

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL: DRENAJE VENOSO INFRADIAFRAGMÁTICO

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Silvia Badillo Rodríguez-Portugal**, Ignacio Pastor Abascal, Manuela López Azorín,
Manuel Recio Rodríguez, Susana Linares González, Vicente Martínez De Vega

Objetivos Docentes

El tipo de anomalía que vamos a presentar, fue descrito por primera vez en 1973 por John Abernethy (1, 2). Es una patología que se enmarca dentro del grupo de los shunts portosistémicos congénitos (SPSC)

Los objetivos de esta presentación son:

1. Dar a conocer los tipos de drenajes anómalos totales que se han descrito
2. Describir las manifestaciones clínicas
3. Discutir las características radiológicas que permiten diagnosticar estas anomalías
4. Conocer el pronóstico y tratamiento de los pacientes afectados

Esas anomalías congénitas son el resultado de la persistencia o regresión anormal de las estructuras vasculares embrionarias precursoras. Son raras y a veces se descubren de manera incidental, al realizar ecografías por otras razones.

Comenzaremos dando a conocer el desarrollo embriológico, para entender la génesis de estos trastornos

Revisión del tema

DESARROLLO EMBRIOLÓGICO

En la 4ª semana de gestación, cuando se empiezan a formar los pulmones, la sangre procedente de ellos, drena en el plexo esplácnico, que se encuentra conectado a las venas cardinales y umbilicovitelinas (1) [Fig 1](#).

La vena pulmonar primitiva, cuyo origen es controvertido, emerge el día 29 de la gestación y comunica con el plexo venoso pulmonar el día 30. Según crece, se incorpora a la aurícula izquierda y el plexo

venoso pulmonar pierde sus conexiones primitivas con los sistemas venosos cardinal y vitelino. El sistema venoso hepático comienza a formarse en la 5ª semana de gestación. El par de venas vitelinas penetran en el interior del embrión y se anastomosan con cada una de las estructuras venosas que se forman alrededor del duodeno en desarrollo. Atraviesan el "septum transversum" (hígado primitivo), hasta alcanzar el seno venoso. A nivel del "septum transversum", dan lugar a los sinusoides hepáticos. La vena vitelina izquierda involuciona y toda la sangre procedente de la parte izquierda del hígado primitivo, se redistribuye en la vena vitelina derecha, que aumenta de tamaño. Tanto la vena porta, como las venas hepáticas, como la porción terminal de la vena cava inferior, derivan de estructuras venosas vitelinas (1) [Fig 2](#)

El complejo desarrollo de la vena cava inferior y su estrecha relación con las venas vitelinas durante la embriogénesis, explica la posibilidad de que existan casos de shunts portosistémicos congénitos. Estos se clasifican en intrahepáticos y extrahepáticos

SHUNTS PORTOSISTÉMICOS CONGÉNITOS EXTRAHEPÁTICOS

Abernethy (1973), fue quien describió por primera vez los shunts portosistémicos extrahepáticos.

Morgan y Superina (3) establecieron una clasificación de estos tipos de shunt:

Tipo 1: Ausencia de la vena porta. La sangre portal drena directamente en la vena cava

Tipo 2: La vena porta está intacta, pero parte del flujo portal deriva a la vena cava a través de comunicaciones extrahepáticas latero-laterales

SHUNTS PORTOSISTÉMICOS CONGÉNITOS INTRAHEPÁTICOS

Los shunts portosistémicos intrahepáticos consisten en la presencia de conexiones anómalas entre venas hepáticas y ramas portales. Park et.al clasificaron estos tipos de shunt en 4 tipos morfológicos (4)

Tipo 1: El más común, consiste en la presencia de un colector que conecta la vena porta derecha con la vena cava inferior

Tipo 2: Consiste en un shunt periférico localizado en la que una o más comunicaciones se dan en un solo segmento hepático

Tipo 3: Shunt portosistémico a través de un aneurisma

Tipo 4: Múltiples anastomosis entre ramas portales y venas hepáticas en diferentes segmentos hepáticos

SHUNTS PORTOVENOSOS INTRAHEPÁTICOS

El origen de estas comunicaciones intrahepáticas se explica por la persistencia de las conexiones entre las venas vitelinas del sistema onfalomesentérico y los senos venosos, en vez de un correcto desarrollo del sistema sinusoidal hepático.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de este tipo de trastornos es de vital importancia.

La ecografía Doppler es la herramienta diagnóstica esencial para determinar la naturaleza vascular de este tipo de trastornos. La presencia de un patrón espectral pulsátil bifásico o trifásico en la porta, sugiere el diagnóstico. [Fig 3](#)

El TC y la RM ayudan a confirmar el diagnóstico.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Pueden cursar asintomáticos o con clínica anodina.

El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con trastornos de tipo metabólico como la hiperamonemia y galactosemia.

Si los shunts portovenosos persisten en el tiempo, pueden provocar hipergalactosemia, formación de cataratas y acúmulo de otros productos (ácidos biliares, amonio etc). En adultos con hipersensibilidad al amonio, se han descrito casos de encefalopatía portosistémica.

Este tipo de trastornos también pueden provocar disfunción hepática, atrofia y sustitución grasa del parénquima, todo ello potencialmente reversible si se corrige la causa del trastorno

MANEJO TERAPEÚTICO

La mayoría de los shunts portovenosos intrahepáticos desaparecerán espontáneamente a lo largo de los 2 primeros años de vida, algunos cursan asintomáticos. En estos casos, está indicado el seguimiento, sin tratamiento

En casos con sintomatología leve, el tratamiento puede ser dietético, con una dieta libre de proteínas, suplementos de lactulosa y aminoácidos.

En casos de alto riesgo de encefalopatía y disfunción hepática, está indicada la embolización y corrección quirúrgica del trastorno.

Cuando todas las medidas terapéuticas anteriores fallan, está indicado el trasplante hepático

1. Asintomáticos: Seguimiento
2. Síntomas leves: Tratamiento dietético
3. Síntomas moderados: Embolización y corrección quirúrgica
4. Síntomas de severidad o fallo de las medidas anteriores: Trasplante hepático

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL

Anomalía cardíaca congénita, en la que las venas pulmonares no conectan con la aurícula izquierda durante el desarrollo cardíaco y en su lugar, drenan a un colector venoso.

En los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) infradiafragmáticos, el hallazgo clave es la presencia de un colector venoso que discurre paralelo a la aorta y que termina en la vena porta izquierda o ducto venoso y tiene flujo hepatópeto. El tipo más raro de DVPAT es el infradiafragmático, representando el 12% de los casos (1). En aproximadamente un tercio de los casos, pueden asociar otras anomalías como hipoplasia del ventrículo izquierdo, síndromes de heterotaxia, transposición de los grandes vasos, coartación aórtica...[Fig 4](#)

Acompañaremos la descripción de este tipo de trastornos, con la exposición de un caso que se presentó en nuestra institución. Se trataba de un lactante de 10 días de vida, nacido a término, que presentaba "cansancio con las tomas" (según refería la madre). No mostraba ninguna otra sintomatología aparente...

FORMA DE PRESENTACIÓN

Esta forma de presentación tan anodina en nuestro caso, contrasta con la clínica con que suelen debutar estos trastornos: Suelen aparecer en las primeras 24-36 hr de vida e incluyen taquicardia, taquipnea, cianosis, distrés respiratorio... y es habitual detectar hepatomegalia

DIAGNÓSTICO

Radiografía de Torax: Suele aparecer una silueta cardíaca normal, con un patrón reticular difuso perihiliar, traduciendo congestión venosa pulmonar

Ecografía de abdomen y estudio Doppler: Nos permite determinar las anomalías vasculares, el vaso anormal que desde el torax, atraviesa el hiato esofágico para drenar en el sistema venoso portal y la altura a la que se producen las anomalías.

TC y RM: Confirman el diagnóstico, mostrando con detalle las relaciones anatómicas del trastorno

En nuestro caso, se realizó una ecografía en la que se objetivó:

Dilatación del sistema portal intrahepático [Fig 5](#)

En el estudio Doppler se aprecia un shunt portosistémico [Fig 6](#)

Se objetivaba adecuado drenaje de las venas suprahepáticas en la vena cava inferior, que se encontraba colapsada [Fig 7](#)

Se objetivó un colector venoso paralelo a la aorta que drenaba en la aurícula izquierda

Ante estos hallazgos, realizamos un Angio TC que confirmó lo descrito previamente [Fig 7, Fig 8](#)

Drenaje correcto de las venas suprahepáticas en la vena cava inferior [Fig 9](#)

Los hallazgos del Angio TC, confirmaron la presencia de un colector venoso común en el que drenaban las venas pulmonares [Fig 10](#)

Mostramos el shunt portosistémico en un corte coronal y posterior reconstrucción 3D [Fig 11, Fig 12, Fig 13](#)

Como hallazgo incidental se objetivó una vena bronquial derecha dilatada, sin ninguna repercusión clínica [Fig 14, Fig 15](#)

TRATAMIENTO

Se realizó tratamiento quirúrgico, con éxito

Imágenes en esta sección:

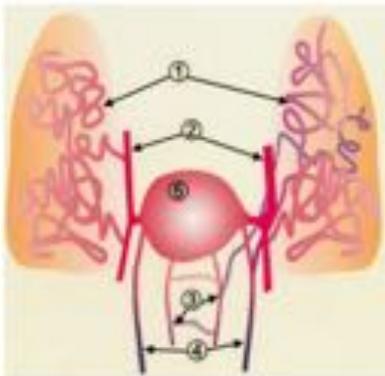


Fig. 1: Desarrollo embriológico del sistema venoso pulmonar: Día 19 de la gestación. El plexo venoso pulmonar(1), drena los sistemas venosos cardinales(2) y umbilicovitelines(3,4). Cámara sinoatrial(5)

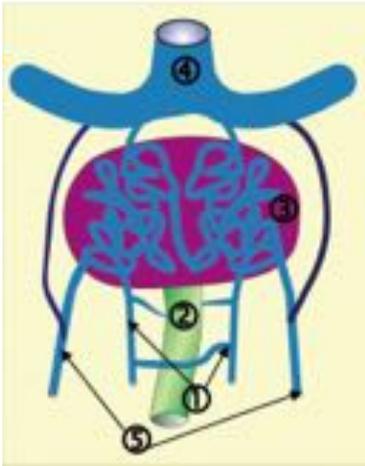


Fig. 2: Las venas vitelinas (1) entran en el embrión uniéndose a las venas periduodenales (2) antes de entrar en el septum transversum (3), en su camino hacia el seno venoso (4)

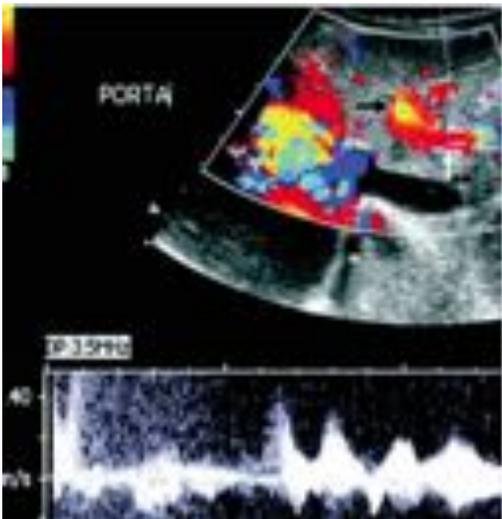


Fig. 3: Flujo trifásico en la vena porta izquierda, lo que traduce un shunt portosistémico

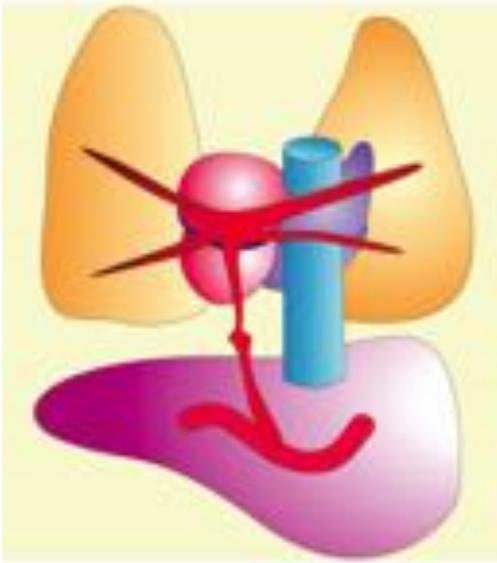


Fig. 4: Drenaje venoso pulmonar anómalo total. Disposición anatómica de las venas pulmonares, que drenan en la vena hepática o vena porta izquierda a través de un colector venoso

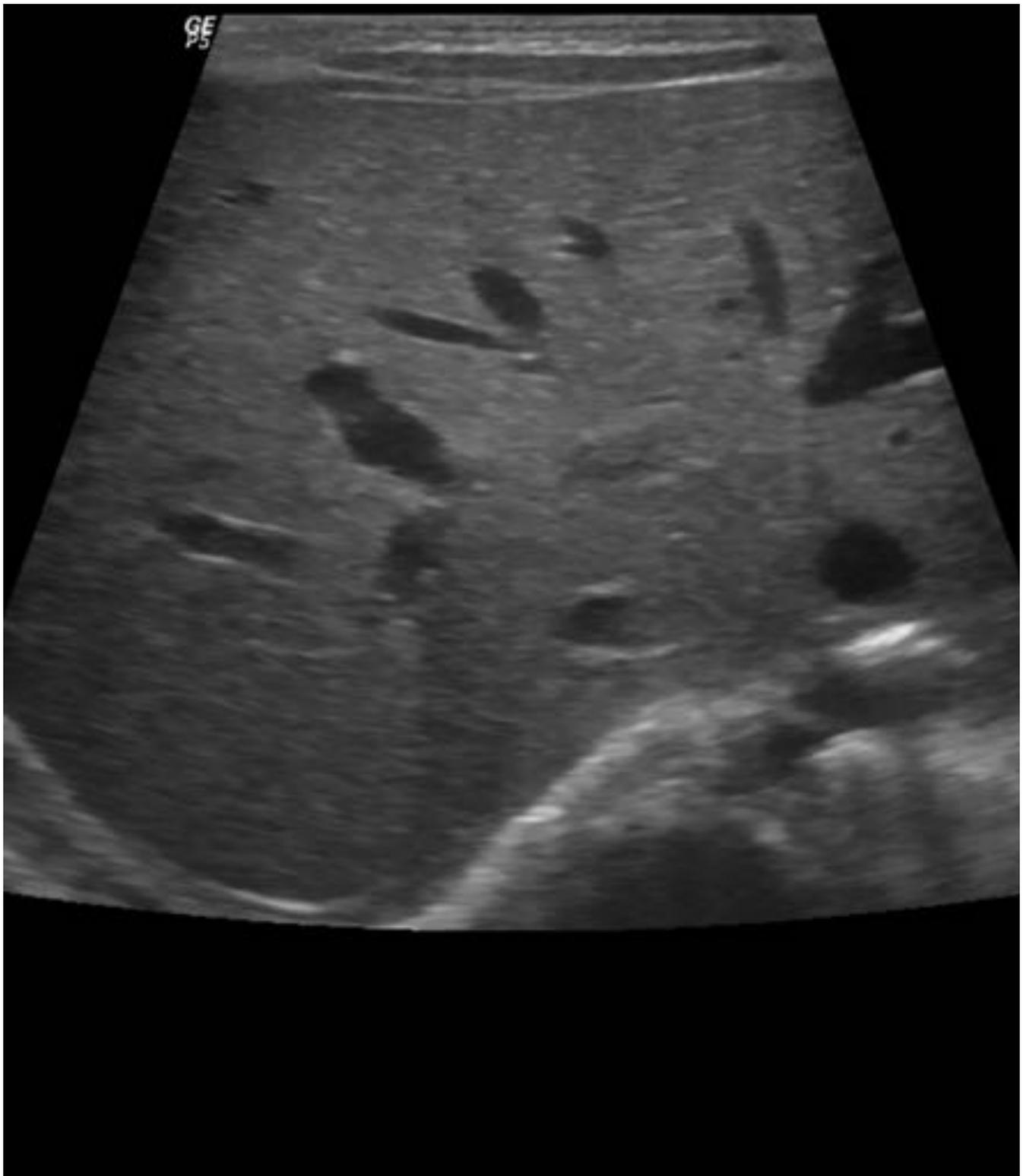


Fig. 5: Corte axial ecografía abdominal Dilatación del sistema porta intrahepático

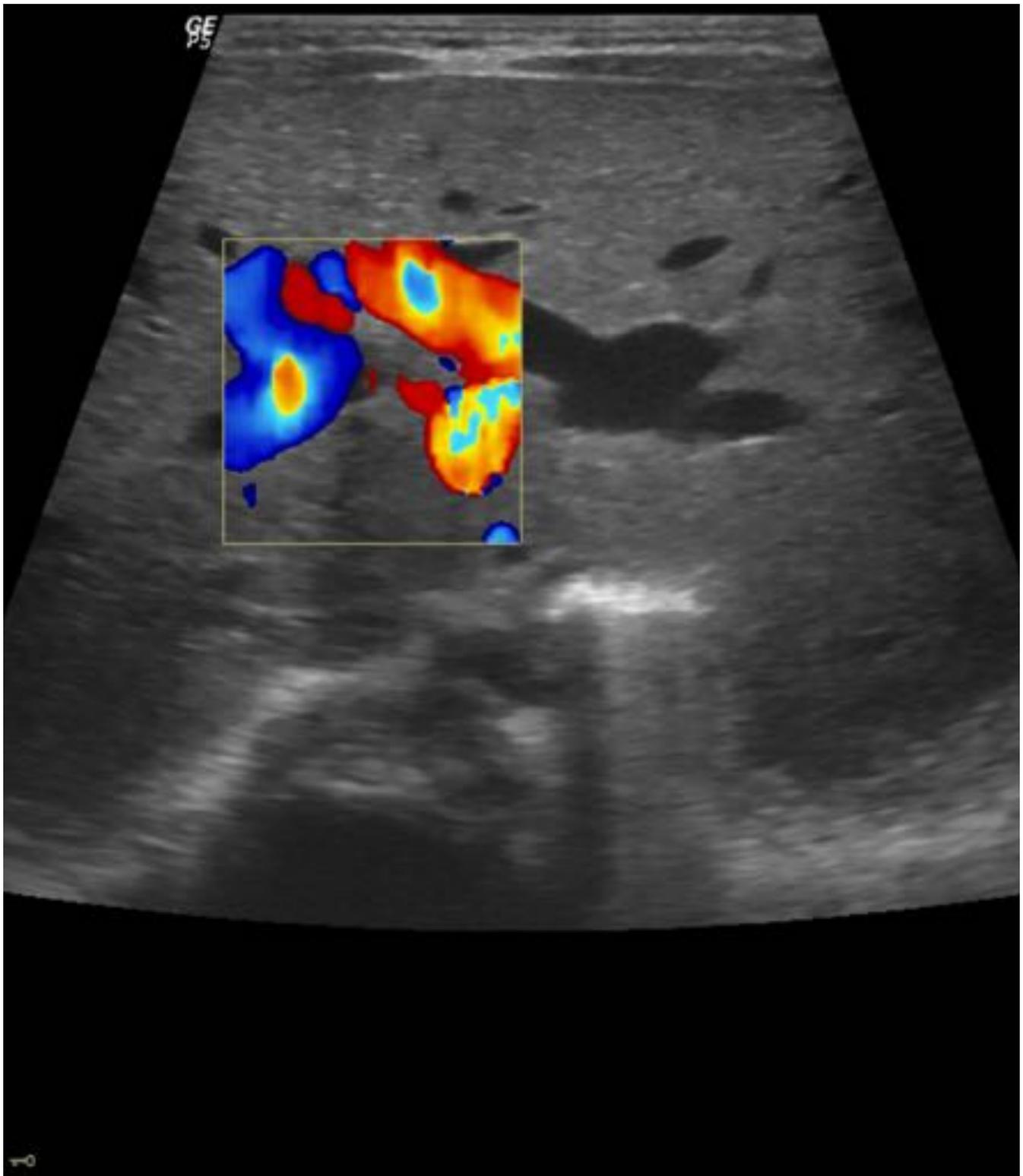


Fig. 6: Eco Doppler hepático Shunt intrahepático portosistémico



Fig. 7: Angio TC abdominal, corte axial Vena cava inferior colapsada

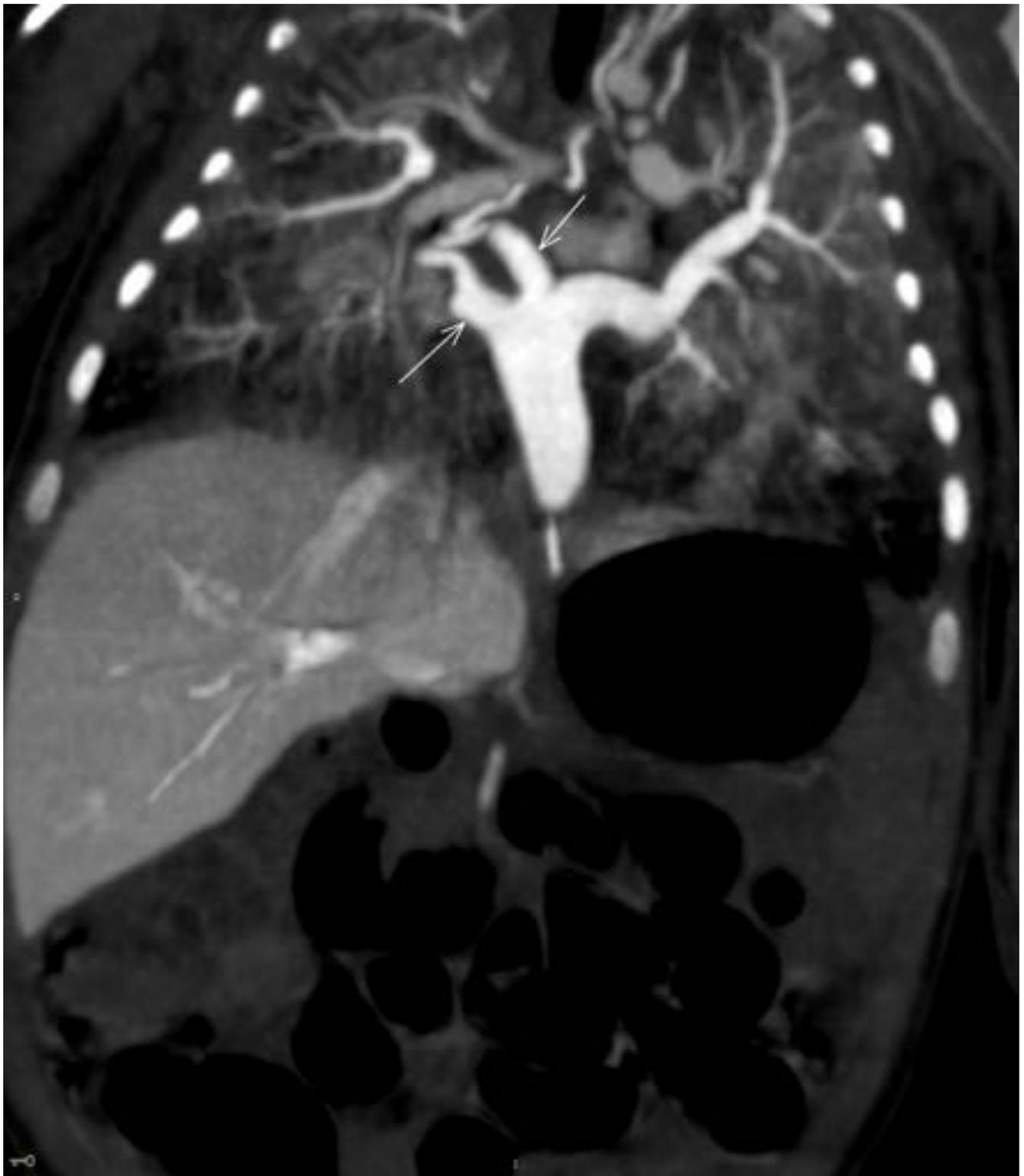


Fig. 8: Angio TC toraco-abdominal, corte coronal MIP Venas pulmonares derechas drenando en un colector venoso común



Fig. 9: Angio TC abdominal, corte axial (MIP) Correcto drenaje de las 3 venas suprahepáticas en la vena cava inferior



Fig. 10: Angio TC Torax (coronal MIP) Venas pulmonares drenando en un colector venoso común



Fig. 11: Angio TC de torax: Coronal MIP Muestra el shunt portosistémico



Fig. 12: Reconstrucción coronal 3D donde objetivamos el shunt portosistémico



Fig. 13: Reconstrucción coronal 3D mostrando el drenaje de las 4 venas pulmonares en un colector venoso que conecta con el sistema porta a nivel infradiafragmático



Fig. 14: Angio TC de torax, corte axial MIP Vena bronquial derecha dilatada



Fig. 15: Angio TC Torax, coronal MIP Vena bronquial derecha dilatada

Conclusiones

El radiólogo ha de estar familiarizado con los distintos tipos de trastornos vasculares hepáticos congénitos que pueden presentarse. Dado que son patologías a menudo asintomáticas, resulta de vital importancia la sospecha de estas anomalías, para poder seleccionar la medida terapéutica más apropiada en cada caso

Como en el caso que hemos presentado, la prueba de oro inicial ante la sospecha de estos trastornos, es la eco Doppler hepática. La sospecha de estas anomalías, requerirá posteriores estudios mediante TC o RM para poder determinar qué vasos están implicados y las relaciones anatómicas de los mismos

En los drenajes venosos pulmonares anómalos totales infradiafragmáticos, la presencia de un colector venoso común que, desde el torax desciende paralelo a la aorta para disponerse en posición infradiafragmática, donde drena el sistema porta, es el hallazgo clave para el diagnóstico de esta patología

Bibliografía / Referencias

1. Congenital Hepatic Shunts. Carmen Gallego et al. Radiographics 2004; 24: 755-772
2. Spectrum of Congenital Anomalies of the Inferior Vena Cava: Cross-sectional Imaging Findings. Radiographics 2000; 20: 639-652
3. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein. J Pediatric Surg 1994; 29:1239-1241
4. Park et al. Intrahepatic portosystemic vascular shunts. AJR 2000; 174: 125-131