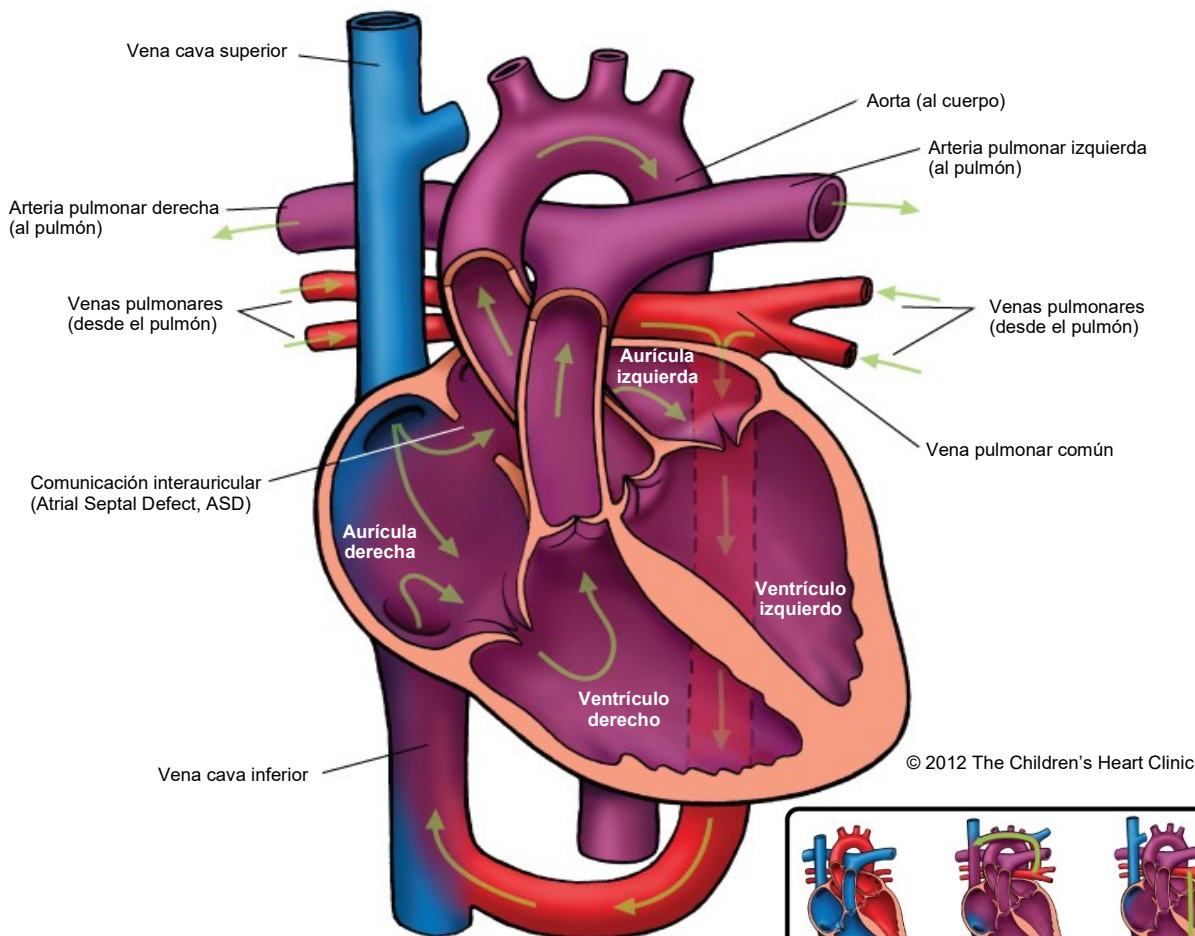
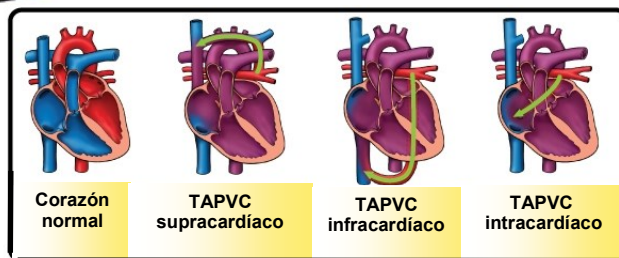


Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) - Infracardiac
Drenaje venoso pulmonar anómalo total (TAPVC) - Infracardiaco



Notas:



The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Drenaje venoso pulmonar anómalo total (TAPVC) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)

En el corazón estructuralmente normal, las venas pulmonares drenan la sangre oxigenada de los pulmones a la aurícula izquierda. En el drenaje venoso pulmonar anómalo total (total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC), las venas pulmonares no conectan directamente con la aurícula izquierda. En cambio, las venas pulmonares drenan por encima del corazón (supracardíacas), por debajo del corazón (infracardíacas) o hacia el seno coronario o la aurícula derecha (cardíacas). Las venas pulmonares también pueden presentar diversos grados de obstrucción debido a la longitud de los canales venosos o los sinusoides hepáticos, lo que provoca hipertensión pulmonar. El TAPVC representa el 1 % de todas las cardiopatías congénitas. El tipo infracardíaco tiene una mayor proporción entre hombres que en mujeres (4:1).

Tipos:

- Supracardíaco: las venas pulmonares drenan a la vena cava superior (superior vena cava, SVC) derecha a través de la vena vertical izquierda y la vena innominada izquierda. Este tipo representa el 50 % de TAPVC.
- Infracardíaco: el drenaje venoso pulmonar común drena en la vena porta, el conducto venoso, la vena hepática o la vena cava inferior (inferior vena cava, IVC). Este tipo representa el 20 % de TAPVC.
- Cardíaco: el seno venoso pulmonar común drena en la aurícula derecha a través de cuatro aberturas separadas o puede drenar en el seno coronario. Este tipo representa el 20 % de TAPVC.
- Mixto: el 10 % de los pacientes con TAPVC presentan una combinación de supracardíaco, infracardíaco, o cardíaco.

Examen físico/Síntomas:

Con obstrucción venosa pulmonar, los pacientes pueden manifestar los siguientes síntomas:

- Cianosis marcada (coloración azulada) y dificultad respiratoria en el periodo neonatal.
- Retraso del desarrollo (failure to thrive, FTT).
- Tipo infracardíaco: empeoramiento de los síntomas con la alimentación debido a la compresión de la vena pulmonar común por la comida al esófago.
- Único segundo ruido cardíaco (S2) fuerte con ritmo de galope común.
- Por lo general no hay soplos.
- Crepitaciones pulmonares y hepatomegalia (agrandamiento del hígado).

Sin obstrucción venosa pulmonar, los pacientes pueden manifestar los siguientes síntomas:

- Crecimiento lento e infecciones respiratorias frecuentes en la infancia.
- Cianosis leve de nacimiento.
- Insuficiencia cardíaca congestiva (congestive heart failure, CHF): taquipnea (respiración rápida), disnea (dificultad para respirar), taquicardia (frecuencia cardíaca rápida) y hepatomegalia.
- Hay abombamiento de la región precordial e impulso ventricular derecho hiperactivo.
- Segundo sonido cardíaco (S2) fijo y dividido. Sopro sistólico de eyección de grado 2-3/6 que se escucha mejor en el borde esternal superior izquierdo. Debido al aumento del flujo a través de la válvula tricúspide, se escucha un soplo diastólico medio en el borde esternal inferior izquierdo.

Pruebas diagnósticas:

- Radiografía de tórax: *con* obstrucción venosa pulmonar, el corazón aparece de tamaño normal o levemente agrandado. Hay edema pulmonar, lo que se puede confundir con neumonía. *Sin* obstrucción venosa pulmonar, hay un aumento en las marcas vasculares pulmonares con cardiomegalia moderada a grave (agrandamiento del corazón) debido a la dilatación auricular y ventricular derecha.
- Electrocardiograma: hay hipertrofia ventricular derecha (right ventricular hypertrophy, RVH) con o sin obstrucción venosa pulmonar.
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica. Entre las características comunes se incluyen la RVH con un ventrículo izquierdo (left ventricle, LV) comprimido, comunicación interauricular (agujero oval persistente o ASD secundum) con derivación de derecha a izquierda y aumento de la velocidad del flujo en la arteria pulmonar.

Drenaje venoso pulmonar anómalo total (TAPVC)
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)

- Angiografía por tomografía computarizada (Computed Tomography Angiogram, CTA): se usa para confirmar la ubicación de cada drenaje venoso pulmonar.

Atención médica y tratamiento:

- Diuréticos (Lasix) antes y después de la reparación quirúrgica para controlar el exceso de líquido en los pulmones.
- Intubación y ventilación mecánica en lactantes con edema pulmonar grave.
- La prostaglandina E (prostaglandin E, PGE) se administra antes de la cirugía para mantener el conducto arterioso persistente para lactantes con hipertensión pulmonar hasta el momento de la reparación quirúrgica.
- La reparación quirúrgica es necesaria para la supervivencia. Para lactantes con retorno venoso pulmonar obstruido, la cirugía debe realizarse poco después del diagnóstico en el periodo neonatal.
- Se recomienda un seguimiento cardiológico de por vida cada 6 a 12 meses para evaluar la presencia de arritmias auriculares u obstrucción de las venas pulmonares.

Resultados a largo plazo:

- En raras ocasiones, pueden aparecer arritmias auriculares que requieran medicamentos o un marcapasos.
- El 5 % al 10 % de los pacientes desarrollan obstrucción/estenosis de la vena pulmonar 6 a 12 meses después de la reparación.
- No hay restricción de la actividad si las venas pulmonares permanecen sin obstrucción luego de la reparación quirúrgica.
- Sin reparación quirúrgica, 2/3 de los lactantes sin obstrucción pulmonar mueren antes de los 12 meses de edad. Los lactantes con TAPVC infracardíaco rara vez sobreviven hasta los 2 meses de edad sin cirugía.
- El crecimiento y el desarrollo esperados son normales en ausencia de otras cardiopatías congénitas o comorbilidades.