

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LAS ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

Noemí Cañete Abajo, Gloria Sánchez Nuñez, Pedro Ortuño Muro, Sergi Juanpere Martí, Blanca Domènech Ximenes, Xavier Molina Arcas
Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona. Institut de Diagnòstic per la Imatge (IDI).

Objetivos Docentes

- Definir la embriología y la anatomía normal de las venas pulmonares.
- Describir e ilustrar las anomalías congénitas más frecuentes en el drenaje de las venas pulmonares y sus hallazgos por angiografía por resonancia magnética (ARM) y angiografía por tomografía computerizada (ATC).

Revisión del tema

Las anomalías del drenaje venoso pulmonar son frecuentes en pacientes con cardiopatías congénitas y comprenden un abanico que va desde un mero hallazgo casual hasta alteraciones letales si no se corrigen. Una definición detallada de estas alteraciones es necesaria para decidir y planificar el tratamiento más adecuado en cada caso. En el drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT), todas las venas pulmonares están anormalmente conectadas a la aurícula derecha o a una o más venas sistémicas. En el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP), al menos una pero no todas las venas pulmonares se conectan a una localización distinta de la aurícula izquierda

Conclusiones

La resonancia magnética (RM) y la tomografía computerizada (TC) son métodos de elección para la demostración de anomalías congénitas de las venas pulmonares. La RM proporciona datos anatómicos y funcionales precisos sin el uso de radiación ionizante. La TC ofrece una mejor resolución espacial y dada su mayor rapidez en la adquisición de las imágenes, es útil en neonatos y lactantes críticamente enfermos.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías en el desarrollo embriológico de las venas pulmonares da como resultado un amplio espectro de anomalías congénitas, dentro de las cuales se encuentran la anomalías de drenaje venoso pulmonar.

Las anomalías que asocian alteraciones de las conexiones de las venas pulmonares son raras y comprenden 0.5-1.5% de los casos de cardiopatías congénitas

Pueden detectarse como hallazgos incidentales pero también como alteraciones letales si no se tratan y se corrigen a tiempo.

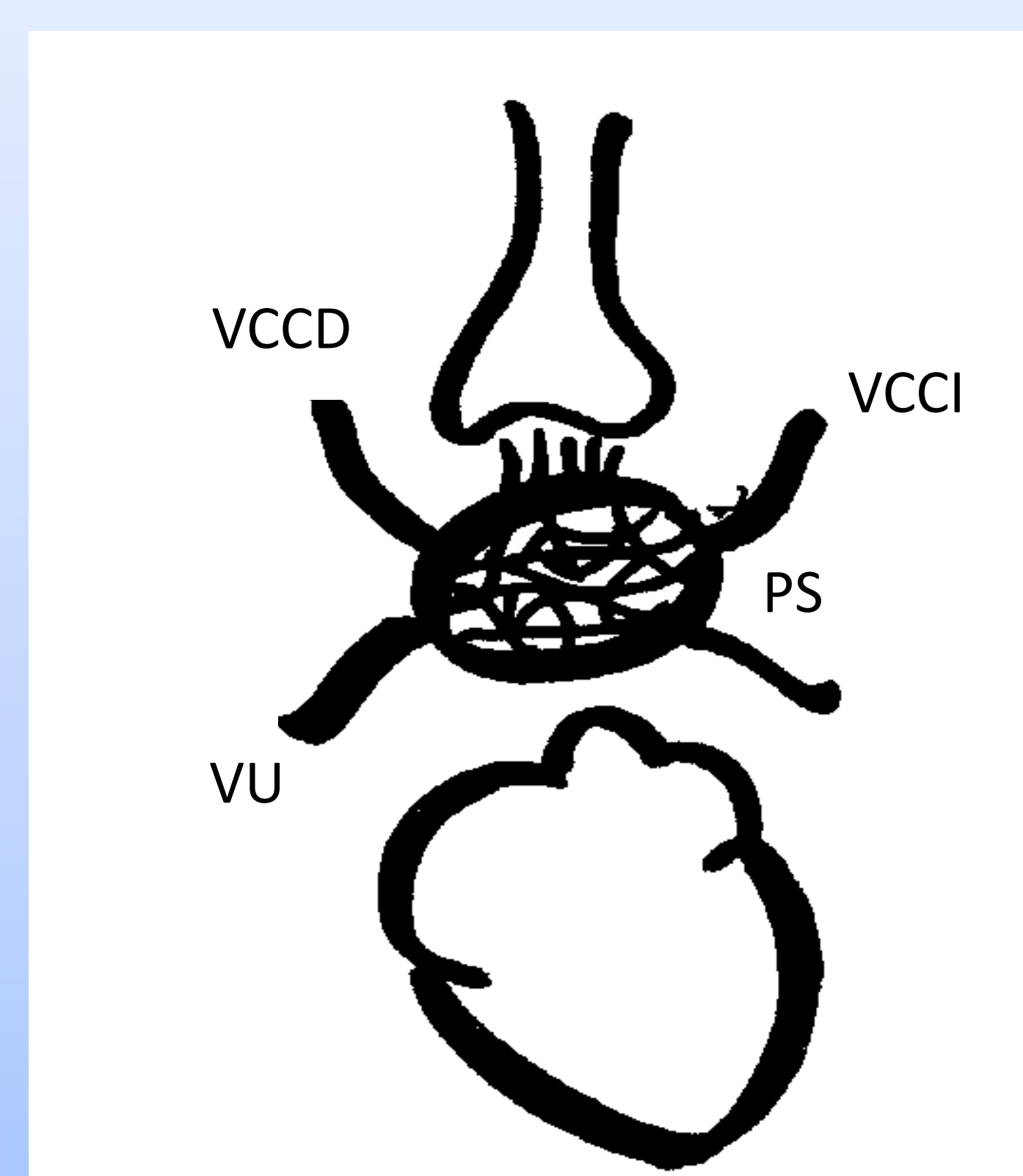
Aunque tradicionalmente se han evaluado y se pueden detectar y estudiar mediante ecocardiografía, la ausencia de una buena ventana acústica es una limitación de la técnica para obtener una imagen precisa de las venas pulmonares.

Por eso, habitualmente, se utiliza la resonancia magnética (RM) o la tomografía computerizada (TC) para completar la imágenes ecocardiográficas y como alternativas a la angiografía convencional.

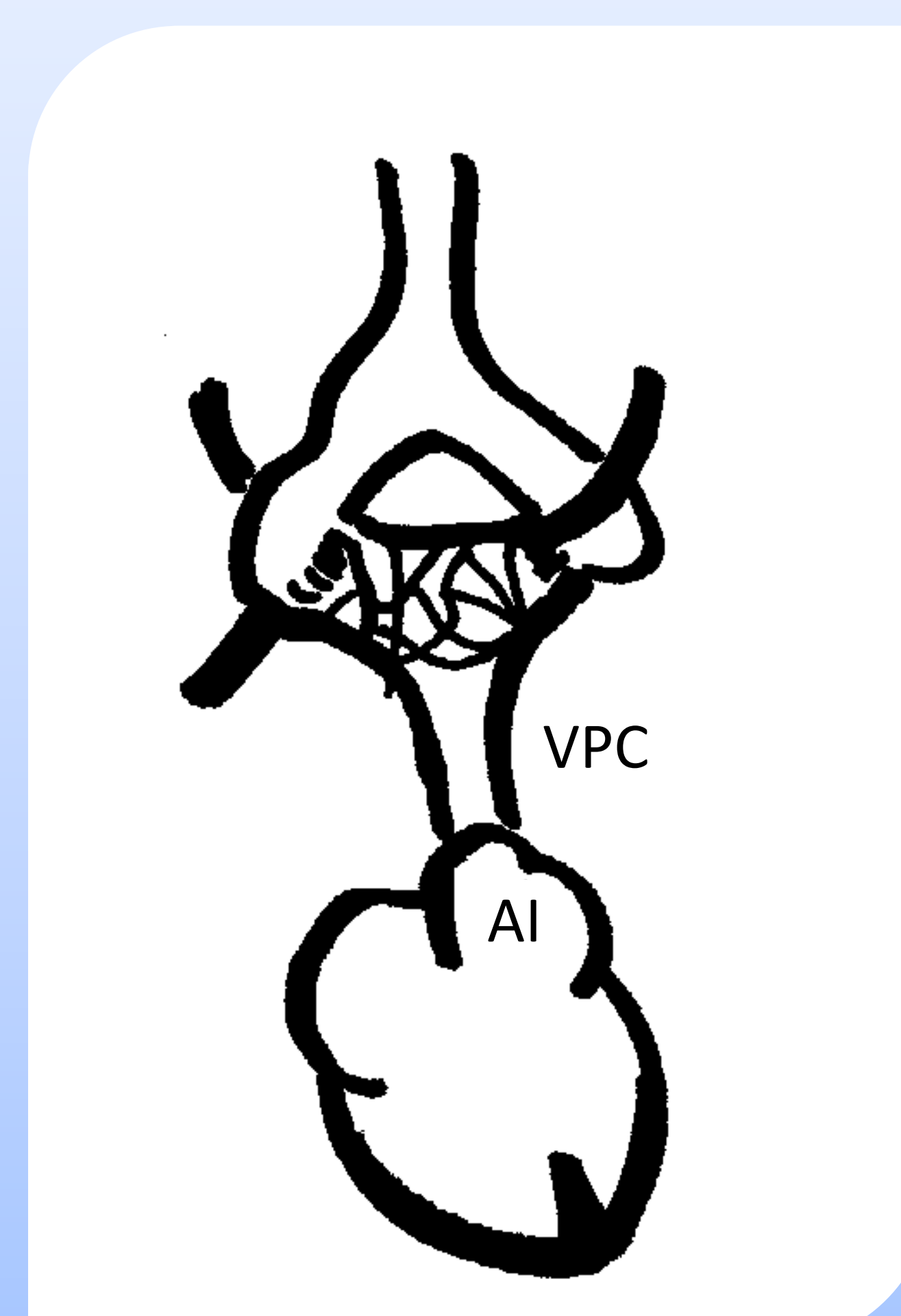
EMBRIOLOGÍA

La aurícula izquierda y las venas pulmonares se desarrollan por separado entre el los días 25-27 de la embriogénesis

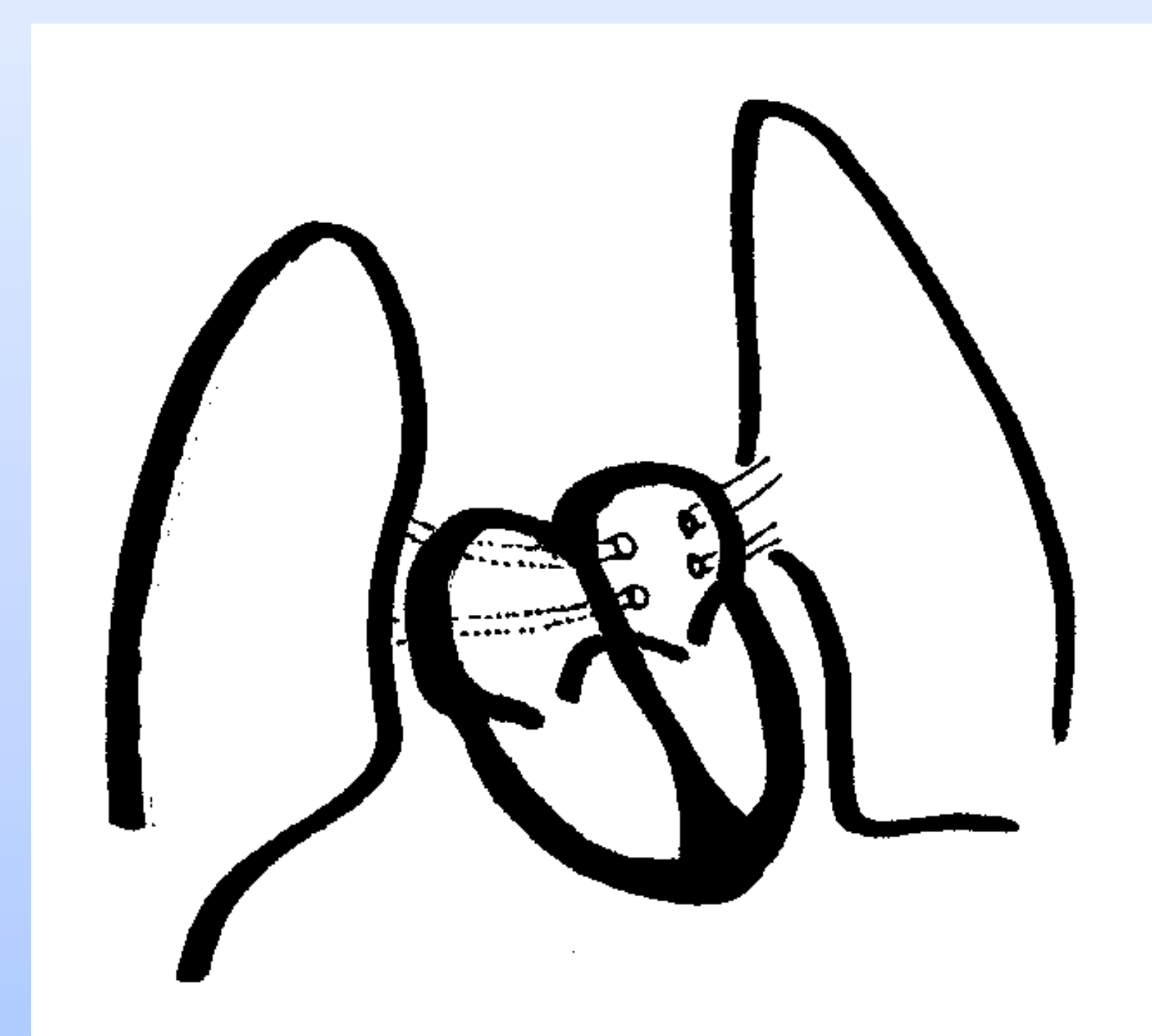
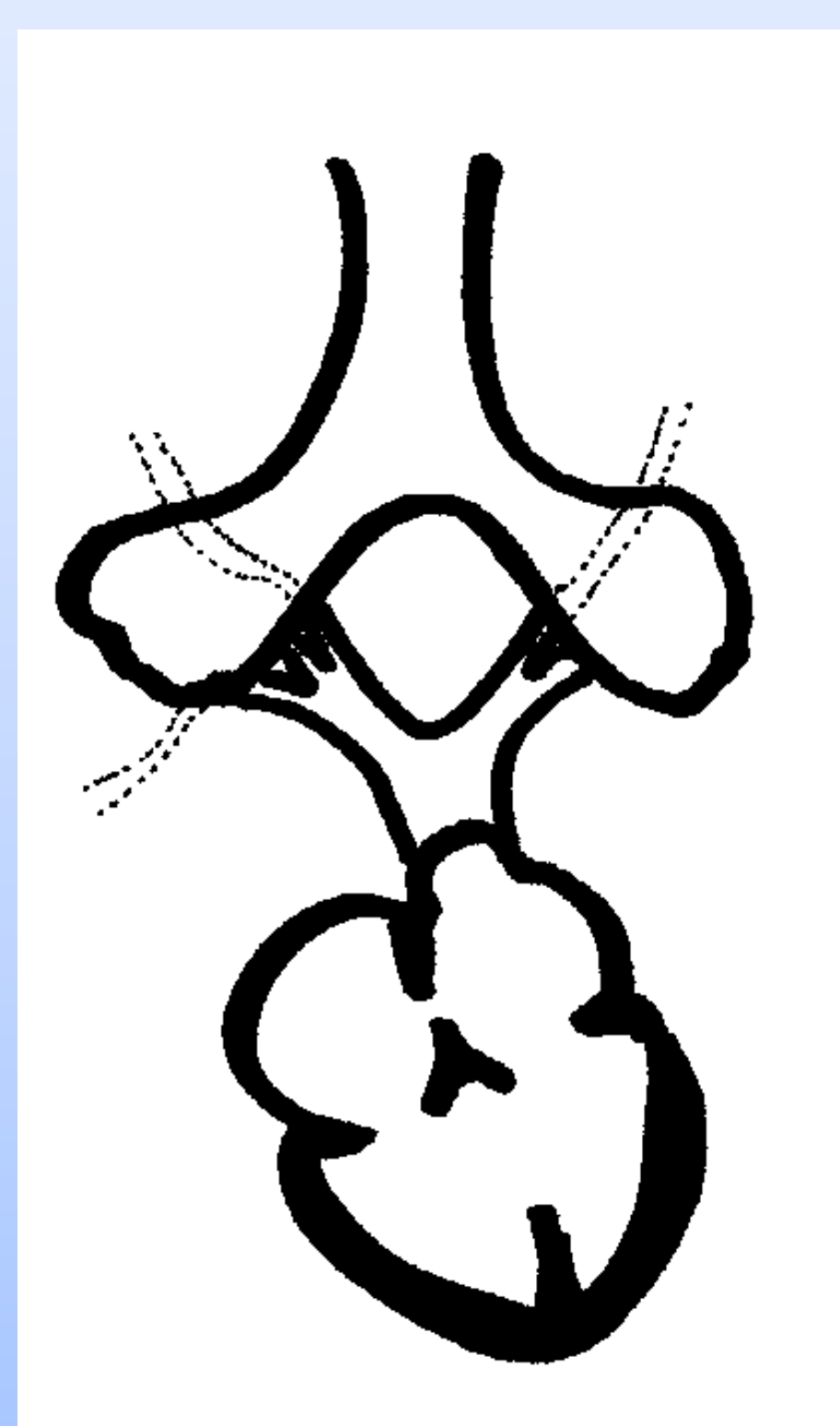
1. Las venas pulmonares se desarrollan como parte del plexo esplácnico (ps), que a su vez conecta con las venas cardinales (vccd y vcci) y umbilicovitelinas (vu)



2. Poco a poco se va desarrollando una prominencia en la pared posterosuperior de la aurícula izquierda (ai) adyacente al septum primum, que con el tiempo conectará con las ramas venosas pulmonares del plexo esplácnico (vena pulmonar común (vpc))



3. Las conexiones primitivas de los pulmones al sistema venoso cardinal regresan con el tiempo separando el sistema venoso pulmonar y sistémico.



Las anomalías del desarrollo venoso pulmonar sucederán si alguno de estos procesos falla.

ANATOMIA NORMAL DE LA VENAS PULMONARES

Normalmente, hay dos venas pulmonares del lado derecho y dos del lado izquierdo. Aunque el pulmón derecho normal tiene tres lóbulos, las venas media y superior derecha generalmente se unen antes de drenar en la aurícula izquierda. Aproximadamente un cuarto de la población muestra variantes de la normalidad en el drenaje venoso pulmonar.

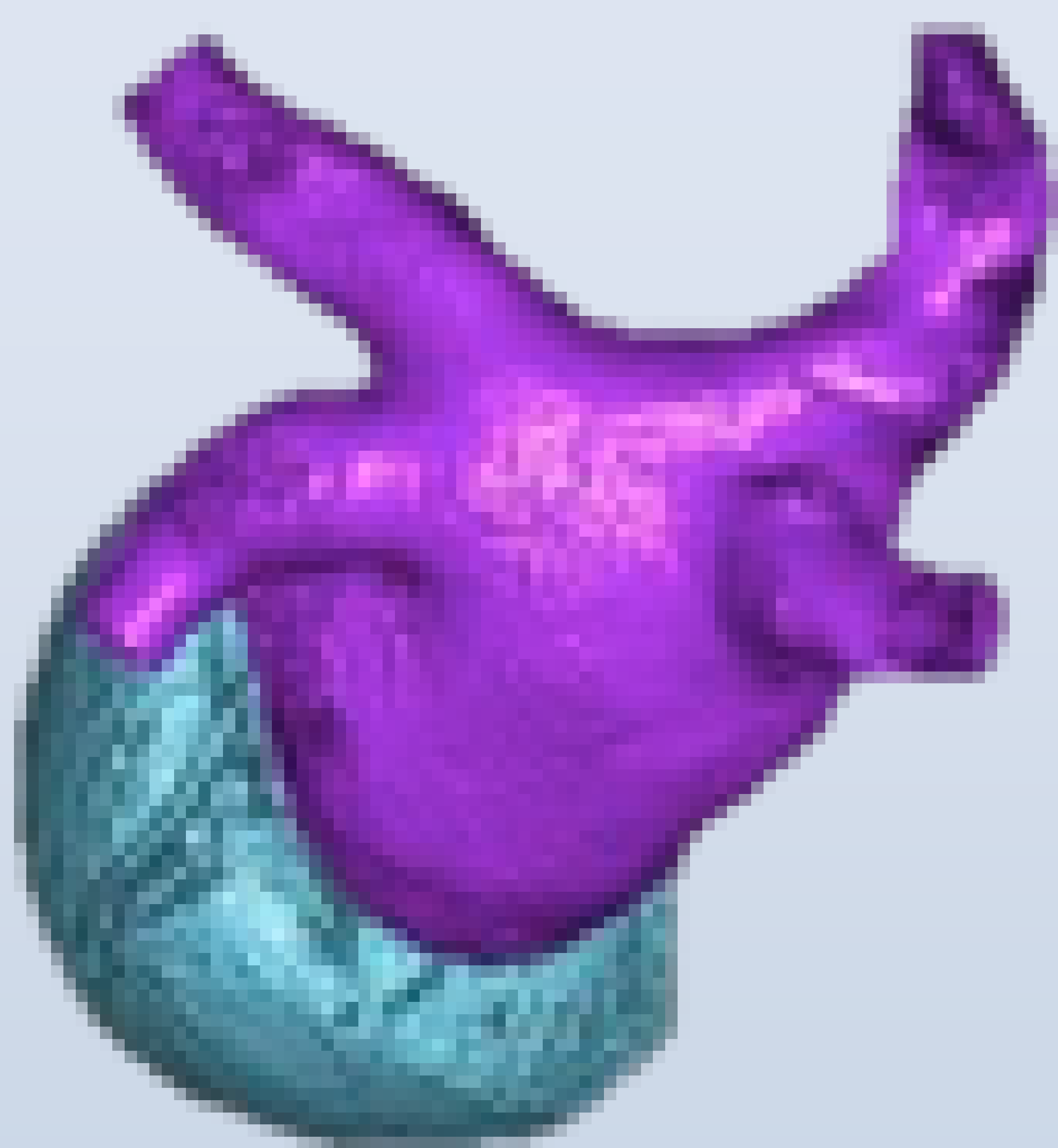
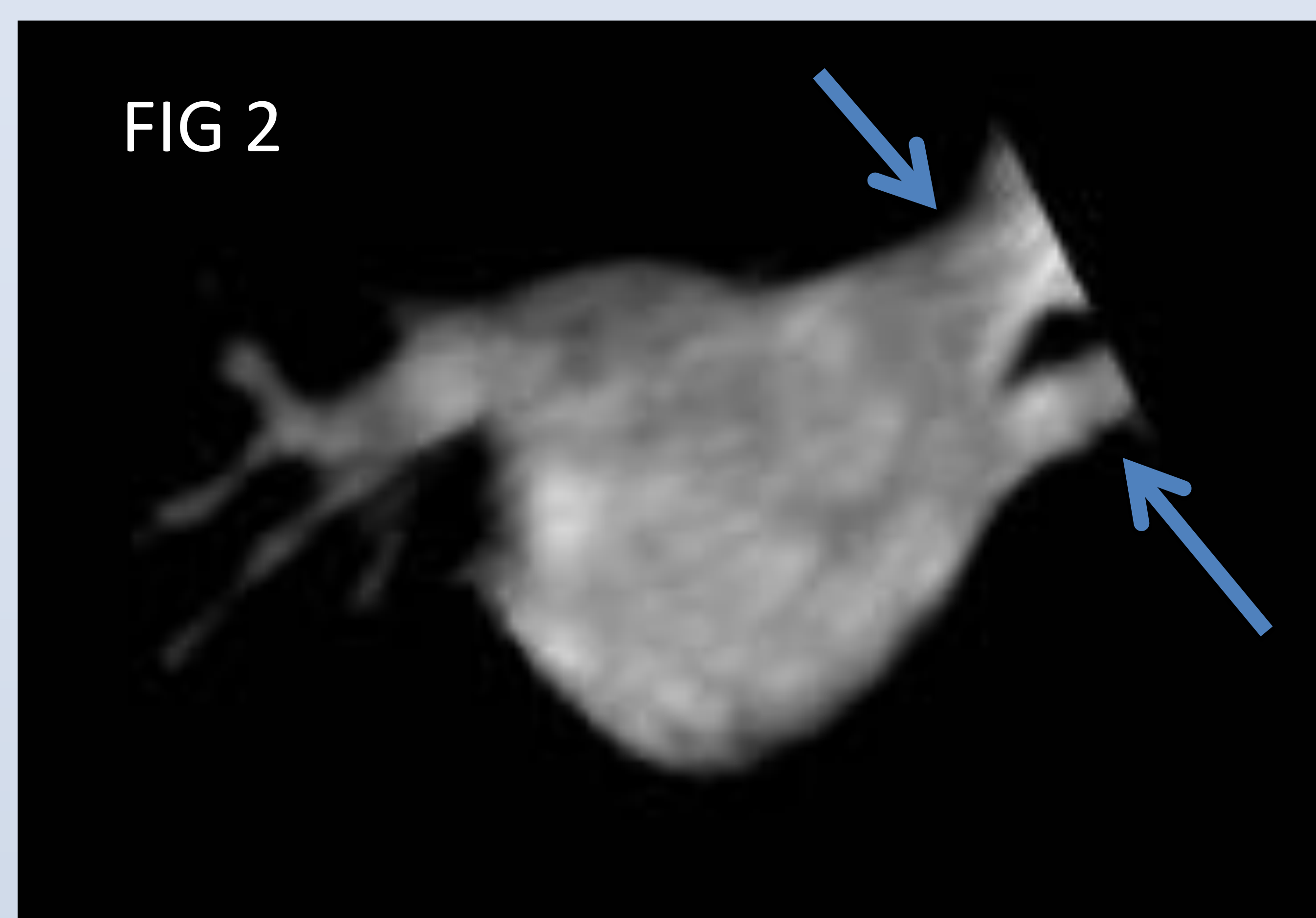
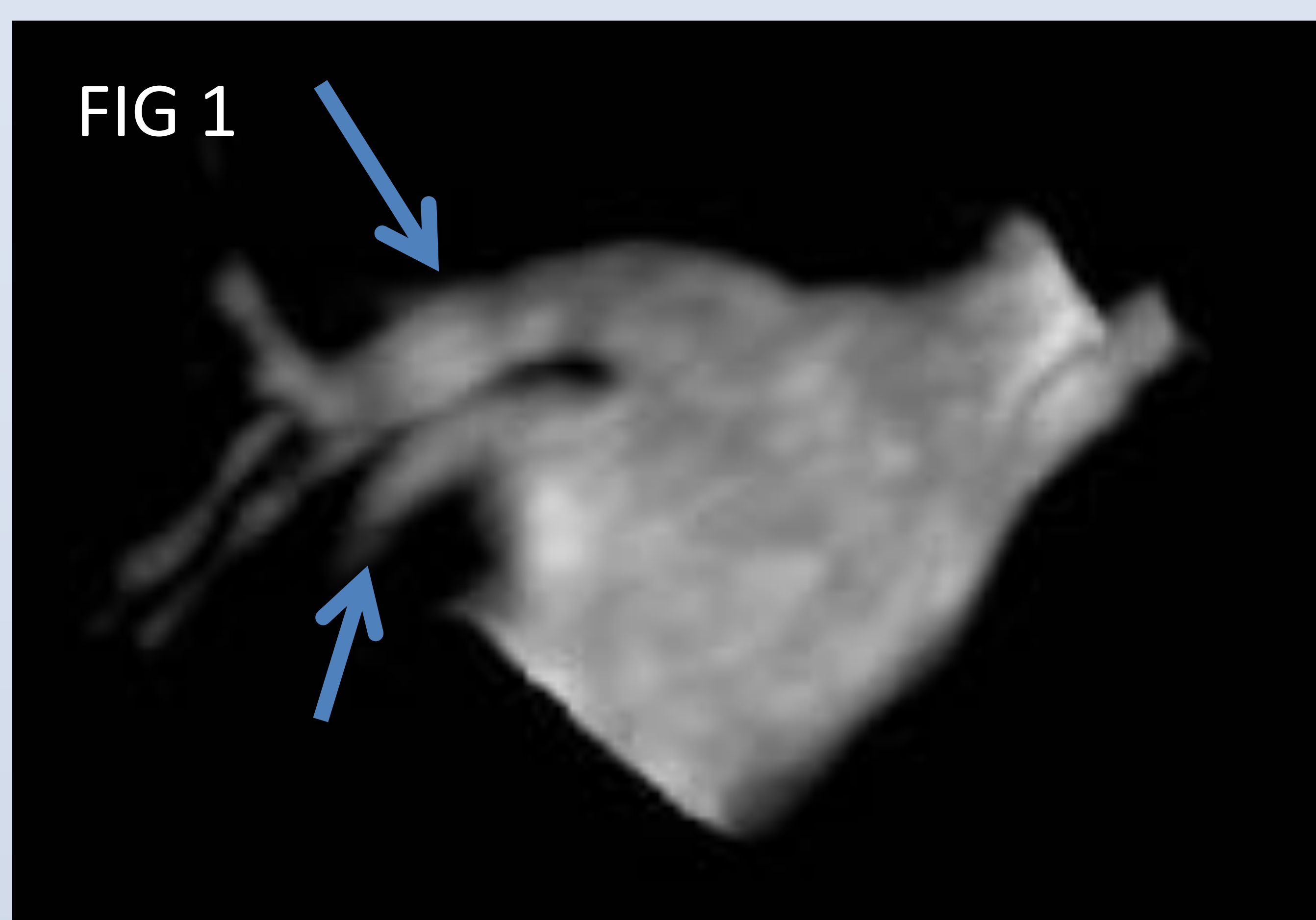


Imagen post-procesada 3D de angio TC con sincronización electrocardiográfica. Vista posterior donde se aprecia la aurícula izquierda (color morado) en la que drenan cuatro venas pulmonares, dos derechas y dos izquierdas. (ventrículo izquierdo en color azul)



Imágenes post-procesadas 3D de angioRM (vista posterior) en las que se aprecian dos venas pulmonares izquierdas (flechas fig. 1) y dos venas pulmonares derechas (flechas fig.2)

ANOMALÍAS DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

Las anomalías del retorno venoso pulmonar forman parte del espectro de las anomalías congénitas de las venas pulmonares, que se clasifican de la siguiente forma

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LAS VENAS PULMONARES	Drenaje pulmonar venoso anómalo	Total
		Parcial
		Defecto del seno venoso
		Malposición del septum primum
	Estenosis o atresia de las venas pulmonares	cor triatriatum
		atresia/estenosis congénita venas pulmonares
		estenosis recurrente después de reparación de retorno venoso pulmonar anómalo
	Miscelánea o hallazgos incidentales	anomalía en el número o trayecto de las venas pulmonares

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO TOTAL (DPVAT)

Embriológicamente es el resultado del fallo de conexión entre la vena pulmonar común con la aurícula izquierda. Entonces persisten las conexiones esplácnicas primitivas entre las venas pulmonares y las venas cardinales sistémicas/aurícula derecha.

Y así, las ramas de las venas pulmonares conectan con otras estructuras venosas como la vena cava superior (VCS), la aurícula derecha (AD) y el sistema portal, en vez de la aurícula izquierda.

Es una malformación en la cual no existe conexión directa entre ninguna de las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Es una cardiopatía rara que tiene una incidencia del 1-5% entre todas las cardiopatías congénitas.

Se trata de una causa de cianosis neonatal que puede ser letal si no existe una comunicación entre el corazón derecho e izquierdo. Esta comunicación se da habitualmente a través de una comunicación interauricular o un foramen oval permeable.

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO TOTAL (DPVAT)

Existen cuatro tipos de DPVAT en base a la localización del drenaje pulmonar anómalo:

- 1. Supracardiaco:** Es el más frecuente y supone el 44% de los casos. Las venas pulmonares drenan a una confluencia localizada habitualmente posterior a la aurícula izquierda. De este “confluente” se origina una vena vertical ascendente que drena a la vena innominada
- 1. Cardíaco:** Representa aproximadamente el 21% de los casos de DPVAT. La confluencia venosa pulmonar conecta directamente con la aurícula derecha, habitualmente a través del seno coronario
- 1. Infracardiaco:** Representa aproximadamente el 26% de los casos. La confluencia venosa pulmonar drena a venas sistémicas por debajo del diafragma. La forma más frecuente es la conexión con el sistema portal. Estos pacientes tiene una alta prevalencia de obstrucción (>90%). La presencia de obstrucción es debida generalmente a una estenosis en el colector que conecta el tronco común de las venas pulmonares al sistema venoso sistémico.
- 1. Mixto:** Son una combinación de los tres tipos descritos y supone aproximadamente el 9% de los casos.

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO TOTAL (DPVAT)

DPVAT SUPRACARDÍACO

seram

Sociedad Española de Radiología Médica

34

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO PARCIAL (DPVAP)

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

DRENAJE PULMONAR VENOSO ANÓMALO PARCIAL (DPVAP)

Drenaje de venas pulmonares izquierdas a vena innominada

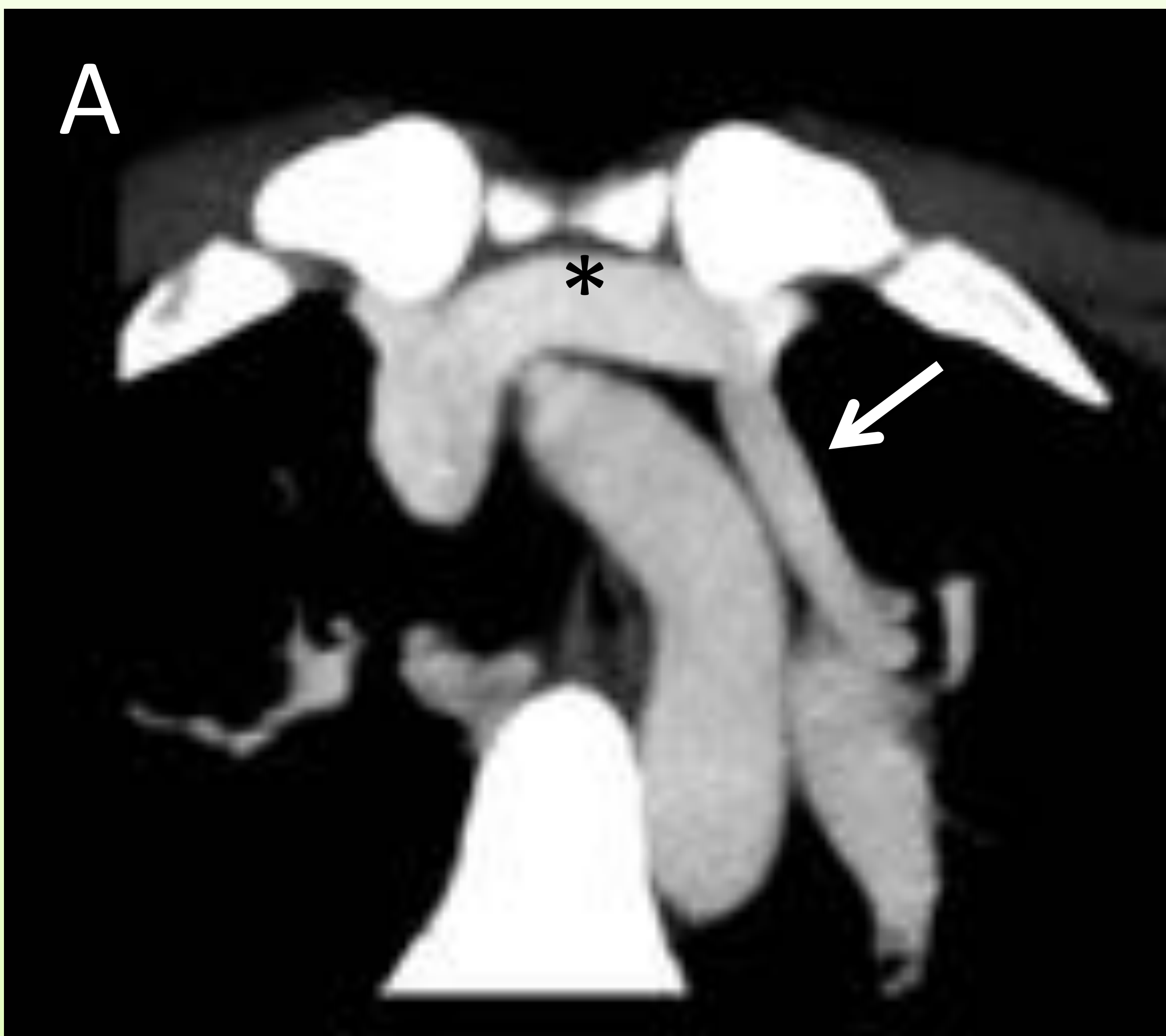
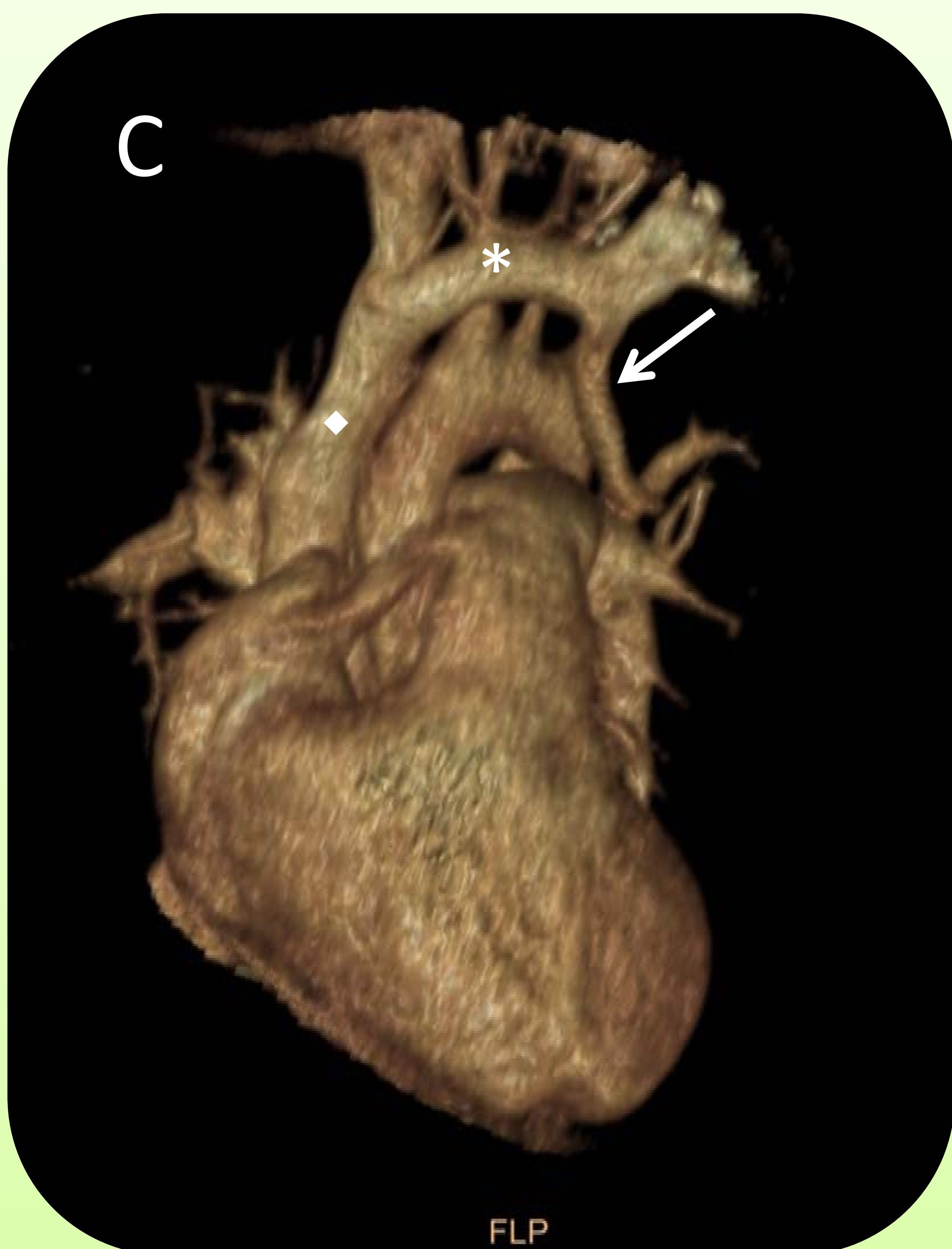


Imagen axial (A) y coronal (B) de TC torácica con contraste intravenoso donde se identifica el drenaje de la vena pulmonar superior izquierda (flechas) a la vena innominada (*).



C. Reconstrucción 3D de angioTC de otro paciente donde se identifica de nuevo la vena pulmonar superior izquierda (flecha) drenando a la vena innominada (*) y ésta a su vez a la vena cava superior (◆)

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

DEFECTO DEL SENO VENOSO

Embriológicamente se trata de una ausencia de “techo” de las venas pulmonares derechas en la vena cava superior o inferior.

Se trata de un defecto en la pared que separa la unión de vena cava superior-aurícula derecha del aspecto posterior y superior de la aurícula izquierda en una localización extraseptal.

Así, el término de “comunicación interauricular tipo seno venoso “ está mal utilizado, ya que propiamente no hay afectación del septo interventricular.

Funcionalmente, el comportamiento del defecto del seno venoso es como el de una gran comunicación interauricular, produciendo un “shunt” izquierda-derecha

MALPOSICIÓN DEL SEPTUM PRIMUM

El septum primum corresponde a la separación del atrio primitivo en aurícula derecha e izquierda.

Si es septum primum se encuentra desviado a la izquierda, al venas pulmonares derechas podrían drenar de forma anómala a la aurícula derecha.

El resultado sería un drenaje anómalo de una venas pulmonares derechas correctamente conectada.

CONCLUSIONES

Existe un amplio espectro de anomalías del desarrollo venoso pulmonar que se pueden detectar mediante las diferentes técnicas de imagen. La caracterización precisa de estas anomalías es importante porque todas pueden asociarse con una morbilidad y mortalidad significativa para el paciente. Numerosos estudios recientes han confirmado que tanto la angioTC como la angioRM son técnicas de imagen no invasivas que deberían desempeñar un papel cada vez más importante en la evaluación de estas anomalías. La TC y la RM son muy útiles en la evaluación de pacientes con drenaje pulmonar venoso anómalo total y drenaje pulmonar venoso anómalo parcial mixtos porque estas lesiones específicas pueden ser difíciles de caracterizar en la ecocardiografía y además ofrecen un mapa vascular excelente previo a la corrección quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

- Dyer KT, Hlavacek AM, Meinel FG, De Cecco CN et al. (2014) Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography. *Pediatric Radiology* 44:1158-1168
- Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R (2012) MR imaging and CT evaluation of congenital pulmonary vein abnormalities in neonates and infants. *Radiographics* 32:87-98
- Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ (2009) Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 192:1272-1285