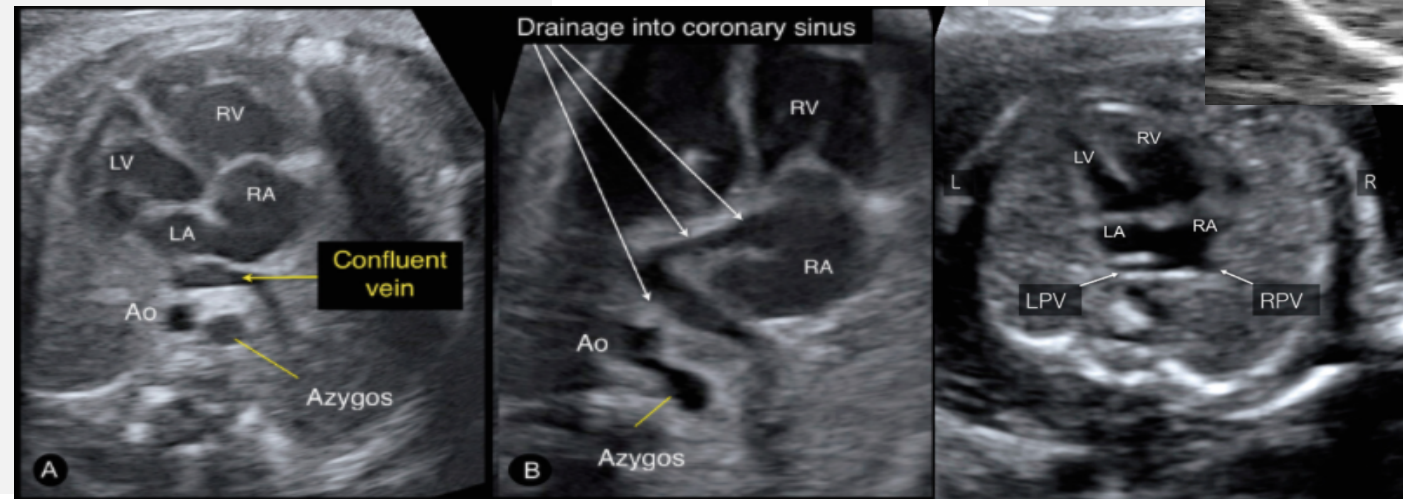
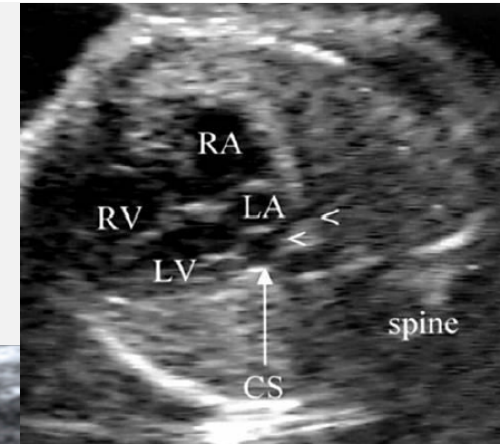
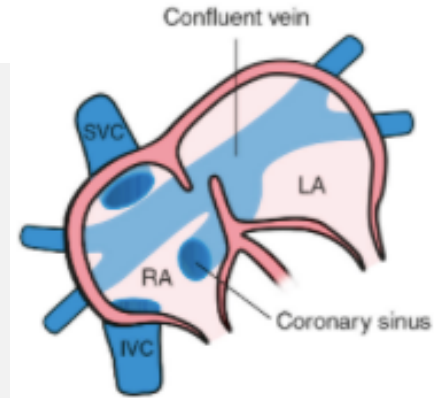
Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

DG PRENATAL: DVPAT Cardíaco



- Confluencia venosa
- Seno coronario dilatado (ausencia VCSI persistente)
- Vena ácigo dilatada
- Drenaje directo AD



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A .ECO Fetal handbook, 2018.

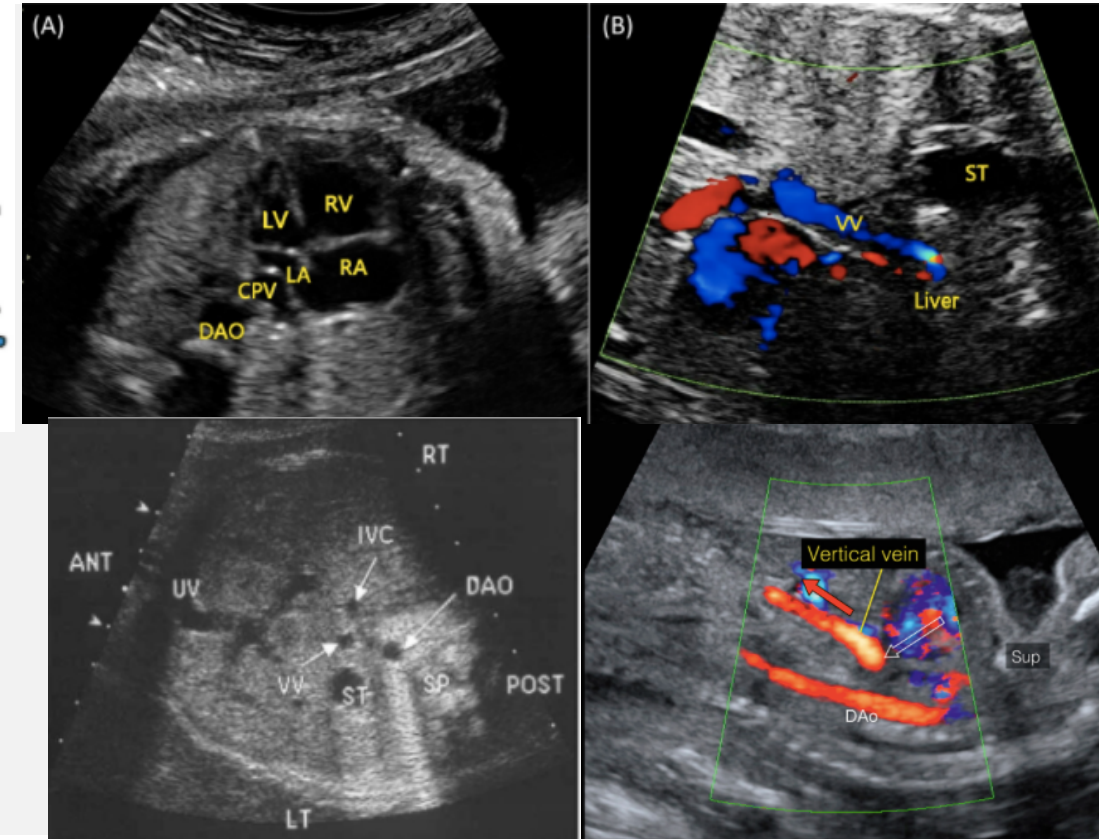
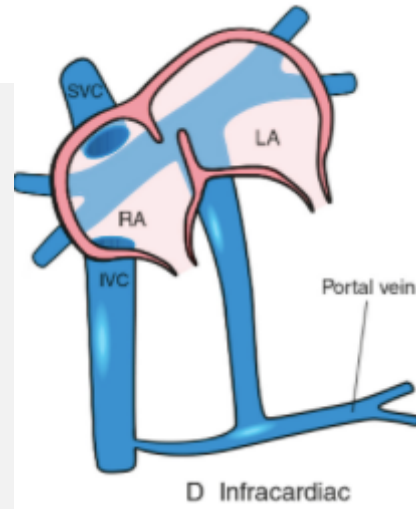
Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

DG PRENATAL: DVPAT Tipo Infracardiaco



- Puede visualizarse confluencia venosa
- “signo 3 vasos” abdominal
- > caso drenaje venoso obstruido (signos obstrucción)
- Dg habitualmente asociado Isomerismo derecho



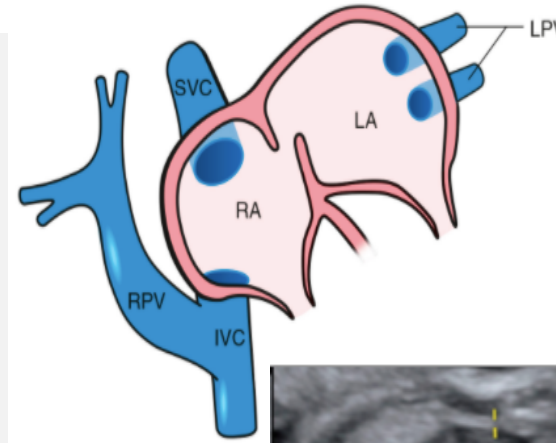
Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalia congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A. ECO Fetal handbook, 2018.

Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Zhang Y. Et al. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection by 2D and 3D fetal echocardiography. Echocardiography. 2017;34:1852–1857

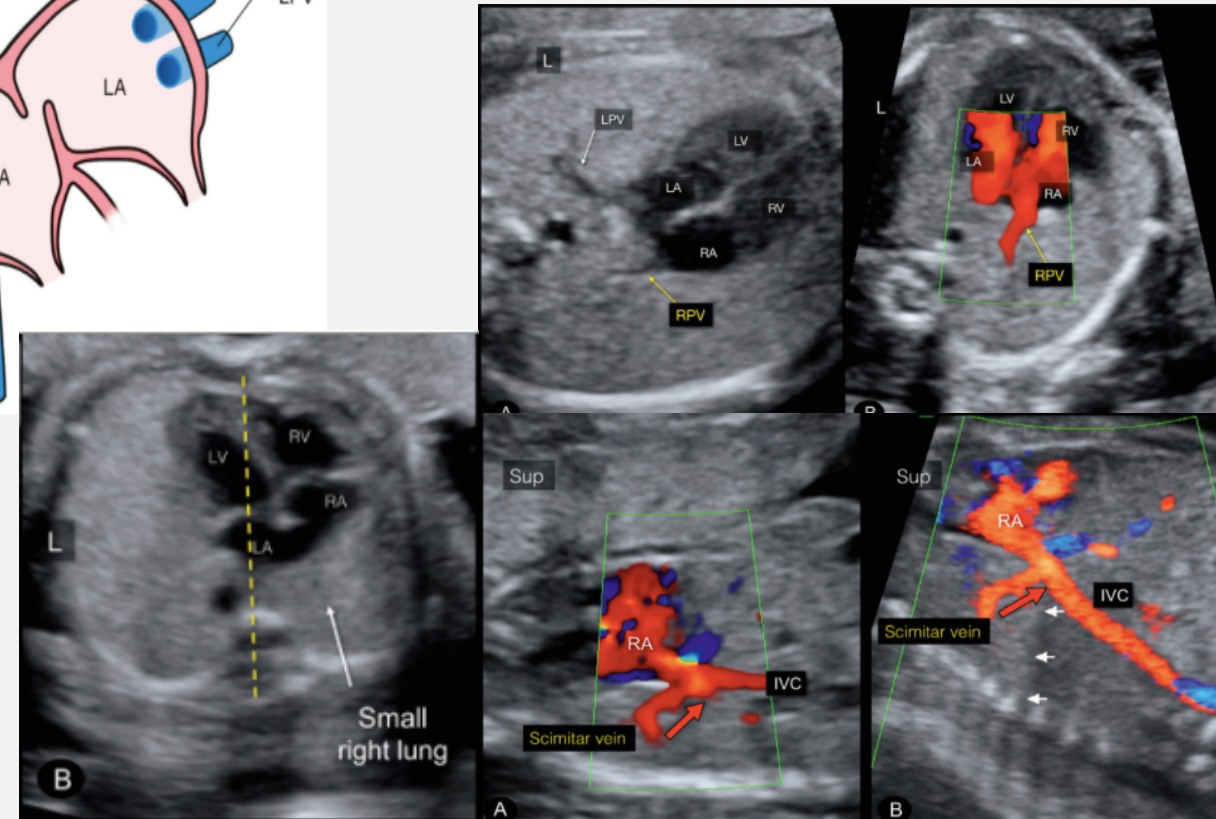
DG PRENATAL: DVPAP

- Muy difícil detectar prenatalmente por:
 - Dificultad observar 4 VP
 - **Ausencia signos indirectos**



- **SINDROME DE CIMITARRA**

- Dextroposición → Pulmón der hipoplásico
- Secuestro pulmonar → flujo art sistémico
- Hipoplasia art. pulmonar derecha



Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalia congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A .ECO Fetal hanbook, 2018.

Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015

Zhang Y. Et al. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection by 2D and 3D fetal echocardiography. Echocardiography. 2017;34:1852–1857

DG PRENATAL: Dg diferencial



Asimetría discreta cavidades con predominio derecho

- Coartación Ao y CIA aislada

VCSI persistente

- Vista de 4 vasos en DVPAT supracardiaco → color mostrará flujo de caudal a craneal
- SC dilatado en DVPAT intracardiaco

VCI interrumpida con continuación a vena ácigos

- Vena ácigo dilatada posterior a la AI que puede confundirse con VV

ASESORIA Y MANEJO PRENATAL



- No se recomienda estudio cromosómico/genético cuando aparece de forma aislada
 - Evaluación anatómica detallada sobretodo contexto de isomerismo
- Cardiopatía estable → control con ECO cardio cada 4-6 semanas: Evaluar **factores pronósticos**
 - Tipo (total o parcial) y conexión vascular
 - Presencia obstrucción
 - Vol shunt intracardiaco de derecha a izquierda
- Peor pronóstico → DVPAT tipo III por alta asociación a obstrucción venosa pulmonar
 - Urgencia vital al nacimiento → dg y manejo qx precoz tiene excelentes resultados
- DVPT → Parto en centro terciario para asistencia adecuada del RN

Galindo A., Gratacos E, Martínez J. Anomalía congénita drenaje venoso anómalo. Escribano D, Herraiz I, Galindo A .ECO Fetal handbook, 2018.

Abuhamad A., Chaoui R., A Practical Guide to Fetal Echocardiography 3era Edición 2015.

Paladini D., et al. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52:24–34

MANEJO POSTNATAL



- Manejo inmediato según situación HD → depende FP y < medida de la presencia de anomalías asociadas.
- ECO cardio → confirmar o complementar los hallazgos prenatales
- **DVPAT con obstrucción** → urgencia vital
 - Uso de PGE1 tiene poca utilidad a diferencia de otras CC cianóticas
 - Tto quirúrgico de urgencias (Atrioseptostomía si FO restrictivo) o corrección anatómica
 - Sobrevida con manejo adecuado 80- 95%
- **DVPAT sin obstrucción** → medidas de soporte HD
 - Tto quirúrgico electivo dentro 2 meses
- **DVPAP** → suele ser asintomática → Arritmias o IC derecha.

CONCLUSIÓN



- DVPA es una de las CC más difíciles de detectar en la vida prenatal
 - Sospecha → evaluaciones seriadas para confirmar el dg y precisar anatomía.
- DVPAT con obstrucción es una condición de riesgo vital en el periodo neonatal, por lo que su detección prenatal permitía planificar y mejorar el manejo neonatal.
 - Se debe enfatizar la evaluación de al menos 2VP en cribado cardiaco
 - Sv con Dg precoz y manejo adecuado es alta.
- Frente a la sospecha se debe derivar a ECO cardio fetal con el fin de confirmar el diagnóstico y evaluar los factores pronósticos.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N° 46

Drenaje venoso pulmonar anómalo

Dr. Patricia Acosta Vásquez, Dr. Daniel Martín, Dr. Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

de Mayo de 2021