



Visualización ecográfica y diagnóstico prenatal de drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiaphragmático: a propósito de un caso

R Martínez-Domingo,^{1,2} C Bravo-Arribas, F Gámez-Alderete,¹ E García de Castro-Rubio,^{1,2} LJ De León¹

RESUMEN

El drenaje venoso pulmonar anómalo es un padecimiento raro en sus formas parciales o totales, descritas según el número de venas pulmonares que drenen en la aurícula izquierda. En las formas totales se distinguen cuatro grupos, dependiendo del lugar en el que drenen las venas pulmonares: supra, intra o infra-cardíacas y, finalmente, una forma mixta menos frecuente. Es una cardiopatía de difícil diagnóstico prenatal e, incluso, postnatal, sobre todo en las formas parciales sin otras anomalías. La asociación con cromosomopatías es baja; sin embargo, está estrechamente vinculada con malformaciones cardíacas complejas, sobre todo en el contexto de síndromes heterotáxicos, casi siempre en las formas totales, lo que ensombrece el pronóstico perinatal.

Se comunica el caso de un paciente con drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco, en el contexto de una cardiopatía compleja, asociada con canal auriculoventricular completo y anomalía conotruncal, operado a las 48 horas de vida con mala evolución posterior. Se describen las características ecográficas y de angiorresonancia de esta anomalía y su pronóstico y tratamiento perinatal.

Palabras clave: conexión venosa pulmonar anómala, cardiopatía congénita, diagnóstico prenatal, drenaje pulmonar anómalo, ecocardiografía fetal

ABSTRACT

Anomalous pulmonary venous connection is a rare pathology, both partial and total forms, according to the number of pulmonary veins draining into the left atrium, respectively. Total forms are classified into four groups, depending upon the anomalous connections to the systemic veins: supra, intra-cardiac or below, and finally a mixed form, the less frequent. Prenatal, even postnatal diagnose is difficult, especially in partial isolated forms. The association with chromosomal abnormalities is low, however is highly associated with complex heart malformations, especially total forms, often in the context of heterotaxy syndromes.

We present a case of infracardiac APVC, in the context of complex heart disease, associated with complete atrioventricular

canal and conotruncal anomaly, that came to surgery at 48 hours of life with poor outcome. We described the ultrasound and magnetic resonance angiography of this anomaly and its perinatal prognosis and management.

Key words: anomalous pulmonary venous connection, anomalous pulmonary drainage, congenital heart defect, fetal echocardiography, prenatal diagnosis

RÉSUMÉ

Le drainage veineux pulmonaire anormal est une maladie rare sous forme partielle ou complète, décrite par le nombre de veines pulmonaires se jettent dans l'oreillette gauche. Total des formules en quatre groupes différent selon l'endroit où les veines pulmonaires vidange: supra, intra-cardiaque ou ci-dessous, et enfin une rare mixte. La maladie cardiaque est difficile à diagnostiquer les formes prénatales et postnatales même, surtout partielle aucune autre anomalie. L'association avec des anomalies chromosomiques est faible, mais est étroitement liée malformations cardiaques complexes, en particulier dans le contexte des syndromes heterotáxicos, souvent sous des formes totales, ce qui assombrit le pronostic périnatal.

Nous rapportons le cas d'un patient présentant une anomalie veineuse pulmonaire drainage infracardiaco totale, dans le contexte de maladie cardiaque complexe associée à canal auriculo-ventriculaire complet et anomalie conotrunculaire, fonctionne à 48 heures de la vie à un mauvais pronostic. Nous avons décrit l'échographie et l'angiographie par résonance magnétique de cette anomalie et le pronostic et le traitement périnatal.

Mots-clés: Connexion anormale veineux pulmonaire, cardiopathie congénitale, le diagnostic premature

RESUMO

A drenagem venosa pulmonar anômala é uma condição rara, de forma parcial ou completa, descrita pelo número de veias de drenagem pulmonar para o átrio esquerdo. Total de formulários em quatro grupos diferentes, dependendo do local onde as veias pulmonares drenando: supra, intra-cardíaca

ou abaixo, e, finalmente, uma rara mistura. A doença cardíaca é difícil de diagnosticar as formas pré-natal e pós-natal mesmo, especialmente parcial sem outras alterações. A associação com anormalidades cromossômicas é baixo, mas está intimamente ligada malformações cardíacas complexas, especialmente no contexto de síndromes heterotácicos, geralmente em formas totais, que escurece os resultados perinatais.

El drenaje venoso pulmonar anómalo constituye 2% de las cardiopatías congénitas y consiste en una falta de comunicación entre la aurícula izquierda y una o varias de las venas pulmonares, estas últimas pueden drenar total o parcialmente otro nivel del sistema cardiaco o venoso.^{1,2} En las formas totales se distinguen cuatro grupos, dependiendo del punto de drenaje de las venas pulmonares: supra, intra o infra-cardíacas y una forma mixta, menos frecuente.³ Es una cardiopatía de difícil diagnóstico prenatal, sobre todo en las formas parciales sin otras anomalías asociadas. Su detección prenatal es especialmente importante en las formas totales, porque pueden suponer una de las pocas situaciones de urgencia neonatal secundaria a cardiopatía congénita. El pronóstico en los casos afectados dependerá del tipo de drenaje anómalo (total o parcial) y de la existencia de defectos asociados.¹

Se reporta el caso de diagnóstico prenatal de drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco en el contexto de una cardiopatía compleja. Se describen las

Relatamos o caso de um paciente com infracardiaco drenagem anômala total de veias pulmonares, no contexto de cardiopatia complexa associada canal atrioventricular total e anomalia conotruncal, operado a 48 horas de vida com resultado ruim. Nós descrevemos o ultra-som e angiografia por ressonância magnética dessa anomalia e prognóstico e tratamento perinatal.

Palavras-chave: Conexão anômala venosa pulmonar, doença cardíaca congênita, o diagnóstico precoce.

características ecográficas y de angiorresonancia de esta anomalía, su pronóstico y atención perinatal.

PRESENTACIÓN EL CASO

Paciente embarazada, de 27 años de edad, que acudió a las 31 semanas de gestación a nuestra Unidad de Medicina Fetal, remitida ante la sospecha de una cardiopatía fetal compleja. En la evaluación ecográfica se objetivaron biometrías fetales correspondientes a amenorrea y estudio hemodinámico normal. En la exploración morfológica se detectó una dextrocardia con defecto cardiaco tipo canal auriculoventricular completo, con válvula competente y una anomalía de los conductos de salida compatible con truncus arterioso tipo IV o atresia pulmonar con comunicación interventricular amplia. El arco aórtico estaba desplazado a la derecha de la tráquea, lo que junto a la dextrocardia sugirió un posible síndrome de heterotaxia con isomerismo derecho. Posterior a la aurícula izquierda, y sin comunicación con ella, se objetivó una estructura vascular de gran calibre y trayecto vertical que mostró señal Doppler color, en la que desembocaban las cuatro venas pulmonares y que atravesaba el diafragma hasta alcanzar el seno portal (Figura 1A y 1B), lo que sugirió un drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiafragmático. No se detectaron otros defectos estructurales extracardiacos asociados. La ecocardiografía posterior confirmó los hallazgos. Tras el diagnóstico los padres no aceptaron que se realizara el estudio de cariotipo fetal.

Durante el seguimiento del caso se objetivó retraso en el crecimiento fetal, sin alteración hemodinámica. A las 37 semanas de gestación se produjo el parto espontáneo de un varón (2,300 g) que de inmediato se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. La ecocardiografía postnatal mostró un arco aórtico derecho originado en el ventrículo derecho y atresia pulmonar con origen de la

¹ Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital General Gregorio Marañón. Universidad Complutense de Madrid, España.

² Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital General Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Juan De León-Luis
Departamento de Obstetricia y Ginecología
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Unidad de Medicina Fetal
Calle O' Donnell, 48, Planta 0
28009 Madrid, España
jdeleonluis@yahoo.es

Este artículo debe citarse como: Martínez-Domingo R, Bravo-Arribas C, Gámez-Alderete F, García de Castro-Rubio E, De León LJ. Visualización ecográfica y diagnóstico prenatal de drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiafragmático: a propósito de un caso. Ginecol Obstet Mex 2013;81:738-742.

www.femecog.org.mx

arteria pulmonar izquierda en el ductus arterioso y de la derecha en el tronco braquiocefálico. Para complementar el estudio se realizó una angiorrisonancia magnética que confirmó el drenaje venoso pulmonar anómalo total, con desembocadura de las cuatro venas pulmonares en un gran vaso vertical, que descendía anterior a la aorta y atravesaba el diafragma para desembocar en el sistema venoso intrahepático, concretamente en la vena porta izquierda (Figura 1 C y D).

El neonato se operó a las 48 horas de vida, con intención reparadora, pero falleció a los 12 días de la intervención como resultado de un progresivo deterioro hemodinámico.

DISCUSIÓN

El drenaje venoso pulmonar anómalo total es una anomalía poco frecuente, representa 2% de las cardiopatías congénitas en la vida postnatal.² Se produce por una falla en la unión entre la aurícula izquierda y el plexo venoso pulmonar, donde se forman conexiones anómalas con el sistema cardinal primitivo o con el sistema umbilico-venoso.^{4,7} Existen formas parciales y totales en función de las conexiones que se establecen entre la aurícula izquierda y las diferentes venas pulmonares. La incidencia de formas totales es de 0.6-1.2 por cada 10,000 recién nacidos vivos, mientras que la incidencia estimada de formas parciales es de 0.7%.⁸ En relación con las formas totales, en las que no existe conexión de las venas pulmonares con la aurícula izquierda, pueden clasificarse según Darling y colaboradores³ en cuatro grupos: supracardiacas (50%), cardiacas (25%), infracardiacas (20%) y formas mixtas (5%).

En los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco, la confluencia de las venas pulmonares da lugar a una vena vertical que desciende al abdomen a través del hiato esofágico diafragmático,⁹ que puede drenar en la vena cava inferior o en el ductus venoso, aunque lo más frecuente es el drenaje en la vena porta, como en nuestro caso. Estas formas tienen un componente estenótico debido al paso de la vena vertical a través del diafragma y un componente obstructivo que aparece tras el parto, porque el cierre del ductus venoso hace que la sangre venosa pulmonar deba atravesar el parénquima hepático para alcanzar las venas sistémicas, lo que puede desencadenar una urgencia hemodinámica neonatal.

Entre las formas parciales hay varios tipos de presentación,¹⁰ entre los que destacan el drenaje de vena pulmonar

derecha en la vena cava superior o inferior y el drenaje de la vena pulmonar izquierda en la vena innominada.¹¹

La prevalencia de drenaje venoso pulmonar anómalo es menor en estudios fetales que en series neonatales debido, fundamentalmente, a su difícil diagnóstico prenatal, especialmente en las formas parciales aisladas.^{12,13} En los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco, a diferencia de las formas supra e intracardiacas, los signos indirectos ecográficos característicos en el corte de cuatro cámaras (dominancia de cavidades derechas sobre izquierdas) o en el corte de tres vasos (diámetro de la arteria pulmonar significativamente mayor que el de la aorta ascendente) no se objetivan.¹⁴ Asimismo, en los casos de obstrucción pulmonar severa los signos indirectos también pueden estar ausentes.¹⁵ Las claves para el diagnóstico ecográfico son la incapacidad de demostrar una conexión venosa pulmonar con la aurícula izquierda y la identificación del drenaje de las venas pulmonares en una vena vertical descendente que alcanza el territorio hepático (Figura 1C y 1D). Sin embargo, en algunas formas infracardiacas, este vaso vertical es pequeño y no puede identificarse mediante ecografía bidimensional.¹⁴ En estos casos el Doppler color (Figura 1B) o la ecografía 4D permiten visualizar cada una de las venas pulmonares, los detalles anatómicos de la anomalía y aportar información adicional, como la obstrucción, en cuyo caso puede detectarse un flujo turbulento a nivel de la obstrucción con Doppler color y un flujo continuo de alta velocidad con Doppler pulsado.¹⁵ La importancia del diagnóstico de obstrucción radica en que se trata de uno de los principales factores pronósticos y condiciona el momento de la cirugía. Las formas obstructivas constituyen una urgencia neonatal, que requiere la estabilización del paciente previa a la cirugía y la prevención del cierre del ductus arterioso con prostaglandinas.^{16,17,18}

El drenaje venoso pulmonar anómalo total tiene escasa asociación con cromosomopatías; sin embargo, se relaciona con síndromes no cromosómicos poco comunes como el síndrome de ojo de gato¹⁹ o síndromes de heterotaxia, como en este caso. Un tercio de las formas totales se asocia con malformaciones cardiacas mayores, generalmente en el contexto de un síndrome heterotáxico, como ventrículo único, truncus arterioso o transposición de grandes arterias.⁴

El pronóstico de esta afección depende de la asociación con otras malformaciones, más frecuente en las formas

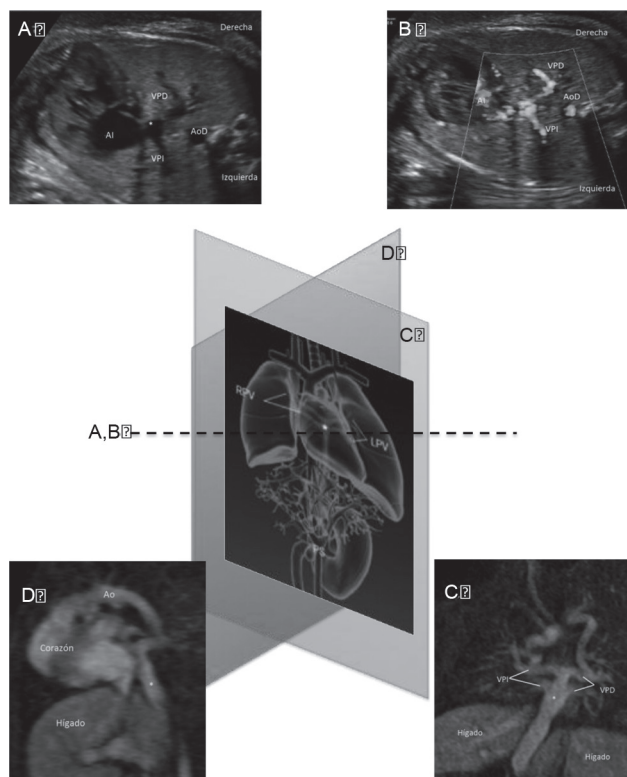


Figura 1. Ilustración e imágenes de cortes ecográficos y de resonancia magnética de drenaje venoso pulmonar anómalo total a sistema portal. El sistema colector común (*) de las venas pulmonares (VPD: vena pulmonar derecha; VPI: vena pulmonar izquierda) desciende verticalmente, anterior a la aorta descendente (AoD) y a la vena cava inferior (VCI), para drenar en la vena portal izquierda. Corte ecográfico de cuatro cámaras (A: Modo B; B: Doppler color): la imagen muestra una dextrocardia y se visualizan las venas pulmonares derecha (VPD) e izquierda (VPI) drenando en un sistema colector (*) localizado posteriormente a la aurícula izquierda (AI) y anterior a la aorta descendente (AoD). Cortes coronal (C) y sagital (D) de angiorresonancia magnética del recién nacido: se visualiza el drenaje de las venas pulmonares derecha e izquierda (VPD, VPI) en un sistema colector pulmonar (*) que desciende verticalmente, anterior a la aorta descendente (AoD), y se introduce en el hígado

infracardiacas,²⁰ una comunicación interauricular restrictiva²¹ y la obstrucción venosa pulmonar. La obstrucción es prácticamente constante en pacientes con drenaje infracardiaco y en la vena álgos, coexiste en 65% de las conexiones a la vena cava, en 40% de drenajes en la vena innominada y en 40% de las formas mixtas. Es menos común en los drenajes cardiacos, aunque se ha encontrado, incluso, en 30% de los pacientes con drenaje al seno coronario.²² En ausencia de tratamiento, el pronóstico global es malo (mortalidad incluso de 90% en el primer

año de vida).^{22,24} En las formas no obstructivas con amplia comunicación interauricular, los síntomas pueden ser moderados, aunque al final sobreviene insuficiencia cardiaca secundaria a la sobrecarga pulmonar.²¹

Las formas obstructivas son una urgencia neonatal por lo que se recomienda que el parto tenga lugar en un centro de tercer nivel de atención donde se cuente con los medios para la atención neonatal (reparación quirúrgica inmediata).²⁵

El diagnóstico de drenaje venoso pulmonar anómalo es indicación quirúrgica en todo neonato y lactante sintomático, de preferencia en los primeros días o semanas de vida, con frecuencia en el primer mes y, como regla, antes de los seis meses. En neonatos y lactantes en estado crítico, la indicación es la cirugía urgente, inmediatamente después del diagnóstico, tras la estabilización y la preparación rápida del paciente.²⁶

El abordaje quirúrgico depende del tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo.²⁷ En general, el pronóstico tras la cirugía es bueno. La mortalidad postquirúrgica depende de factores como el estado hemodinámico previo, el grado de obstrucción²⁴ y la asociación con otras anomalías cardiacas.²⁸

CONCLUSIÓN

El drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco es un padecimiento raro donde los signos ecográficos frecuentes en otras formas totales tienen una utilidad limitada. Se necesita la evaluación ecográfica detallada que incluya ecocardiografía, en virtud de su elevada asociación con cardiopatías complejas en el contexto de síndromes de heterotaxia. El estudio del cariotipo fetal debe recomendarse con base en los hallazgos asociados porque tiene escasa relación con cromosopatías. Los casos de drenaje infracardiaco tienen riesgo de obstrucción, salvo persistencia del foramen oval o el ductus arterioso, lo que constituye una urgencia neonatal. El pronóstico dependerá de las anomalías asociadas y de la posibilidad de realizar un diagnóstico prenatal temprano, que permita programar el parto en un centro de referencia.

REFERENCIAS

1. Caldarone C, Najm H, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1521.

2. Keane JF, Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return. In: Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006;773.
3. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *LaInvest* 1957;7:44-64.
4. Yagel S, Silverman NH, U G. Fetal Cardiology: embryology, genetics, physiology, ecocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac disease. 2nd ed. USA: Informa Healthcare, 2009;420-421.
5. Neill CA. Development of the pulmonary veins; with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956;18:880.
6. Moore KL, Persaud TV. The Developing Human, Clinically Oriented Embryology, 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998;342-343.
7. Fasouliatis S, Achiron R, Kivilevitch Z, Yagel S. The human fetal venous system normal embryology, anatomy, physiology and developmental abnormalities. *J Ultrasound Med* 2002;21: 1145-1158.
8. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890.
9. Wessels MW, Frohn-Mulder IM, Cromme- Dijkhuis AH, Wladimiroff JW. In utero diagnosis of infra-diafragmatic total anomalous pulmonary venous return. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8:206.
10. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the Pulmonary Veins. In: Mos and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2008.
11. Repondek-Liberska M, Janiak K, Moll, Ostrowska K et al. Prenatal diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection by detection of dilatation of superior vena cava in hypoplastic left heart: A case report. *Fetal Diagn Ther* 2002;17:298.
12. Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C, Smallhorn JF, Yoo SJ. Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: two-dimensional and Doppler echocardiographic findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:257-263.
13. Yeager S, Parness I, Spevak P, Hornberger L, Sanders S. Prenatal echocardiographic diagnosis of pulmonary and systemic venous anomalies. *Am Heart J* 1994;128:397-405.
14. Allan LD, Sharland GK. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart* 2001;85:433-437.
15. Volpe P, Campobasso G, De Robertis V, Di Paolo S, Caruso G et al. Two- and four-dimensional echocardiography with B-flow imaging and spatiotemporal image correlation in prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:830-837.
16. Ishino K, Alexi-Meskinkshvili V, Hetzer R. Preoperative extracorporeal membrane oxygenation in newborns with total anomalous pulmonary venous connection. *Cardiovasc Surg* 1999; 7:473.
17. Lock J, Bass J, Castaneda-Zuniga W, Furhman BP, Rashkind WJ, et al. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation* 1984;70:457.
18. Meadow J, Marshall A, Lock J, Sheurer M, Laussen PC, et al. A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:e1.
19. Paladini D, Volpe P. Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies. Differential Diagnosis and Prognostic Indicator. United Kingdom: Informa Healthcare, 2007;131-132.
20. Ward K, Mullins C. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson A, Bricker J, Fisher D and Neish S (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore, 1998. p 1431.
21. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. In Rudolph AM, Congenital Disease of the Heart: Clinical-Physiological Consideration. New York: Futura, 2001.
22. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittembach RF, Paridom SM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1616-1620.
23. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Patridge J. Total anomalous pulmonary connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation* 2010; 122: 2718-2726.
24. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC, Crane SS. Totally anomalous pulmonary venous connection and complex congenital heart disease: prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis. *J Ultrasound Med* 2005;24:1191-1198.
25. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaszczyk HC, Urban AE, et al. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:433.
26. Maroto Monedero C, Camino López M, Girona Comas JM, Malo Concepcion P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:49-46.
27. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trend. *Circulation* 1996; 94 (Suppl 9): II 12-II 16.
28. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbes JM, Del Nido PJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005;79:595.