

# *Tetralogía de Fallot con conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario. Reporte de un caso con esta rara asociación*

Julio Erdmenger Orellana,\* Clara Vázquez Antona,\* Rosario Becerra Becerra,\* José Antonio García Montes,\* Carlos Zabal Cerdeira,\* Samuel Ramírez Marroquín,\* Jorge Luis Cervantes Salazar,\* Mauricio Soule,\* Juan Calderón Colmenero,\* Emilia Patiño Bahena,\* Alfonso Buendía Hernández\*

## Resumen

Se describe el caso de un lactante masculino de 3 meses, con asociación de tetralogía de Fallot y conexión anómala total de venas pulmonares, diagnosticada por ecocardiografía y en quien se realizó corrección completa de su cardiopatía con buenos resultados.

## Summary

TETRALOGY OF FALLOT AND TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE TO CORONARY SINUS. CASE REPORT

We report the case of an infant 3 months old with a rare association, tetralogy of Fallot with total anomalous pulmonary veins connection the diagnosis was made by echocardiography and a successful complete reparation was achieved. (Arch Cardiol Mex 2008; 78: 417-420)

**Palabras clave:** Tetralogía de Fallot. Conexión anómala total de venas pulmonares. Cardiopatías congénitas.  
**Key words:** Tetralogy of Fallot. Total anomalous pulmonary drainage. Congenital heart defects.

## Introducción

**L**a tetralogía de Fallot está frecuentemente asociada a otras malformaciones cardíacas, siendo las más comunes: comunicación interatrial, conducto arterioso permeable y el defecto septal atrioventricular.<sup>1,2</sup> La asociación con conexión anómala total de venas pulmonares es rara, siendo hasta la fecha pocos los casos descritos.<sup>3-15</sup>

Con el propósito de ampliar el espectro de malformaciones asociadas a tetralogía de Fallot se informa el caso de un paciente con tetralogía de Fallot (TF) asociada a conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) a seno coronario, corregido quirúrgicamente de manera exitosa.

## Caso clínico

Lactante masculino de 3 meses de edad. Desde los 2 meses de vida presenta sintomatología caracterizada por: fatiga durante la alimentación, taquipnea y cianosis.

A la exploración física se encontró, como hallazgos significativos: cianosis moderada ( $\text{SaO}_2$  periférica 70%), a la palpación área precordial con hiperactividad, soplo expulsivo en segundo espacio intercostal izquierdo y segundo tono único.

El ecocardiograma bidimensional transtorácico demostró desplazamiento anterior del septum infundibular e hipoplasia del anillo pulmonar, cabalgamiento aórtico de 50% y comunicación interventricular por desalineamiento entre la

\* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Julio Erdmenger O. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México D.F.). Tel. 55 73 29 11, Ext 1336. Correo electrónico: erdmenger@hotmail.com

Recibido: 17 de mayo de 2007

Aceptado: 7 de julio de 2008

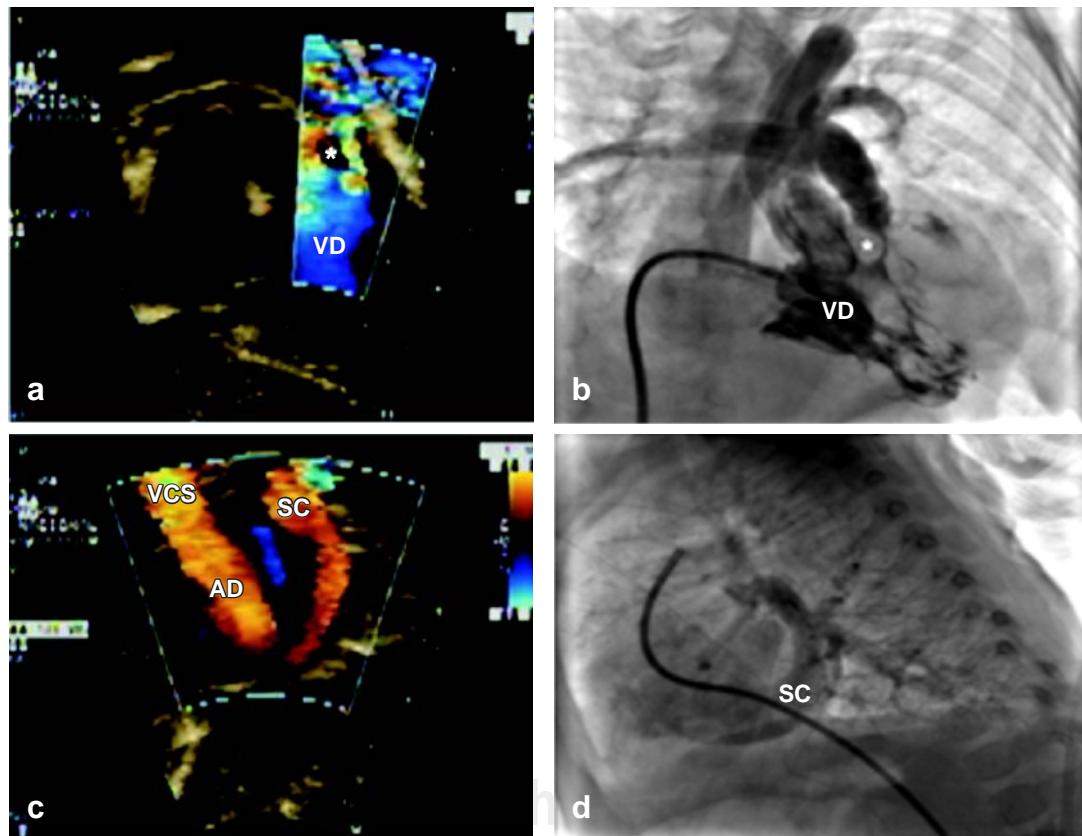
porción infundibular y trabecular del septum. Llamó la atención además, la presencia de un foramen oval permeable con cortocircuito venoarterial y el seno coronario dilatado. Las cuatro venas pulmonares se identificaron conectadas de manera anormal al seno coronario. Debido a lo raro de la asociación y con el propósito de confirmar el diagnóstico, se realizó cateterismo cardíaco el cual corroboró los hallazgos del ecocardiograma (*Fig. 1*).

El paciente fue sometido a corrección quirúrgica total. La conexión anómala de venas pulmonares se resolvió mediante derivación del seno coronario al atrio izquierdo con un parche de pericardio bovino y la tetralogía de Fallot fue resuelta con ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio bovino, resección infundibular y cierre de la

comunicación interventricular. El tiempo de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico fueron de 134 y 92 minutos respectivamente. Durante la evolución postoperatoria presentó datos de ascitis y derrame pleural bilateral. Requirió de asistencia con ventilación mecánica durante 7 días y 10 días en cuidados intensivos. Fue egresado a los 20 días del postoperatorio, en tratamiento médico con digoxina y furosemide.

### Discusión y conclusiones

La asociación de tetralogía de Fallot con conexión anómala de venas pulmonares es rara, Redington<sup>13</sup> la encontró en el 0.6% de los casos con tetralogía de Fallot incluyendo dentro de su serie las formas parciales. En la serie de 93 casos de autopsia con conexión anómala



**Fig. 1.** Imágenes comparativas con ecocardiograma Doppler color y angiografía. a) Ecocardiograma en aproximación subcostal que muestra la aceleración generada por la obstrucción infundibular. El septum infundibular marcado con (\*). b) Ventriculografía derecha que muestra la importante obstrucción infundibular. Las ramas pulmonares de calibre normal. c) Imagen ecocardiográfica en una aproximación subcostal con angulación posterior que muestra la llegada de las venas pulmonares (rojo) al seno coronario dilatado. d) La imagen correspondiente en la fase capilar de la angiografía.

VD: Ventrículo derecho, VCS: Vena cava superior, AD: Atrio derecho, SC: Seno coronario

total de venas pulmonares publicada por Delisle<sup>4</sup> sólo se encontró, en un caso asociado a tetralogía de Fallot.

Esta asociación representa un reto diagnóstico, debido a que en la mayoría de los pacientes, el caso que reportamos no fue la excepción, los datos clínicos dominantes son los característicos de tetralogía de Fallot, aun cuando el retorno venoso pulmonar esté obstruido<sup>3</sup> o haya asociación con otras anomalías como la ausencia de válvula pulmonar.<sup>15</sup> Varios autores han señalado ya la dificultad para el diagnóstico no invasivo de estas alteraciones,<sup>9,16</sup> sin embargo hay datos en el estudio ecocardiográfico que pueden sugerir la anormalidad en el retorno venoso como es el hecho de encontrar un defecto interatrial con cortocircuito veno-arterial y la presencia de cavidades izquierdas de tamaño menor al esperado y dificultad en demostrar la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo, como en el presente caso.

Debido a la disminución en el flujo pulmonar por la TF la identificación del retorno venoso pulmonar puede ser difícil, como sucede en casos de síndrome isomérico derecho.

Situación anatómica de importancia clínica ya que es necesario confirmar el sitio de drenaje de las venas pulmonares y descartar obstrucción, debido a que como demostró Muster<sup>3</sup> y colaboradores en un paciente con tetralogía de Fallot y conexión anómala total de venas pulmonares subdiafragmática no diagnosticada el resultado quirúrgico puede ser fatal.

Nosotros creemos que debe realizarse la corrección quirúrgica de ambas malformaciones en un solo tiempo, aun en lactantes menores, como lo han señalado ya otros autores;<sup>6,7,13,14</sup> pudiendo ser discutible este aspecto en los casos en que la anatomía de la TF sea inadecuada debido a hipoplasia de ramas pulmonares, arterias colaterales aortopulmonares o anomalías coronarias. En casos en que se presenta anatomía desfavorable para corrección definitiva de la tetralogía de Fallot, deberá considerarse cirugía paliativa corrigiendo la conexión anómala de venas pulmonares y realizando una fistula sistémico-pulmonar.

Es evidente que la realización de una fistula sistémico pulmonar de forma aislada no es recomendable debido al riesgo de edema agudo pulmonar y/o falla cardíaca derecha.<sup>3,9,10</sup>

En estos pacientes es de esperarse un período postoperatorio de difícil manejo, que tendrá un componente mixto, por un lado la falla ventricular izquierda debido a que el ventrículo izquierdo es una cavidad restrictiva que tiene que adaptarse a manejar mayor volumen, y la falla derecha de la corrección del Fallot; sin embargo el empleo de medicamentos inotrópicos cada vez más efectivos para manejar el bajo gasto, hacen posible una evolución satisfactoria, como lo muestra el presente caso.

En conclusión, esta asociación extremadamente rara no contraindica la cirugía correctiva.

## Referencias

- WORMS AM, RAVAULT MC, DAMBRINE P, MARCON F, PERNOT C: *Cardiovascular malformations associated with tetralogy of Fallot. A propos of a series of 250 cases of tetralogy of Fallot.* Arch Mal Coeur 1983; 76: 591-600.
- RAO BNS, ANDERSON RC, EDWARDS JE: *Anatomic variations in tetralogy of Fallot.* Am Heart J 1971; 81: 361-71.
- MUSTER AJ, PAUL MH, NIKAIIDOH H: *Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage.* Chest 1973; 64: 323-6.
- DELISLE G, ANDO M, CALDER AL, ZUBERBUHLER JR, ROCHEMACHER S, ALDAY L, ET AL: *Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations.* Am Heart J 1976; 91: 99-122.
- FIELD JC, GROSS RC, HOLT RG, CARLSSON E: *Total anomalous pulmonary venous return in association with Tetralogy of Fallot.* Acta Radiol Diag 1978; 19: 275-80.
- KOBAYASHI H, NAKAMURA T, SAGORA T, MATSUMOTO H, SEZAKI T, KATSUTA S, ET AL: *Successful repair of Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage.* Kyobu Geka 1978; 12: 935-7.
- MIYAMOTO K, KAWASHIMA Y, MORI T, ONISHI K, NAKANO S, HASHIMOTO Z, ET AL: *Pentalogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage: a report of a successful correction.* Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1979; 27: 1190-5.
- BONVINCINI M, PICCHIO FM, BACCARANI G, RAPEZZI C, MAGANANI B: *Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage. Case Report.* G Ital Cardiol 1980; 10: 1538-45.

9. GERLIS LM, FIDDLER GI, PEARSE RG: *Total anomalous pulmonary venous drainage associated with Tetralogy of Fallot: Report of a case.* Pediatr Cardiol 1983; 4: 297-9.
10. GUTIERREZ J, PEREZ DE LEON J, DE MARCO E, GOMEZ R, CAZZANIGA M, VELLIBRE D, ET AL: *Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage.* Pediatr Cardiol 1983; 4: 293-5.
11. ONOE M, MORI A, TABATA R, NAKAMURA Y, OKADA Y, FUJISEKI Y: *Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage.* Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1988; 36: 2499-2503.
12. GONTIJO FILHO B, SALUM MA, FANTINI FA, GUTIERREZ C, PENA JL, LIMA FILHO A, ET AL: *Tetralogy of Fallot associated with total anomalous drainage of the pulmonary veins. Report of 2 cases.* Arq Bras Cardiol 1989; 52: 149-51.
13. REDINGTON AN, RAINES J, SHINEBOURNE EA, RIGBY ML: *Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association.* Br Heart J 1990; 64: 325-8.
14. SHINONAGA M, EGUCHI S, MIYAMURA H, WATANABE H, NAKAZAWA S, ET AL: *Successful primary correction for tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary venous drainage.* Kyobu Geka 1994; 47: 697-704.
15. VARGAS-BARRÓN J, ESPÍNOLA-ZAVALETA N, RIJLAARSDAM M, KEIRNS C, ROMERO-CÁRDENAS A: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and total anomalous pulmonary venous connection.* J Am Soc Echocardiogr 1999; 12: 160-3.
16. KHANDEPARKAR JMS, BALKRISHNAN KR, TENDOLKAR AG, PARULKAR GB: *Pentalogy of Fallot with total anomalous pulmonary venous drainage.* J Postgrad Med 1987; 33: 45-7.