

ÎNTOARCEREA VENOASĂ PULMONARĂ TOTAL ABERANTĂ – ELEMENTE DE DIAGNOSTIC ECOCARDIOGRAFIC

Iolanda MUNTEAN¹, Rodica TOGĂNEL¹

1 - U.M.F. Tg. Mureș - Clinica Cardiologie Pediatrică, 2 - IBCvT Tg. Mureș

Rezumat: Dezvoltarea în ultima perioadă a chirurgiei cardiovasculare a sugarului și nou-născutului impune recunoașterea precoce și diagnosticul cât mai precis al malformațiilor cardiace congenitale (MCC). Întoarcerea venoasă pulmonară total aberantă (ÎVPȚA) este o MCC în care nu există nici o legătură directă între venele pulmonare și atriul stâng, acestea fiind conectate direct la atriul drept sau la venele sistemice printr-o cale alternativă. Conform clasificării Darling, se disting patru tipuri, bazate pe locul de conectare al venelor pulmonare: tipul I – supracardiac, tipul II – intracardiac, tipul III – infracardiac, tipul IV – mixt. În funcție de tipul fluxului prin venele pulmonare, hemodinamic se disting formele obstructive și neobstructive. Ecocardiografia s-a impus în ultima perioadă ca o metodă utilă în diagnosticul ÎVPȚA, însă necesită o bună cunoaștere a embriologiei și hemodinamicii circulației pulmonare. Lucrarea de față și-a propus revizuirea celor mai importante elemente ecocardiografice și embriologice pentru diagnosticul ÎVPȚA.

Summary: As with other types of congenital heart disease (CHD), advents in cardiovascular surgery in newborns and infants, have heightened the importance of early recognition, accurate diagnosis, and better understanding of abnormalities of the pulmonary veins. Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is a congenital heart defect in which there is no connection between the pulmonary veins and the left atrium, connecting instead directly to the right atrium or to one of the systemic veins by an alternate pathway. According to Darling's anatomic classification, there are four types of TAPVR, based on the site of pulmonary venous drainage: type I – supracardiac, type II – intracardiac, type III – infradiaphragmatic, type IV – mixed. Based on the pulmonary venous flow type, hemodinamicly we distinguish another two forms: with or without pulmonary venous obstruction. Echocardiography is nowadays the most useful method in the diagnosis of TAPVC, but require knowledge about embryology and hemodinamic of pulmonary circulation. In this paper we reviewed the most important embryologic and echocardiographic issues in the diagnose of TAPVC.

ÎVPȚA este o malformație rară, în care fluxul sanguin din toate cele patru vene pulmonare se drenează în circulația venoasă sistemică sau direct în atriul drept. Diagnosticul este uneori dificil, necesitând cunoașterea aprofundată a unor noțiuni de embriologie și fiziopatologie.

A. În dezvoltarea **embriologică** normală a sistemului venos pulmonar se diferențiază următoarele etape:

- În zilele 27-29 de gestație, mugurii pulmonari sunt înconjurați de plexul vascular al tubului digestiv primitiv, plexul splanchnic. Odată cu dezvoltarea pulmonară, dintr-o parte a plexului splanchnic se formează plexul vascular pulmonar. În această etapă nu există nici o conexiune directă între plexul vascular pulmonar și cord, în schimb există o serie de comunicări ale acestuia cu sistemul venos ombilico-vitelin și cardinal. La nivelul atriului stâng, pe peretele posterior, la stânga de viitorul septum secundum, există o mică excrescență.
- La sfârșitul primei luni (32-33 zile de gestație) se dezvoltă vena pulmonară comună, care realizează legătura dintre plexul venos pulmonar și porțiunea sino-atrială a cordului.

În această fază există încă legătura dintre plexul venos pulmonar și plexul splanchnic.

- În continuare (zilele 38-40 de gestație) conexiunea dintre plexul venos pulmonar și plexul venos splanchnic (două vene cardinale și două vene ombilico-viteline) involuează: vena cardinală comună dreaptă va deveni sinusul venos drept, iar apoi va deveni vena cavă superioară (VCS) dreaptă și vena azygos. Vena cardinală comună stângă involuează în sinusul venos stâng, care va deveni VCS stângă și sinusul coronar. Venele ombilico-viteline vor deveni vena cavă inferioară (VCI), ductul venos și vena portă.
- Odată cu întreruperea conexiunilor dintre plexul venos pulmonar și plexul splanchnic, patul vascular pulmonar se va drena prin patru vene pulmonare într-un colector comun venos (vena pulmonară comună), care se va deschide în atriul stâng.
- La termen, vena pulmonară comună va fi incorporată în atriul stâng, astfel venele pulmonare se vor conecta separat, în mod direct la atriul stâng. (Geva & van Praagh 2001)

În cazul în care, în fazele inițiale ale dezvoltării, vena pulmonară comună nu se dezvoltă ori devine

atretică, se vor menține și se vor dilata căile primitive de drenaj ale plexului venos pulmonar: venele cardinale și/sau ombilico-viteline, dând naștere la diversele forme de ÎVPTA.

Darling a propus următoarea clasificare a ÎVPTA:

- Tipul I – forma supracardiacă: cele patru vene pulmonare sunt drenate printr-o venă comună în VCS dreaptă, stângă, sau afluenții acestora
- Tipul II – forma intracardiacă: venele pulmonare se conectează direct la cordul drept prin sinusul coronar sau atriul drept
- Tipul III – forma infradiafragmatică: vena pulmonară comună pătrunde prin diafragm în abdomen, unde se conectează cu sistemul venos port.
- Tipul IV – forma mixtă: venele pulmonare drepte și stângi se drenează în locuri diferite. (Park 2003)

Din punct de vedere **hemodinamic**: în ÎVPTA, întregul flux venos pulmonar este drenat prin diverse căi în circulația venoasă sistemică sau direct în atriul drept. Astfel, la nivelul atriului drept are loc un amestec al sângelui venos sistemic cu cel pulmonar. Din atriul drept acest sânge mixt este distribuit atât în circulația pulmonară, cât și în cea sistemică: prin orificiul tricuspidian în ventriculul drept și artera pulmonară, ducând la dilatarea acestora, iar prin defectul septal atrial în atriul stâng, ventriculul stâng și aortă. În aceste condiții, existența unui defect septal atrial – cu șunt dreapta - stânga - este considerată vitală, fiind unica sursă de încărcare sanguină a cavităților cardiace stângi. Debitul sanguin din cele două circuite este dependent pe de o parte de mărimea defectului septal atrial (de obicei nerestrictiv), iar pe de altă parte de rezistența vasculară din cele două circulații sanguine: un defect septal atrial restrictiv scade debitul sistemic, pe când o creștere a rezistenței vasculare pulmonare (în formele cu obstrucție venoasă pulmonară sau vasoconstricție arteriolară) scade debitul pulmonar, cu scăderea consecutivă a saturației în oxigen. (Eimbcke et al. 2000)

Elementul hemodinamic cel mai important este existența /nu a obstrucției la nivelul întoarcerii venoase aberante. Pe baza acestui criteriu se diferențiază două forme clinice: forma obstructivă (aproape toate formele infracardiace, 50% din formele supracardiace) – în care nou-născutul este critic, cu cianoză prezentă din primele zile după naștere, cu fenomene de decompensare cardiacă, edem pulmonar, și deces în lipsa intervenției chirurgicale precoce, și forma neobstructivă, în care fenomenele de insuficiență cardiacă pot să apară în

luna a doua de viață, odată cu reducerea fiziologică a rezistențelor vasculare pulmonare, și creșterea consecutivă a fluxului sanguin pulmonar. Există și pacienți cu o simptomatologie similară cu cea din defectele septale atriale, la care decompensarea poate surveni în primul sau al doilea an de viață. (Krabill & Lucas 1995)

Având în vedere evoluția clinică, se impune un diagnostic cât mai precoce și precis. Metodele **imagistice** disponibile sunt: ecocardiografia transtoracică, ecocardiografia transesofagiană, cateterismul cardiac, angiografia pulmonară venoasă selectivă sau angiografia arterei pulmonare, rezonanța magnetică. **Scopul imagisticii** în întoarcere venoasă pulmonară total aberantă este cel de a decela calea prin care cele patru vene pulmonare se drenează la nivelul cordului, și impactul hemodinamic al modificărilor structurale. În lucrarea de față ne vom axa în special pe rolul **ecocardiografiei transtoracice** în diagnosticul ÎVPTA. Cu ajutorul ecocardiografiei bidimensionale (2D) în asociere cu tehnica Doppler color se pot vizualiza venele pulmonare ce se deschid într-un colector comun situat superior, posterior sau inferior de atriul stâng și separat de acesta printr-un perete despărțitor, iar colectorul poate fi urmărit până la drenarea în circulația venoasă sistemică. În formele fără colector comun se poate vizualiza deschiderea directă a venelor pulmonare într-o venă sistemică sau atriul drept (mai dificil). De asemenea este importantă diagnosticarea formelor obstructive, posibilă prin tehnica Doppler pulsat. (Sneider et al 1998)

Pentru un diagnostic ecocardiografic complet este necesară definirea următoarelor elemente:

1. Evidențierea collectorului comun venos pulmonar
2. Evidențierea locului/modului de drenaj al collectorului comun venos pulmonar / venelor pulmonare în circulația venoasă sistemică (Sreeramo & Walsh 1992)
3. Evidențierea semnelor indirecte: vene sistemice dilatate, defect septal atrial cu șunt dreapta – stânga (obligatoriu!!), cavități drepte reacționate (atriu drept, ventricul drept), cavități stângi de dimensiuni normale sau ușor reduse, hipertensiune pulmonară
4. Existența semnelor de obstrucție la nivelul fluxului venos pulmonar: obstrucția căilor de drenaj (Yusuf et al. 2006), defect septal atrial restrictiv
5. Malformații cardiace asociate

În **forma supracardiacă**: a. cu drenaj al venelor pulmonare într-un colector comun venos

pulmonar. De la nivelul colectorului comun pornește o venă verticală, ce se drenează în venă nenumită, iar aceasta în VCS dreaptă și apoi atrium drept. Colectorul comun venos pulmonar este situat de obicei superior de atrium stâng. b. cu drenaj al venelor pulmonare direct în VCS (fără existența unui colector comun). Incidențele ecocardiografice de elecție sunt: suprasternal ax scurt, subcostal secțiuni sagitale. Elementele ecocardiografice definitorii:

- vizualizarea colectorului venos pulmonar superior de atrium stâng (cu vizualizarea vărsării tuturor celor patru vene pulmonare)-suprasternal ax scurt, subcostal sagital (fig.2.)
- vizualizarea 2D a venei verticale, ce pornește din colectorul comun și se varsă în vena nenumită (fig.1)
- vizualizarea Doppler color a fluxului prin vena verticală: flux continuu, cu viteză mică, ce se depărtează de cord, dinspre colectorul comun spre vena nenumită.
- Vizualizarea venelor sistemice dilatate: vena nenumită, VCS (dreaptă)
- Întreaga conexiune venoasă anormală supracardiacă poate fi vizualizată în incidența suprasternal ax scurt – are aspectul unui inel vascular dilatat, ce înconjoară aorta transversă (vezi imagine).
- Forma obstructivă: vizualizarea unui flux color turbulent în conexiunea venoasă descrisă. Evaluarea stenozei prin metoda Doppler pulsat (flux turbulent, cu viteză crescută). Stenozele apar de obicei la locul în care vena verticală pătrunde între artera pulmonară stângă(anterior) și bronhia principală stângă(posterior), ori la locul de vărsare a venei nenumite în VCS dreaptă.
- Evidențierea semnelor indirecte (vezi mai sus) (fig.2.)



Figura nr.1. ÎVPFTA supracardiacă: incidența suprasternal ax scurt modificat – vena verticală, vena nenumită dilatată



Figura nr. 2. ÎVPFTA supracardiacă: incidența apical patru camere: colector comun posterior de atrium stâng, defect septal atrial larg cu șunt dreapta-stânga

În **forma intracardiacă** : a. cu drenarea venelor pulmonare în sinusul coronar. Colectorul comun venos pulmonar este localizat direct posterior de atrium stâng, b. cu drenarea venelor pulmonare direct în atrium drept. Elementele ecocardiografice definitorii:

- vizualizarea colectorului venos pulmonar posterior de atrium stâng (cu vizualizarea vărsării tuturor celor patru vene pulmonare)-incidențele parasternale, apicale, subcostale
- vizualizarea 2D a sinusului coronar dilatat (fig.3.)
- vizualizarea conexiunii dintre colectorul comun și sinusul coronar (incidența subcostal secțiune coronală – aspect de ”coadă de balenă”, subcostal secțiuni sagitale). (**Snider**)
- Evidențierea semnelor indirecte (vezi mai sus) (**Snider, Sreeramo, Fernando, Tall**)



Figura nr.3. ÎVPFTA intracardiacă: sinus coronar foarte dilatat

În **forma infracardiacă** (cu drenarea venelor pulmonare în sistemul port hepatic sau în venele hepatice), venele pulmonare de obicei converg ca ”ramurile unui copac” chiar deasupra diafragmului, inferior de atrium stâng. De la nivelul acestui

colector comun pornește o venă comună ce traversează diafragul (de obicei anterior de aortă), și se drenează într-o venă sistemică intraabdominală. (cel mai frecvent sistemul port sau vena hepatică stângă). Este dificil de evidențiat ecocardiografic, colectorul fiind de obicei de dimensiuni mici, sau poate chiar să nu existe ca și cavitate distinctă. Incidențele ecocardiografice de elecție sunt: apical patru camere, subcostale și ocazional suprasternal ax scurt. Elemente ecocardiografice definitorii:

- vizualizarea colectorului venos pulmonar inferior de atriu stâng (cu vizualizarea vărsării tuturor celor patru vene pulmonare) (fig.4,5)
- vizualizarea 2D a venei comune decedente, ce pornește din colectorul comun și traversează diafragul. Vena comună este situată de obicei anterior de aortă, la stânga de VCI. În incidența subcostal ax scurt se vizualizează de obicei trei vase mari: VCI, aorta descendentă și vena comună descendentă. (fig.6)
- vizualizarea Doppler color a fluxului prin vena comună descendentă: flux continuu, cu viteză mică, ce se depărtează de cord, dinspre colectorul comun spre abdomen (se diferențiază de o venă sistemică în care fluxul este direcționat spre cord).
- Vizualizarea venelor sistemice dilatate (VCI)
- Forma obstructivă: Evaluarea stenozei prin metoda Doppler pulsat. Stenozele apar de obicei la locul în care vena comună descendentă traversează diafragul, sau intrabdominal la locul de conectare cu venele sistemice (flux turbulent, cu viteză crescută).
- Evidențierea semnelor indirecte (vezi mai sus)



Figura nr. 4. ÎVPPTA infradiafragmatică – incidență suprasternal ax scurt: colector comun situat inferior de AS (RPD-ram pulmonar drept, AO-aortă, AS-atriu stâng)



Figura nr. 5. ÎVPPTA infradiafragmatică – incidență subcostal: colectorul comun localizat inferior de atriu stâng



Figura nr. 6. ÎVPPTA infradiafragmatică – incidență subcostal: vena comună descendentă cu flux ce se îndepărtează de cord

Este importantă vizualizarea tuturor celor patru vene ce se drenează în colectorul comun. În cazul vizualizării doar a două vene pulmonare, se ridică suspiciunea unei forme "mixte" de întorcere venoasă pulmonară total aberantă, uneori dificil de diagnosticat. Se impune căutarea locului de drenaj al celorlalte două vene pulmonare.

Concluzii: Ecocardiografia transtoracică permite în majoritatea cazurilor diagnosticul ÎVPPTA, printr-o examinare atentă cu folosirea a numeroase incidențe ecocardiografice (în special suprasternale și subcostale). Pentru o mai bună înțelegere și urmărire a modului de drenaj al circulației venoase pulmonare este importantă cunoașterea unor noțiuni de embriologie.

Bibliografie:

1. Eimbeck, F., Enriquez, G., Gomez, O. et al. 2000. Total anomalous pulmonary venous connection. Pp.: 409-420. *IN Moller and Hoffman: Pediatric Cardiovascular Medicine*, Churchill Livingstone Harcourt Inc., Philadelphia.

2. Geva, T., van Praagh, S. 2001. Anomalies of the pulmonary veins. Pp.: 736-772. *IN Moss and Adams: Heart disease in infant, children and adolescents*, 6th Ed, vol. II, Lippincott Williams and Wilkins (36), Philadelphia.
3. Krabill, KA., Lucas, RV Jr. 1995. Abnormal pulmonary venous connections. Pp.: 839-874. *IN: Emmanouilides GC, Reimenschneider TA, Allen HD, et al., eds.: Heart disease in infants, children, and adolescents*, 5th ed., Williams and Wilkins, Baltimore.
4. Park, M.K. 2003: *The Pediatric Cardiology Handbook*, Third edition, Mosby Inc., Philadelphia.
5. Snider, R., Serwer, G., Ritter, S. 1998. Abnormalities of pulmonary venous return. Pp.: 470-476. *IN Snider, R., Serwer, G., Ritter, S. Echocardiography in Pediatric Heart Disease*, Mosby.
6. Sreeramo, N., Walsh, K. 1992. Diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage by Doppler color flow imaging. *J Am Coll Cardiol* 19 577.
7. Yusuf, J., Mukhopadhyay, S., Gupta, MD., et al. 2006. Echocardiographic diagnosis of obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Echocardiography* 23(1): 65-7.