

ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO

Dra. Ana Usano. Hospital Infanta Leonor. Madrid.

Vamos a estudiar un grupo muy heterogéneo de cardiopatías distinguiendo entre las anomalías del retorno venoso pulmonar y las del sistémico. Estas últimas, la mayor parte de las veces, son hallazgos ecográficos sin repercusión clínica, mientras que las que afectan a las venas pulmonares siempre la tienen.

EMBRIOLOGIA:

Muy precozmente en el desarrollo fetal podemos distinguir 4 sistemas venosos embrionarios: Umbilical (del corion); Vitelino (del saco de yolk); Cardinal (propiamente del embrión) y Pulmonar (invaginación de la pared dorsal de aurícula izquierda).

Los tres primeros sistemas (o pares de venas) drenan en los cuernos del primitivo seno venoso. Estos sistemas venosos, que en un principio son bilaterales y simétricos, van presentando involuciones y conexiones entre sí, cualquier alteración en alguno de estos procesos conllevará la aparición de las anomalías a las que nos vamos a referir.

1.- ANOMALÍAS DEL DRENAJE VENOSO PULMONAR

Se deben a una alteración precoz en el desarrollo embrionario de las venas pulmonares mientras están presentes aún conexiones con venas sistémicas.

1.1.- DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL (DVPAT):

Esta cardiopatía se caracteriza porque ninguna vena pulmonar drena en aurícula izquierda (AI); sino que drenan en algún punto del sistema venoso sistémico (generalmente confluyendo previamente en un colector común) o directamente en aurícula derecha (AD).

Es una patología poco frecuente afectando a un 0.06/1000 RN vivos, supone un 0.3% de todas las cardiopatías, pero en pacientes con síndromes de heterotaxia visceral y asplenia (más que con poliesplenia) se encuentra en un 40% de los casos.

ANATOMÍA: Podemos distinguir 4 tipos de DVPAT contando con las variantes mixtas (Ver esquema):

1. Supracardiaco o supradiafragmático (el más frecuente): Colector común drenando en la vena cava superior (VCS) directamente, o a través de una vena vertical izquierda conectado con vena innominada y posteriormente con VCS.
2. Cardíaco: Colector drenando en el seno coronario o directamente en AD. En este último tipo las venas pulmonares conectan normalmente con la pared posterior de AI, pero el drenaje venoso pulmonar se produce a la AD por malposición del septum primun.
3. Infracardiaco: El colector puede drenar en el sistema portal o en las venas hepáticas. Suele ser un colector pequeño y situado inferior a AI. Generalmente en este tipo de drenaje, una vena pulmonar común (o vena vertical) sale del colector común, atraviesa el diafragma y va a drenar en venas intraabdominales



Es necesaria la presencia de una comunicación interauricular (CIA) para la supervivencia de estos pacientes, siendo la CIA considerada parte de esta malformación.

Si existe obstrucción en algún punto del recorrido del drenaje de las venas pulmonares (muy frecuente en los tipos infracardiácos) los niños en primeras horas de vida se presentan gravemente enfermos con cianosis y clínica de insuficiencia cardíaca severa (dificultad respiratoria, hepatomegalia, inestabilidad hemodinámica y acidosis metabólica). Los principales diagnósticos diferenciales son con enfermedades pulmonares o con hipertensión pulmonar (HTP) persistente.

Si no existe obstrucción en el drenaje venoso la clínica es más sutil, apreciándose en los primeros meses de vida clínica de insuficiencia cardíaca: polipnea intermitente, hipersudoración y pobre ganancia ponderal; pudiendo evolucionar a hipertensión pulmonar precoz.

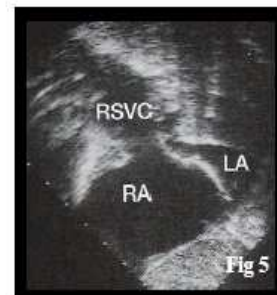
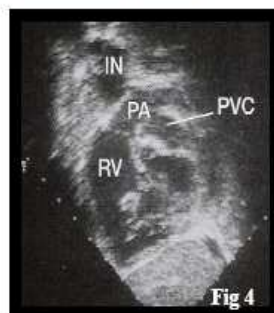
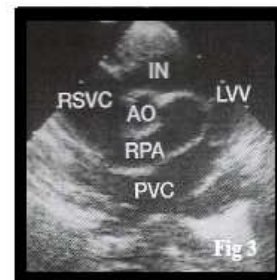
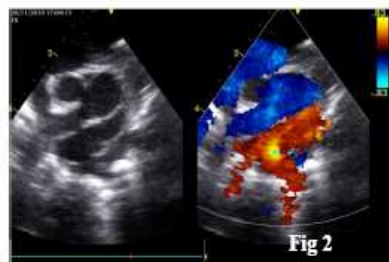
VALORACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA BASAL

Su diagnóstico precisa de un alto grado de sospecha porque la anatomía del drenaje venoso/colector no es fácil de definir por ecografía y las imágenes ecocardiográficas son muy similares a las que encontramos en la hipertensión pulmonar persistente sin cardiopatía congénita estructural. Además ambas entidades tienen manifestaciones clínicas superponibles.

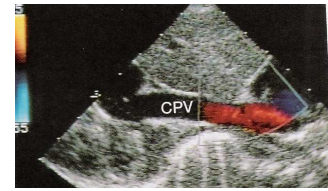
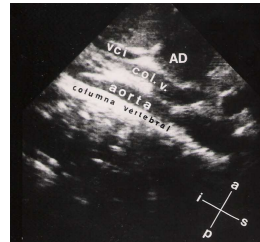
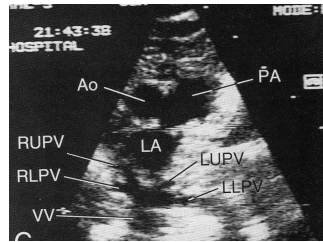
Siempre debe pensarse en esta patología en el caso de un recién nacido con una evolución clínica de hipertensión pulmonar y edema de pulmón con mala respuesta al tratamiento.

- Signos ecocardiográficos indirectos:
 1. Dilatación de cavidades derechas (AD, ventrículo derecho (VD) y arteria pulmonar (AP) similar a la encontrada en situaciones que cursan con htp; asociada a una AI, y en ocasiones VI, de pequeño tamaño.
 2. Signos ecocardiográficos de HTP: Rectificación o inversión de la curvatura del tabique interventricular (TIV); gradientes de presión entre AD y VD, estimados por insuficiencia tricuspídea, mayores de 30 mmHg.
 3. Aumento de tamaño y del flujo en las venas sistémicas donde se produce el drenaje.

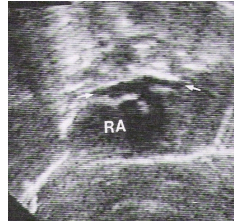
4. Siempre se acompaña de CIA con shunt D-I y si existe ductus arterioso permeable también el shunt es D-I.
- Objetivos ecocardiográficos: 1. Identificar el colector común. 2. Identificar lugar de drenaje del colector. 3. Identificar existencia de obstrucción. 4. Identificar anomalías asociadas.
 - Planos ecocardiográficos:
 1. DVPAT supracardíaco: Podemos objetivarlo en cortes supraesternales, paraesternal eje corto y subcostales sagitales. El colector suele situarse posterior a AI, en un plano paraesternal eje corto hay que posteriorizar con el transductor generalmente perdiendo la visualización de AI y así pondremos de manifiesto el colector, también veremos la vena vertical ascender a la izquierda del tronco pulmonar. En los casos de drenaje en VCS a través de vena vertical e innominada izquierdas podemos observar en el corte supraesternal eje largo un “collar” que rodea la aorta transversa con una imagen en color que se aleja del corazón y un flujo de baja velocidad. Además objetivaremos gran dilatación de VCS y de vena innominada. Puede ser obstructivo a nivel de la vena vertical que se encuentra situada entre AP izquierda y bronquio izquierdo, también podemos encontrar obstrucción en la conexión entre vena vertical e innominada.



2. DVPAT Infracardíaco: En un corte paraesternal eje corto podemos ver el colector común localizado inferior a AI e inmediatamente encima de diafragma. Los planos ecocardiográficos en los que mejor se pone de manifiesto son los subcostales. Así en un corte sagital del abdomen veríamos 3 vasos, uno de ellos a la izquierda de VCI y anterior a la aorta descendente, además por color el flujo de esta estructura es de baja velocidad y se aleja del corazón (siempre es patológico un flujo venoso que se aleja del corazón). Muy frecuentemente este flujo está obstruido, generalmente en el sitio en el que la vena pulmonar común atraviesa el diafragma. En el caso de que la obstrucción sea a nivel de la entrada en la porta o venas hepáticas es posible que se produzca un fenómeno de escape a través del sistema venoso paravertebral hacia el sistema ázigos, y secundariamente se puede ver un flujo aumentado en la hemiazigos y en la vena innominada, que no debe confundirse con un DVPAT supracardíaco.



3. Cardíaco: Puede verse en ejes paraesternales, apicales o subcostales. Si drena en el seno coronario éste estará dilatado y en un corte subcostal sagital posterior podremos ver la imagen de “la cola de ballena”.



Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial

1. Hipertensión pulmonar neonatal (HTPN) frente DVPAT obstructivo:

a. Comparten:

- i. Situación clínica de máxima gravedad
- ii. Dilatación de cavidades derechas
- iii. Signos ecocardiográficos indirectos de HTP (ya referidos).
- iv. Cortocircuito a través del FOP y ductus de derecha a izda.

b. Se diferencian (cuidado puede haber patrones mixtos en la evolución!):

- i. Rx de tórax de congestión venocapilar (DVPAT) frente a hipoaflujo (HTPN)
- ii. VI en límite inferior de la normalidad, hiperdinámico (DVPAT) frente a VI de tamaño normal y con datos de disfunción sistólica (HTPN)
- iii. AI de pequeño tamaño (DVPAT) frente tamaño normal a dilatado (HTPN)
- iv. La diferencia fundamental es que en el DVPAT no se visualizan venas pulmonares drenando en AI y en HTPN sí.

2. DVAPT infradiafragmático frente supradiafragmático:

a. Comparten:

- i. Presencia de colector donde drenan venas pulmonares en lugar de en AI.
- ii. Dilatación de cavidades derechas, datos indirectos de HTP y CIA

b. Se diferencian:

- i. Los infradiafragmáticos casi siempre son obstructivos, los supradiafragmáticos no siempre, con las consiguientes diferencias ya comentadas (urgencia medico/quirúrgica el obstructivo frente a tratamiento quirúrgico diferido, el no obstructivo).
- ii. La localización y la dirección del flujo en la vena vertical (aunque siempre es un flujo venoso que se aleja del corazón), los diferentes puntos de drenaje (peculiaridades anatómicas ya referidas).

3. Cor triatriatum y anillo supralvalvular estenótico en AI:

En el caso del Cor triatriatum las venas pulmonares drenan en una cámara accesoria que se comunica con AI mediante un orificio más o menos estrecho. Hay muchos tipos (ver esquema), siendo en ocasiones muy difícil diferenciarlo de DVPAT. El anillo también lo visualizamos como una membrana situada en AI y que generalmente dificulta el flujo de venas pulmonares hacia el VI.

Podemos considerar estas cardiopatías (Cor triatriatum, anillo supraválvular y DVPAT diferentes grados de una misma enfermedad).

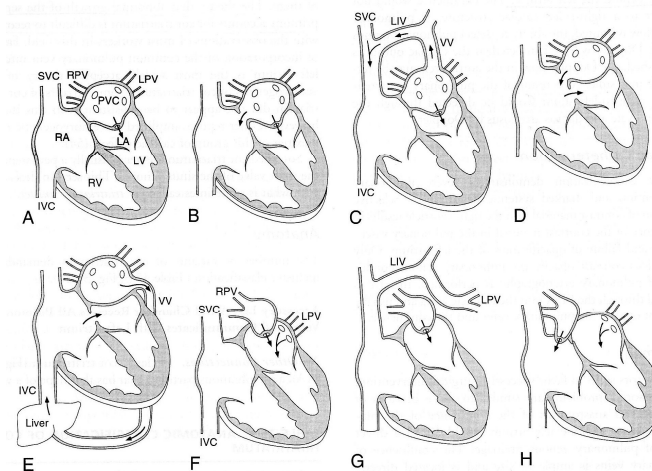
a. Comparten:

i. Si la conexión entre el drenaje pulmonar y la AI o la entrada al VI, es estrecha las consecuencias clínicas y hemodinámicas son las mismas que las existentes en el DVPAT obstructivo.

b. Se diferencian:

i. En el DVAPT hay un espacio libre de ecos este el colector y la AI, en las otras lo que vemos es una membrana en el interior de AI.

ii. El cor triatriatum y el anillo supraválvular estenótico en AI son muchas veces muy difíciles de diferenciar: La membrana del primero suele situarse más superior a nivel de AI, y el anillo suele estar más pegado a válvula mitral; además la membrana del cor triatriatum en diástole se acerca a la mitral y en sístole se aleja, mientras que el anillo permanece más inmóvil.



VALORACIÓN INMEDIATA PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

- En los casos en los que existe obstrucción, en las primeras horas o días de vida el niño está críticamente enfermo y se trata de una urgencia quirúrgica. Debemos estabilizar hemodinámicamente al paciente: intubación y ventilación mecánica; soporte inotrópico, mantenimiento de volemia y diuresis; en algunos casos el paciente requiere ECMO previa a la cirugía. El uso de la Prostaglandinas para mantener el ductus arterioso permeable es controvertido, porque aumentaría el flujo pulmonar y empeoraría el cuadro de hiperflujo que presentan estos niños. Igualmente pasaría con la atrioseptostomía con balón que sólo tendría justificación en el raro caso de obstrucción a nivel de la comunicación interauricular.
- En los no obstructivos la cirugía se realizará de manera programada precoz, y podremos utilizar tratamiento médico para mejorar la clínica de insuficiencia cardíaca.

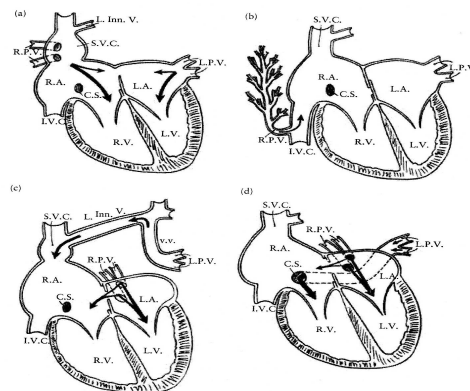
La cirugía correctora consiste en la anastomosis del colector común a la AI. El tamaño, la orientación y la relación entre la AI y el colector son importantísimos a la hora de la corrección quirúrgica. En casos especiales puede ser necesario la anastomosis por separado de cada una de las venas pulmonares a la AI. El control perioperatorio y el seguimiento irán dirigidos a la valoración de: la ausencia de obstrucción residual en la anastomosis, del grado de hipertensión pulmonar y de la función sistólica biventricular.

1.2. DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO PARCIAL (DVPAP)

Se define por el drenaje anómalo de una o dos venas pulmonares en el sistema venoso sistémico. Muy frecuentemente se asocia con CIA, aunque un 20% de los casos pueden tener el tabique interauricular intacto.

Esta cardiopatía puede darse de manera aislada o asociada a síndromes de heterotaxia visceral generalmente con poliesplenia; además se ha objetivado con mayor incidencia en pacientes con síndrome de Turner y de Noonan.

- Tipos (Muchas variables anatómicas):
 1. Venas pulmonares derechas (RPV) drenando en VCS, generalmente asociado a CIA tipo seno venoso (el más frecuente).
 2. Venas pulmonares izquierdas (LPV) drenando a vena vertical y ésta a innominada y VCS.
 3. LPV drenando en seno coronario y éste en AD.
 4. RPV drenando en VCI o en la vena ázigos (parte del síndrome de cimitarra), raramente presenta una CIA asociada. Este síndrome se caracteriza por varios grados de hipoplasia del pulmón derecho junto con dextroposición cardiaca, hipoplasia de arteria pulmonar derecha y de los bronquios derechos y un aporte anómalo de sangre arterial hacia el pulmón derecho desde aorta abdominal.



VALORACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA BASAL.

El diagnóstico de esta cardiopatía requiere un alto índice de sospecha. La clave para su diagnóstico es la evaluación sistemática individualmente del recorrido de cada vena pulmonar y así podremos poner de manifiesto cualquier anomalía.

- Signos ecocardiográficos indirectos:
 1. Dilatación de cavidades derechas (AD, VD y AP) similar a la encontrada en CIA aislada.
 2. Si tienen asociada CIA shunt I-D a través de la misma, al igual que si se tratase de una CIA aislada.
 3. Dilatación de las estructuras venosas donde se produce el drenaje anómalo de las venas pulmonares.
- Planos ecocardiográficos:
 - Cortes subcostales ponen de manifiesto el drenaje de las venas pulmonares en niños pequeños.
 - Cortes paraesternal, subclavicular y supraesternal en niños mayores.

Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial.

1. CIA aislada vs DVPAP con CIA asociada: La presencia de CIA con mala evolución clínica, datos de hipertensión pulmonar precoz y/o dilatación severa de cavidades derechas debe hacer sospechar esta entidad.
2. Persistencia de vena cava superior izquierda (VCSI): En el caso de venas pulmonares izquierdas drenando en innominada a través de vena vertical, la imágenes ecográficas en 2D son muy parecidas, pero la VCSI se sitúa anatómicamente en un plano más posterior por detrás de la orejuela de AI, además VCSI conecta con AD a través del seno coronario, es decir su flujo se acerca al corazón y en el caso de este tipo de DVPAP el flujo se aleja del corazón hacia VCS.

Con cierta frecuencia se necesita una prueba complementaria para poner de manifiesto los drenajes venosos pulmonares anómalos (ecografía transesofágica, RMN, TC) y establecer el diagnóstico definitivo.

VALORACIÓN INMEDIATA PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

La repercusión clínica de esta cardiopatía dependerá de cuantas venas pulmonares drenen de forma anómala, de si se asocia o no a CIA o a otras malformaciones y del estado del lecho vascular pulmonar en el momento de la intervención.

En general la anastomosis directa o reconexión de las venas pulmonares a la AI +/- el cierre de la CIA, es curativa. En la valoración postoperatoria se debe descartar activamente la aparición de obstrucciones venosas y de arritmias (sobre todo tras cierre asociado de CIA tipo seno venoso)

2.- ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO SISTÉMICO

2.1- PERSISTENCIA DE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA

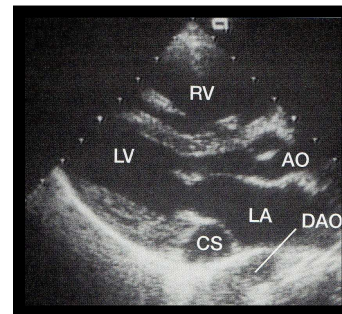
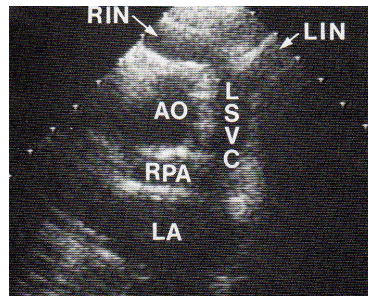
ANATOMÍA: De este grupo de anomalías es la más frecuente. Se ha detectado en el 0.5% de la población general y en un 3-5% de pacientes con cardiopatías. Existen muchas variantes, la más frecuente la que drena en AD a través de seno coronario.

Puede ser una anomalía aislada o asociarse a otras enfermedades como CIA, DVPAP, Fallot, Atresia tricuspídea y Coartación de aorta .

VALORACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA BASAL

1. Hallazgos ecográficos directos:
 - a. Visualización de la VCSI desde la vena innominada drenando en AD o incluso en AI:
 - i. plano supraesternal eje largo, si giramos el transductor hacia la izquierda podemos ver la VCSI descendiendo paralela y a la izquierda del arco aórtico.
 - ii. Eje corto de grandes vasos superior: estructura circular a la izda de la AP con flujo venoso, en espejo respecto a la VCS dcha localizada a la derecha de la aorta.
 - iii. Plano subcostal sagital posición medio-basal: doppler color con flujo características venosas, localizado posterior a la AI y drenando en la AD en dirección craneo-caudal.

- b. Visualización de la VCSI drenando en el seno coronario y en la AD:
 - i. Paraesternal eje corto, con una pequeña rotación hacia la izquierda podemos ver VCSI descendiendo a la izquierda de la aorta transversa. Podemos utilizar el doppler color para identificar la VCSI como un flujo venoso que va hacia el corazón.
 - ii. Paraesternal 4 Cámaras (angulación posterior): dilatación de seno coronario drenando en la AD.
2. Hallazgos ecográficos indirectos: El signo indirecto mas importante es la dilatación de seno coronario, que lo observamos con claridad en los siguientes planos:
 - a. Paraesternal eje largo: Estructura circular situada posterior a la AI, a nivel de la unión atrioventricular, es una estructura intrapericárdica.
 - b. Apical 4 cámaras o subcostal 4 cámaras: Se puede ver el seno coronario dilatado como una estructura redondeada lateral a AI y cerca de unión AV; recordar que con una angulación posterior del transductor podemos ver la estructura cortada longitudinalmente entrando en AD.



3. El estudio debe completarse con la constatación de presencia o ausencia de vena cava superior derecha y en caso de existir con la conexión entre ambas por la vena innominada. Los planos supraesternales transversales son de gran ayuda para aclarar este punto, en casos seleccionados la inyección de contraste ecográfico o suero salino agitado en una vena del brazo izquierdo puede facilitar el diagnóstico, pues si el contraste aparece antes en seno coronario que en AD es porque existe VCSI drenando al mismo.

Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial

- 1) No confundir la dilatación del seno coronario con la aorta descendente torácica: también podemos verla en el paraesternal eje largo como una estructura redondeada posterior pero extrapericárdica y además con flujo pulsátil.
- 2) Tampoco confundir con CIA OP; el drenaje del seno coronario se ve en un plano más posterior que el de las válvulas AV, y por tanto nunca se verá el plano valvular AV con el seno coronario, mientras que la CIA OP coincide en el mismo plano con las válvulas AV.

2.2 INTERRUPCIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR

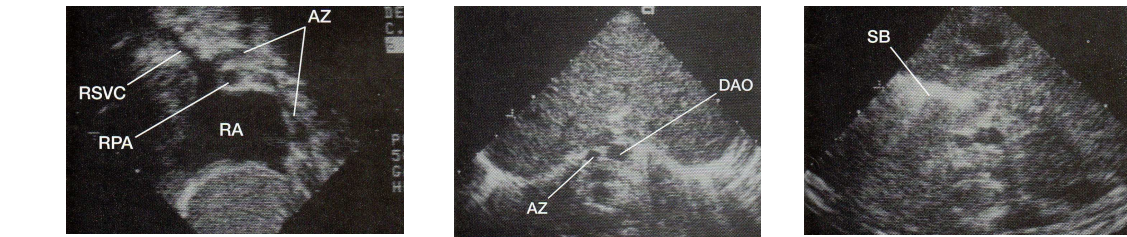
Diferentes segmentos del trayecto normal de la VCI pueden estar ausentes y provocar drenajes anómalos de la sangre venosa de la parte inferior del cuerpo. Gran variabilidad de esta anomalía puede ser encontrada sobretodo en situs ambiguos. Es muy importante conocer estas variantes anatómicas (que no suelen tener significación clínica) en los casos en los que el paciente precise una cirugía tipo Fontan (por anomalías cardíacas asociadas a las mismas), o previo a la realización de cateterismos.

Continuación de VCI con ázigos: En este caso está ausente la parte más superior de VCI. Las venas hepáticas drenan directamente en AD y el drenaje de la parte inferior del cuerpo se lleva a cabo a través de una vena ázigos dilatada. Esta anomalía muy frecuentemente está asociada a poliesplenía, situs ambiguo o inverso.

- **Planos ecocardiográficos:**

- Corte subcostal sagital: Podremos visualizar la vena ázigos dilatada drenando en VCS.

- Corte subcostal transversal: En este corte la vena ázigos se ve posterior y a la derecha de la aorta, muy cerca de la columna (posición diferente a la que ocupa la VCI que está situada a la derecha de la aorta pero en un plano más anterior).

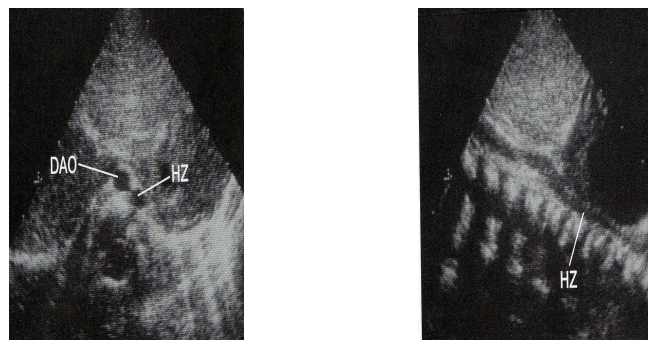


Continuación de la VCI con hemiazigos: Aquí está ausente una porción abdominal de VCI. La sangre procedente de la parte inferior del cuerpo retorna al corazón vía una vena hemiazigos situada a la izquierda de la aorta y que drena directamente en la aurícula situada a la izquierda, en VCSI o en seno coronario. Esta anomalía muy frecuentemente está asociada a asplenia, situs ambiguo o inverso.

- **Planos ecocardiográficos:**

- Corte subcostal transversal: Podemos visualizar un vaso posterior pero situado a la izquierda de aorta descendente.

- Corte subcostal longitudinal: Aquí podemos poner de manifiesto un vaso que transcurre pegado a la columna paralelo y posterior a la aorta.



BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA:

- R Snider (2ª Edicc). Echocardiography in Pediatric Heart Disease: Chapter 11: Abnormal vascular connections and structures. 465-476. Chapter 15: Diagnostic approach to complex congenital heart disease. 564-569.
- Moss and Adams (6ª Edicc). Heart disease in infants, children, and adolescents. Chapters 35 y 36. 736-792.
- S. Yagel. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35: 741-750 y 36: 93-111.