

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres
"Año de la Lucha contra la Corrupción y la Impunidad"



RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 16 FEB. 2019

VISTO:

El Expediente N° 19-003428-003 sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, y;

CONSIDERANDO:

Que, el Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja es un órgano desconcentrado especializado del Ministerio de Salud - MINSA, que según Manual de Operaciones, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, tiene como misión brindar atención altamente especializada en cirugía neonatal compleja, cardiología y cirugía cardiovascular, neurocirugía, atención integral al paciente quemado y trasplante de médula ósea y, simultáneamente realiza investigación y docencia, proponiendo el marco normativo de la atención sanitaria compleja a nivel nacional;

Que, el artículo I y artículo II de la Ley General de Salud – Ley N° 26842 prescriben que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, siendo que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, el inciso b) del numeral II.4.1 del Manual de Operaciones del INSN-SB, aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante

Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que como parte de sus funciones, la Unidad de Atención Integral Especializada, se encuentra facultado de elaborar y proponer, en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 del Manual de Procedimientos "Proceso de Gestión de la Calidad MPP-GC-PE.02" del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, aprobado mediante Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB, se establece la estructura de Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa N° 057-2019-SUAIEPCyCCV-INSNSB, el Jefe (e) del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, con el visto bueno de su Jefatura, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total";

Que, mediante Nota Informativa N° 074-2019-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa al Jefe (e) de la Unidad de Gestión de Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular;

Que, mediante Nota Informativa N° 0124-2019-UGC-INSN-SB, el Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante Resolución Directoral de la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total", la misma que cuenta con la opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal N° 052-2019-UAJ-INSN-SB, la Jefa (e) de Oficina la Unidad de Asesoría Jurídica informa a la Dirección General, de su opinión favorable respecto a la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, es concordante con el marco normativo vinculado a la materia, máxime si consideramos que el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad; de acuerdo con las funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, del Jefe (e) de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa (e) de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley N° 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, en la Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB y, con la Resolución Ministerial N° 021-2019/MINSA;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1º.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total" de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, que como anexo adjunto forma parte del presente acto resolutivo.

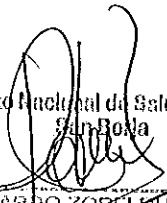
ARTÍCULO 2º.- ENCARGAR a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total".

ARTÍCULO 3º.- ENCARGAR a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total".

ARTÍCULO 4º.- DISPONER la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Entidad, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE




Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja
Dr. A. RICARDO ZOPFI RUBIO
Director General (e)
CMP. 8780 RNE. 2550

ARZR/JELC
Cc.
DA
UAIE
UGC
UAIJ
Archivo



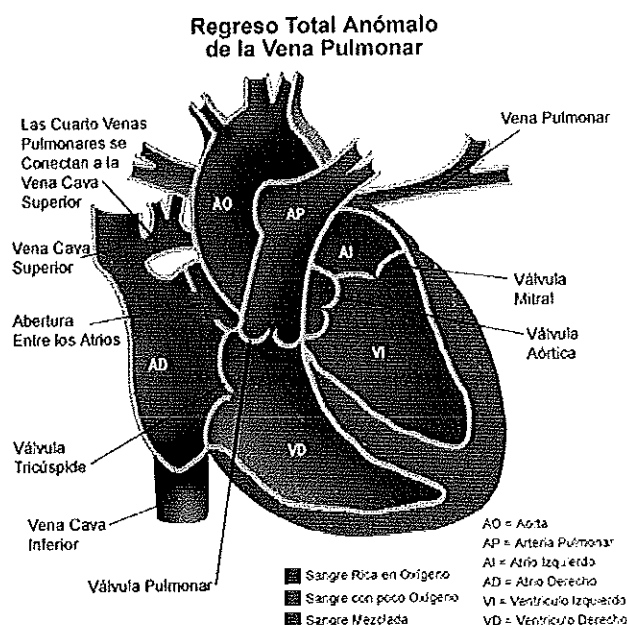
PERÚ

Ministerio
de SaludINSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

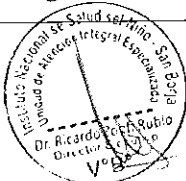
Guía de Práctica Clínica de Manejo de Drenaje Venoso Anómalo
Pulmonar Total

Unidad de Atención Integral Especializada

Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía
Cardiovascular

Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> Unidad de Atención Integral Especializada. Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Unidad de Gestión de la Calidad. 	Zopfi Rubio Antonio Ricardo Director de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: Febrero 2019	Código : GPC-008/INSN-SB/SUAIEPICCV-V.01	Página 1 de 17
---------------------	--	----------------


 INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

 Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
 Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CV
 CMP. 14327 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de
Manejo de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total**

Índice

I	Finalidad	4
II	Objetivo	4
III	Ámbito de Aplicación	4
IV	Diagnóstico y Tratamiento de	4
4.1.-	Nombre y Código.....	4
V	Consideraciones Generales.....	4
5.1	Definición	4
5.2	Etiología.....	6
5.3	Fisiopatología.....	6
5.4	Aspectos Epidemiológicos.....	7
5.5	Factores de Riesgo Asociado.....	7
5.5.1	Medio Ambiente.....	7
5.5.2	Estilos de Vida.....	7
5.5.3	Factores hereditarios.....	7
VI	Consideraciones Específicas	7
6.1	Cuadro Clínico	7
6.1.1	Signos y Síntomas	7
6.1.2	Interacción cronológica.....	8
6.1.3	Gráficos diagramas o fotografías.....	9
6.2	Diagnóstico.....	9
6.2.1	Criterios de diagnóstico.....	9
6.2.2	Diagnóstico diferencial.....	9
6.3	Exámenes Auxiliares.....	10
6.3.1	De Patología clínica.....	10
6.3.2	De imágenes.....	11
6.3.3	De exámenes especiales complementarios.....	11
6.4	Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	12
6.4.1	Medidas Generales y Preventivas.....	12
6.4.2	Terapéutica.....	12

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-008/INSN-SB/SUAIEPICCV-V.01

Página 2 de 17

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 INE. 6941



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

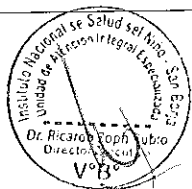
Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	13
6.4.4 Signos de alarma.....	13
6.4.5 Criterios de Alta.....	13
6.4.6 Pronosticos.....	13
6.5 Complicaciones	14
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	14
6.7 Fluxograma.....	15
<u>VII Anexos</u>	16
7.1 Siglas y Abreviaturas.....	16
<u>VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía</u>	17

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-008/INSN-SB/SUAIEPICCV-V.01

Página 3 de 17

insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Opto. de la SUAIEPICCV
C.M.P. 14323 A.N.E. 6941

**Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total****I.-Finalidad**

Contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones en salud de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, apoyando al personal de salud en la toma de decisiones específicamente para el diagnóstico y tratamiento oportuno del Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total.

II.-Objetivo

El objetivo de la presente Guía de Práctica Clínica es:

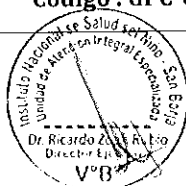
- Mejorar la morbilidad y mortalidad relacionada a Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total en la edad pediátrica.
- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y tratamiento en el manejo del paciente pediátrico con Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total.
- Contribuir al cumplimiento de los objetivos funcionales y estratégicos del INSN San Borja según la normatividad vigente del Ministerio de Salud.

III.-Ámbito de Aplicación

Se aplicará en la Unidad de Atención Integral Especializada, Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del INSN San Borja y demás servicios que estén involucrados en el diagnóstico y tratamiento del paciente pediátrico con Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total**4.1 NOMBRE Y CODIGO****DRENAJE VENOSO ANÓMALO PULMONAR TOTAL****CÓDIGO CIE-10: Q262****V.-Consideraciones Generales****5.1 DEFINICIÓN**

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de





Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

conexión venosa pulmonar anómala; término propuesto por Edwards en 1953 y aceptado hasta la actualidad. Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablará de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT); pero, si solo es una o varias venas pulmonares, se hablará de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Parcial* (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942.

Debe existir un Foramen Oval ó *Comunicación Interauricular* (CIA) para la sobrevivencia del paciente.

Clasificación

Aunque se han propuesto varias clasificaciones para la *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT); entre ellas la muy importante anatomo-embriológica de Neil, seguimos la propuesta por Darling, de bastante aceptación, quien clasifica anatómicamente esta patología según el sitio en el que se conectan las venas pulmonares. Cabe aclarar que estas dos clasificaciones son prácticamente complementarias. Así pues, Darling divide los drenajes venosos anómalos en los siguientes grupos:

a) Supracardíaco:

Es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor del 50% de todos los casos) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) o a la vena innominada, siendo esta última, el sitio más frecuente (3-4 veces más frecuente que a la vena cava superior o a alguna de sus tributarias).

b) Intracardíaco

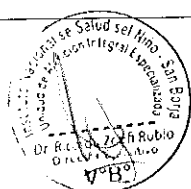
Cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a la frecuencia, es el grupo intermedio, al presentarse en cerca del 35% de los casos.

c) Infracardíaco

Es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias; más frecuentemente a la vena porta.

d) Mixto

Ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 7% del total de los casos.





Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT) puede ser obstructiva o no obstructiva, según exista o no obstrucción en el drenaje, como su nombre lo indica.

Con obstrucción al drenaje venoso pulmonar:

- a) Por compresión extrínseca del vaso colector.
- b) Por disminución del calibre del vaso colector.

Estos dos primeros mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión anómala infradiafragmática, pero puede ocurrir también ocasionalmente en la supradiafragmática.

- c) Por obstrucción intracardíaca a nivel del tabique interauricular; ya sea por la presencia de un foramen oval permeable pequeño o de una Comunicación Interauricular (CIA) restrictiva y; excepcionalmente por obstrucción en la desembocadura del seno coronario.

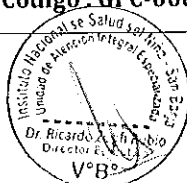
5.2 ETIOLOGÍA

Es una persistencia anormal de las venas cardinales que se conectan a la estructura venosa sistémica. Resulta de una transferencia fallida, en el desarrollo de drenaje venoso desde el plexo esplácnico a la Aurícula Izquierda (AI). La conexión venosa pulmonar anormal ocurre cuando falla la fusión entre la evaginación venosa pulmonar de la superficie posterior de la aurícula izquierda y el plexo venoso pulmonar, en su lugar persisten las conexiones del plexo pulmonar con el plexo esplácnico, produciéndose la persistencia de éste con el plexo pulmonar.

5.3 FISIOPATOLOGÍA

Es una cardiopatía con mezcla completa, cuya saturación de oxígeno depende de la relación del flujo pulmonar: flujo sistémico (QP: QS). El gasto cardíaco sistémico depende del tamaño de la comunicación interauricular.

La *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT) no obstructiva se caracteriza por gran sobrecarga de volumen de cavidades derechas, debido al inmenso cortocircuito de izquierda a derecha que existe en el sitio del drenaje. La presión pulmonar va aumentando progresivamente y el flujo a las cavidades izquierdas depende del tamaño del defecto interauricular. Debido a la mezcla que ocurre en la aurícula derecha con gran cantidad de sangre no oxigenada, estos pacientes no son cianóticos inicialmente; por el contrario, en la CVPAT obstructiva, hay edema pulmonar e hipertensión pulmonar retrógrada severa en forma precoz con muy poca sangre oxigenada que llega a la aurícula derecha y, por ende, a las cavidades izquierdas, lo que se traduce en cianosis precoz, insuficiencia cardíaca y bajo gasto sistémico.





Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Es una cardiopatía congénita poco frecuente y se reporta con una incidencia de 1-2%, aunque puede variar desde 0.35 a 4 %. Se presenta por igual en ambos sexos con ligero predominio en el sexo masculino (1.4: 1). Se ha observado un franco predominio del tipo infradiaphragmatico en el sexo masculino.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO**5.5.1 MEDIO AMBIENTE**

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

5.5.2 ESTILOS DE VIDA

Beber alcohol durante el embarazo. Se recomienda evitar el consumo de alcohol durante el embarazo, ya que los bebés con síndrome de alcoholismo fetal pueden desarrollar defectos congénitos del corazón. El consumo de drogas y la automedicación (antibióticos, analgésicos, antidepresivos por ejemplo) son también factores de riesgo asociado a malformaciones cardíacas, sobre todo si son consumidos durante las primeras semanas de gestación.

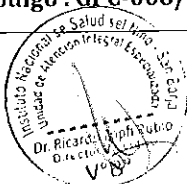
5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS

Se asocia a pocos síndromes genéticos, dentro de los que se puede mencionar el síndrome de "ojo de gato" (coloboma del iris y atresia anal). En el 30% de los casos se asocia con vicios de rotación (asplenia y poliesplenia).

VI. Consideraciones Específicas**6.1 CUADRO CLINICO****6.1.1 Signos y síntomas**

Son variables y dependerán del tipo anatómico de presentación, además de si existe o no obstrucción al retorno venosos pulmonar, de las dimensiones de la CIA y de las anomalías cardíacas asociadas, que son poco frecuentes, aunque se han reportado casos de asociaciones poco comunes como el defecto del Canal Auriculo-Ventricular Común y Tronco Arterioso.

El diagnóstico clínico en el recién nacido es difícil ya que la cianosis no es marcada y puede cursar asintomático, pero la gran mayoría presentan manifestaciones evidentes en los primeros



**Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total**

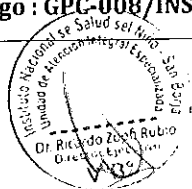
meses de vida; el síntoma más precoz es la presencia de taquipnea, fatiga, diaforesis a la alimentación y retardo en crecimiento y ganancia ponderal.

El cuadro clínico es usualmente de dificultad respiratoria grave acompañada de insuficiencia cardíaca ya que la hipertensión pulmonar arterial y venosa genera edema agudo de pulmón, reducción del flujo anterógrado del ventrículo derecho, hipoxemia extrema y colapso circulatorio. Es considerado una urgencia quirúrgica cuando hay presencia de un defecto atrial restrictivo que impide una precarga adecuada del ventrículo izquierdo con disminución del gasto cardíaco y shock cardiogénico, que puede ser letal sino es resuelto a tiempo ya sea por cateterismo o cirugía.

Cuando no se tiene obstrucción al retorno venoso pulmonar se encuentra a la palpación hiperactividad precordial en la región paraesternal izquierda, a la auscultación se puede encontrar un soplo sistólico de intensidad moderada en 3er o 4o espacio intercostal, el segundo ruido cardíaco está desdoblado de manera fija y con cierre pulmonar intenso, casi siempre hay hepatomegalia. Cuando la *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total (CVPAT)* se acompaña de obstrucción al retorno venoso pulmonar los síntomas son de gravedad desde el nacimiento o a los pocos días de vida, hay disnea progresiva, dificultad respiratoria al alimentarse, cianosis e insuficiencia cardíaca. Contrario a la gravedad del paciente los hallazgos físicos son mínimos, el corazón no es tan grande y la hiperactividad precordial es discreta, generalmente no hay soplos, se presentan estertores basales, hepatomegalia y edema periférico. Se reportan pacientes asintomáticos hasta la 2ª o 3ª década de la vida con mínimos o ningún síntoma y solo con hallazgos clínicos encontrados por una auscultación cuidadosa.

6.1.2 Interacción cronológica

Los síntomas aparecen en el momento de nacer o muy poco después, y la gravedad depende de los defectos cardíacos asociados (que son los que permiten la oxigenación de la sangre del recién nacido). Los niveles bajos de oxígeno hacen que el bebé se vuelva cianótico (azul) y que aparezca dificultad respiratoria.



Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

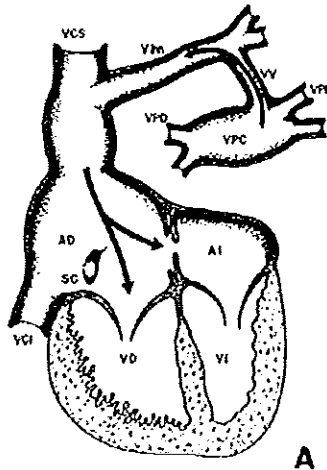
6.1.3 Gráficos diagramas o fotografías

TIPOS DE DRENAJE VENOSO PULMONAR

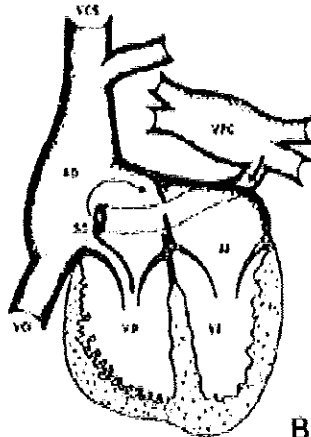
A: SUPRACARDIACO

B: INFRACARDIACO

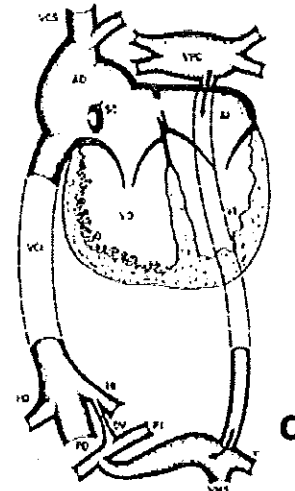
C: INTRACARDIACO



A



B



C

6.2 DIAGNÓSTICO

Sospechar de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total en pacientes con antecedente de prematuridad, sobre todo con bajo peso, pacientes sintomáticos (Insuficiencia Cardíaca o ICC), con soplo o asintomáticos con soplo característico.

Además considerar evaluación de pacientes con síndromes congénitos/genéticos asociados a enfermedad cardiovascular.

6.2.1 Criterios de diagnóstico

- Cuadro clínico compatible: taquipnea, cianosis, diaforesis con la alimentación.
- Ecográfico: Dilatación de cámaras derechas- tipo de drenaje.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial con:

- a) Atresia Pulmonar con CIV.
- b) Interrupción de Arco Aórtico con CIV



Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

6.3 EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 De Patología clínica

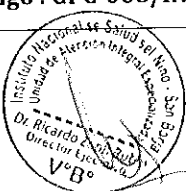
Es una malformación en la cual no existe conexión directa entre ninguna de las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Todas las venas pulmonares se conectan con la aurícula derecha o una de sus venas afluentes.

Supracardiacos: (45%) En ellos la conexión es habitualmente a una vena vertical izquierda que drena en la vena innominada. Menos frecuente es la conexión en la vena cava superior o en la unión de ésta con la aurícula derecha (típico en los síndromes heterotáxicos). Es muy raro el drenaje en la vena ácigos.

Cardiacos: (25%) La conexión es habitualmente al seno coronario o, más rara, directamente en la aurícula derecha.

Infracardíacos: (25%). Habitualmente las venas pulmonares drenan en el sistema portal y en el ductus venoso; menos comunes son los drenajes en las venas gástricas, hepáticas y cava inferior. La presencia de obstrucción es prácticamente constante en pacientes con drenaje infracardíaco y en la vena ácigos. Está presente en el 65% de las conexiones a la vena cava, en el 40% de los drenajes en la vena innominada y en el 40% de los mixtos. Es menos común en los drenajes cardiacos, aunque se ha encontrado hasta en el 30% de los pacientes con drenaje al seno coronario. Una estenosis localizada puede estar presente en la unión de la vena vertical izquierda con la vena innominada o el seno común de las venas pulmonares. Una obstrucción grave puede ser causada también por lo que se llama vascular vice, en la cual la vena vertical pasa posterior (en lugar de anterior) a la arteria pulmonar izquierda y, por lo tanto, se encuentra comprimida por ésta y el bronquio izquierdo. En los drenajes al seno coronario, la estenosis puede producirse en la unión del tronco común de las venas pulmonares y el seno coronario o, más raramente, a nivel del orificio del seno coronario. En los infracardíacos, el colector puede ser restrictivo en su unión con la vena porta o con el ductus venoso, o simplemente ser comprimido en su paso por el orificio diafragmático. Raramente la obstrucción depende de estenosis o hipoplasia de las venas pulmonares o por un foramen oval restrictivo.

Mixtos (5%). El tipo más común es el drenaje del pulmón izquierdo (usualmente la vena lobar superior) en la vena vertical izquierda y las restantes en el seno coronario. Independientemente de cómo sea la conexión con las estructuras venosas sistémicas, las venas pulmonares usualmente convergen para formar un seno (o colector) común de las venas pulmonares. Una condición asociada extremadamente grave y que determina la presentación clínica, es la presencia





Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

de obstrucción, que es generalmente debida a una estenosis en el colector que conecta el tronco común de las venas pulmonares y al sistema venoso sistémico

6.3.2 De imágenes

Radiografía de Tórax

En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia, la arteria pulmonar es prominente. Si el drenaje anómalo es supra cardíaco se observará la imagen característica en forma de "8" o de muñeco de nieve, dando lugar a una imagen característica.

La vena cava superior esta dilatada en todas las variedades de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT), excepto en la conexión infra diafragmática, pero sobre todo en las que son directamente a esta, apareciendo prominente el perfil superior derecho.

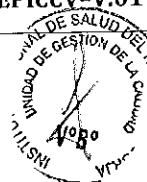
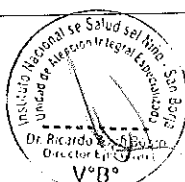
Ecocardiograma

El ecocardiograma es una herramienta de gran utilidad para el diagnóstico de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT) hasta en un 97 a 100% de los casos son diagnosticados sin necesidad de otros estudios como cateterismo cardiaco e imágenes de resonancia magnética, incluyendo las formas infradiafragmatica y mixta que pueden tener mayor dificultad diagnostica. En el ecocardiograma se observa la dilatación de cavidades derechas con o sin hipertrofia ventricular derecha, movimiento septal paradójico, atrio izquierdo pequeño, ausencia de la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo. El diagnostico se sugiere ante la presencia de flujo turbulento al atrio derecho o a otro nivel. La certeza diagnostica en el ecocardiograma puede obviar la necesidad de cateterismo y facilitar de esta manera su corrección quirúrgica.

6.3.3 De exámenes especiales complementarios

Electrocardiografía

El electrocardiograma manifiesta crecimiento de cavidades derechas y escasa manifestación del ventrículo izquierdo, la onda P es alta y picuda en derivaciones DII, III, aVF y precordiales derechas; el eje de QRS se desvía a la derecha, las ondas R son de gran voltaje generalmente en las precordiales derechas.





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

Cateterismo Cardíaco

El cateterismo cardíaco debe de realizarse cuando no se tiene la certeza en el tipo de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total (CVPAT)* sobre todo en el tipo mixto y tiene como finalidad confirmar el diagnóstico precisando la desembocadura de las venas pulmonares a uno o más niveles, demostrar la presencia de obstrucción en el retorno venoso pulmonar, cuantificar la magnitud de la hipertensión pulmonar, delimitar el tamaño del atrio izquierdo con fines pronósticos y quirúrgicos, valorar la dimensión de la comunicación interauricular (CIA) y realizar la septostomía atrial con balón.

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1 Medidas generales y preventivas

Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente.

6.4.2 Terapéutica

Tratamiento Médico

El tratamiento definitivo consiste en la corrección quirúrgica de la conexión anómala de las venas pulmonares y redireccionar el flujo al atrio izquierdo, tal procedimiento se inició desde 1951 con éxito, pero aun así sigue presentando dificultades técnicas y una mortalidad temprana considerable, la cual según la literatura internacional es del 2-20 %. Las técnicas quirúrgicas cambian dependiendo del tipo de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total (CVPAT)*, algunos proponen algunas modificaciones a los procedimientos establecidos, como no ligar la vena

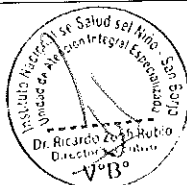
vertical o la ampliación de la anastomosis hasta el atrio derecho y utilizar doble parche, más sin embargo, se presenta con frecuencia una complicación seria en el postoperatorio: la estenosis intrínseca de las venas pulmonares o de la anastomosis al atrio izquierdo, la cual es reportada de un 8-54% de los casos.

En la década pasada la corrección quirúrgica y la mortalidad operatoria disminuyeron significativamente y la sobrevida a largo plazo es del 70-80% posterior a la corrección quirúrgica, esto es favorecido por el manejo de vasodilatadores pulmonares específicamente el

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-008/INSN-SB/SUAIEPICCV-V.01

Página 12 de 17



INSN INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941



Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

óxido nítrico que ha demostrado ser una terapia eficaz en el manejo de la hipertensión pulmonar arterial después de la reparación de *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT) obstruida, además que demostró tener impacto en los resultados a largo plazo.

Sin un tratamiento quirúrgico 80% fallecen en el primer año de vida y menos del 10% alcanzan la edad adulta; la historia natural dependerá de la existencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar así como del tamaño de la comunicación interauricular (CIA) principalmente.

6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento(falta adicionar)

El principal problema hemodinámico en el postoperatorio inmediato de estos pacientes son las crisis de hipertensión pulmonar. Según las series, la incidencia de hipertensión pulmonar tras la cirugía del DVPAT obstructivo está cifrada en torno al 45%. Estas crisis van a venir determinadas clínicamente por la aparición brusca de hipotensión arterial, hipoxemia, acidosis y disminución brusca del gasto cardíaco.

6.4.4 Signos de alarma

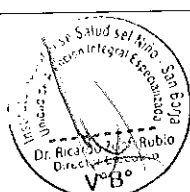
- Dificultad respiratoria.
- Lactancia entrecortada / mala ganancia ponderal.

6.4.5 Criterios de Alta

- Superada la condición o patología que motivó su ingreso.
- Succión adecuada o cuando no es posible ésta, lograr alimentación gastro-enteral con padres o familiar responsable previamente capacitado.
- Termorregulación adecuada.
- Padres o tutor responsable capacitado en la atención del recién nacido.
- Traslado a otra Unidad o Servicio dentro o fuera de la Institución de similar complejidad de atención.

6.4.6 Pronóstico

El pronóstico depende de la complejidad de la anatomía de la *Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total* (CVPAT) y las anomalías asociadas. La supervivencia del paciente dependerá de



**Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total**

la presencia de un shunt de derecha a izquierda mediante un foramen oval permeable o una comunicación interauricular.

6.5 COMPLICACIONES

Las complicaciones más frecuentes son:

- Sangrado postoperatorio
- Bloqueo A-V
- Arritmia
- Síndrome de Bajo Gasto
- Edema agudo pulmonar
- Insuficiencia Renal Aguda

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

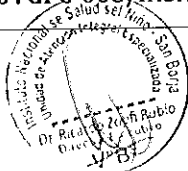
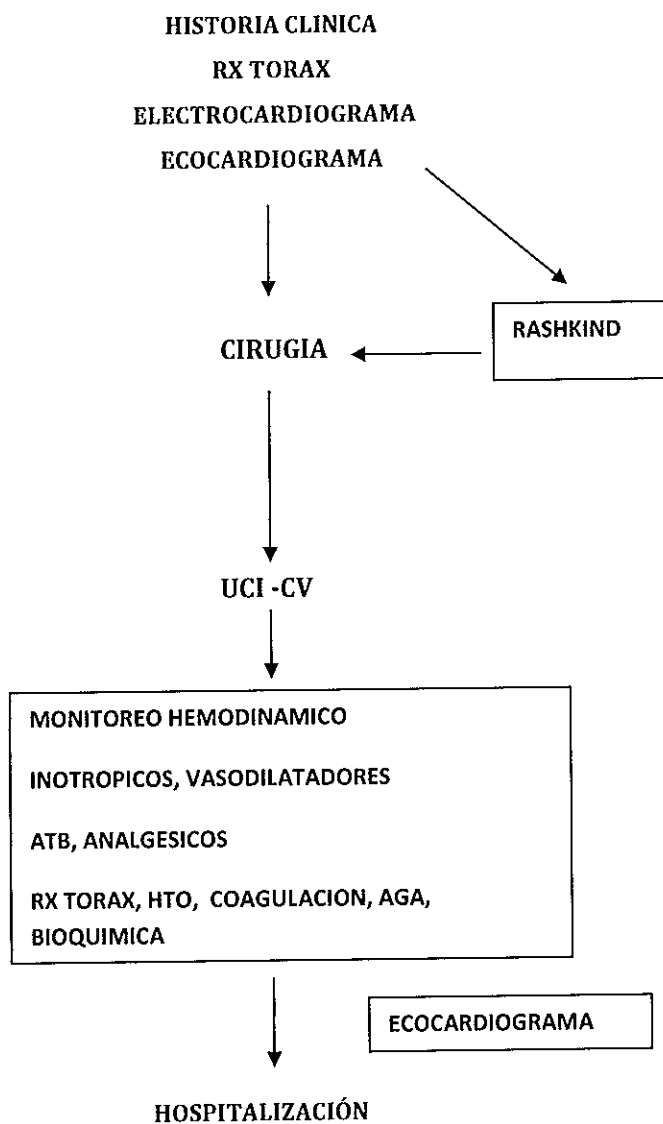
Paciente en condiciones de alta será contrarreferido a su establecimiento de origen con indicaciones y fecha de control ambulatorio.





Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

6.7 FLUXOGRAMA

ALGORITMO DE PROTOCOLO DE TRATAMIENTO QUIRURGICO DE
COMUNICACIÓN VENOSA PULMONAR ANOMALO TOTAL (CVPAT)



Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

VII. Anexos**7.1 SIGLAS Y ABREVIATURAS**

CVPAT: Comunicación venosa pulmonar anómala total

CVPAP: Comunicación venosa pulmonar anómala parcial

VCSD: vena cava superior derecha.

VCSI: vena cava superior izquierda.

Canal AV: Canal atrioventricular

AD: Atrio derecho

TGA: Transposición de grandes arterias.

AP: Atresia pulmonar

SIVI: Septum interventricular íntegro.

GPC: Guía de práctica Clínica.

VD: Ventrículo Derecho.

SIV: Septum interventricular.

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular.

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva.

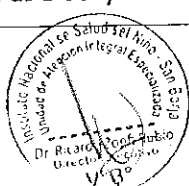
TF: Tetralogía de Fallot.

PCA: Persistencia de Conducto Arterioso.

CEC: Circulación extracorpórea.

CATH: Cateterismo cardíaco.

SHUNT SP: Shunt sistémico-pulmonar.





PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto de Gestión
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

Guía de Práctica Clínica de Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total

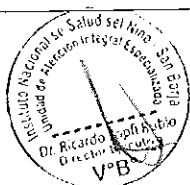
VIII.-Referencias Bibliográficas

1. Moss J.A, Adams F.H. Heart disease infants, children and adolescents. 5ª ed. Baltimore, USA: Wilkins and Wilkins; 1995:838-861
2. Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 3a ed. Churchill livingstone; 2003:753-780.
3. Lincoln C.R, M.L. Rigby, Corrado Mercanti. Surgical risk Factor in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Am J Cardiol 1988; 61:608-611.
4. Fyler D.C. Nadas Cardiología Pediátrica. Madrid, España. Mosby ed; 1994: 687-698.
5. Imoto Y, H. Kado, T. Asou, H. Yasui. Mixed Type of total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg. 1998;66: 1394-1397.
6. Jonas R.A, A. Smolinsky, J.E. Mayer, A. Castañeda. Obstructed Pulmonary Venous Drainage with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to the Coronary Sinus. Am J Cardiol 1987;59: 431-435.
7. Litovsky S.H, I. Ostefeld, R. Van Praught. Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1999;83: 801-804.
8. Banitt P.F, Total anomalous pulmonary venous connection to unroofed coronary sinus in patient with no symptoms. Am Heart J 1996;132:886- 888.7172
9. Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2ª edición. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.
10. Lucas R.V, J. E. Lock, R. Tandon. Gross and histologic anatomy of total anomalous pulmonary venous connections. Am. J Cardiol 1988;62: 292-300
11. Cooper M.J, D. F. Teitel, N. H. Silverman. Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed doppler echocardiography. Circulation 1984; 70(3): 412-416
12. Snider A.R, N. H. Silverman, K. Turley. Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two-dimensional echocardiography. Circulation 1982; 66 (5): 1129-1132.
13. LuAnn Minich L., L. Y. Tani, J. A. Hawkins. Abnormal Doppler pulmonary venous flow patterns in children after repaired total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1995;75: 606-610.

Fecha: Febrero 2019

Código : GPC-008/INSN-SB/SUAIEPICCV-V.01

Página 17 de 17

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 ANE. 6941