

Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares.

Experiencia en un Hospital Pediátrico.

Luis Antonio González-Ramos*

Guillermo López-Cervantes**

Adela Rascón-Alcantar***

Juan Domingo Castillo-Aldaco****

Norma Patricia Ruiz-Bustamante*****

RESUMEN

Introducción. La cardiopatía congénita tipo conexión anómala total de venas pulmonares consiste en falta de conexión de las cuatro venas pulmonares al atrio izquierdo; por lo que conectan al circuito venoso sistémico a través de venas tributarias o directamente al atrio derecho. Representa alrededor de 1% de las cardiopatías congénitas.

Objetivo. Conocer la experiencia en el diagnóstico y tratamiento medico-quirúrgico de esta cardiopatía y reportar los hallazgos de ella en casos de autopsia.

Material y Métodos. Se revisaron los expedientes clínicos de 15 pacientes, las variables consideradas fueron: métodos de diagnóstico como radiografía, electrocardiograma, ecocardiograma y cateterismo cardíaco. Se hizo revisión anatómica del corazón de casos de autopsia para identificar las alteraciones.

Resultados. Durante el periodo de 1994 a 2004 se encontraron un total de 15 casos con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares. La variedad de conexión anómala mas frecuente supracardiaca en 73%. Actualmente la mortalidad quirúrgica es de 38%. Los corazones de autopsia que revisamos fueron variedad supracardiaca y seno coronario.

Discusión. Esta cardiopatía congénita es poco frecuente en el Hospital Infantil del Estado de Sonora; la variedad supracardiaca fue la más frecuente encontrada, situación similar presentada en otros reportes. El diagnóstico específico de esta malformación se hizo por la oportuna intervención del Cardiólogo Pediatra ante los signos y síntomas clínicos de existencia de una cardiopatía. Los factores socioeconómicos, complicaciones pulmonares, desnutrición y tiempo de espera para cirugía influyeron en la mortalidad. La presencia de anomalía extracardíaca asociada tuvo implicaciones que ensombrecieron el pronóstico.

Conclusión. En el futuro esperamos contar con mayores recursos materiales que faciliten la cirugía en tiempo oportuno, adquirir mayor experiencia medico-quirúrgica y disminuir las complicaciones y mortalidad que se nos presentan.

Palabras Clave: Conexión anómala total de venas pulmonares.

SUMMARY

Introduction. The congenital heart disease type total anomalous pulmonary venous connection is a condition that there is no pulmonary venous connection to the left atrium and four veins connect to the systemic venous circulation through one of its tributaries or directly to right atrium. It represents approximately 1% of all congenital heart disease.

Object. Report the experience in the diagnostic and medical-surgical treatment with this congenital heart disease. The hearts of

* Adscrito Servicio de Cardiología.

** Jefe del Servicio de Patología.

*** Adscrito al Servicio de Patología.

**** Adscrito al Servicio de Patología.

***** Médico Pediatra.

Sobretiros: Dr. Luis Antonio González Ramos, Adscrito del Servicio de Cardiología, Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma No. 355 Norte, Col. Ley 57, C.P. 83100, Hermosillo, Sonora, México.

autopsy studies with this anomalies were examined and we present anatomic finding.

Material and Methods. We reviewed the clinical records and chest x ray, electrocardiogram echocardiogram and cardiac catheterization. The hearts were examined by ourselves and we described the anatomic characteristic of each one.

Results. In a period of 1994 to 2004 we found fifteen cases of cardiac malformation type total pulmonary vein anomalous connection. The most frequent variety of this type of malformation was the supracardiac in 73%. Actually the surgical mortality is 38%. The hearts of autopsy studies were supracardiac and coronary sinus cardiac variety.

Discussion. This cardiac malformation is a rare malformation in our hospital. The supracardiac variety was the most common similar to others reports. The specific diagnoses of this condition, was made by Pediatric-Cardiologist on his opportune participation because the patients had signs and symptoms of congenital heart disease. The socioeconomic factors, pulmonary complications, malnutrition and time of waiting to surgery had influence in the mortality. Coexistence of noncardiac anomaly might cast a shadow over prognosis.

Conclusion. In the future we hope to have more technology and to have the opportunity to do surgery on time and to acquire medical and surgical experience to reduce the complications and mortality.

Key Words: Anomalous pulmonary venous connection.

INTRODUCCIÓN

La conexión (también llamada drenaje, retorno o desembocadura) anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una malformación cardiaca donde las venas pulmonares que normalmente conectan con el atrio izquierdo no lo hacen y su conexión o drenaje de sangre arterial que viene de pulmón lo llevan directamente al circuito venoso sistémico, venoso coronario o directamente al atrio derecho. Constituye aproximadamente el 1% de todas las cardiopatías congénitas.

Esta malformación cardiaca fue descrita por vez primera por Winslow en 1739 apareciendo reportes en autopsias por diversos autores en años posteriores y en 1950 Friedlich y colaboradores publicaron el primer caso diagnosticado en vida y se iniciaron los primeros intentos de corrección quirúrgica. En la actualidad han aparecido varios autores que han contribuido al estudio de esta entidad¹.

Dos son las formas de conexión venosa anómala: 1) parcial y 2) total. La conexión parcial cuenta con algunas venas que drenan su contenido al atrio izquierdo y una o más venas anómalas drenan al circuito venoso sistémico, venoso coronario o atrio derecho. Una variante de ésta malformación² que se acompañó de dextrocardia fue previamente reportada².

En la conexión anómala total de venas pulmonares las cuatro venas conectan con el circuito venoso sistémico. Tiene cuatro formas de presentación: supracardiac, cardiaca, infracardiac y mixta.

Este trabajo tiene como propósito conocer la experiencia que tenemos para el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de la conexión anómala total de venas pulmonares y revisar los corazones de autopsia con esta anomalía diagnosticada en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y MÉTODOS

Del archivo clínico del Hospital se obtuvieron los ex-

pedientes de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita tipo conexión anómala total de venas pulmonares durante el periodo de 1994 a 2004. Se revisó la bitácora de todas las intervenciones quirúrgicas cardiovasculares durante este periodo en el que se realizaron 290 operaciones y en 8 (2.7%) casos la operación correspondió a cirugía correctiva para esta malformación.

Se revisó el expediente clínico para conocer en cada caso la edad, el sexo, lugar de origen, antecedentes de enfermedades cardíacas en la familia, complicaciones pulmonares, estado nutricional, anomalías cardíacas y extracardíacas asociadas, síntomas y signos clínicos, edad al momento de diagnóstico y de intervención quirúrgica así como los resultado de ella.

En las radiografías de tórax se midió el índice cardiotorácico para determinar el grado de cardiomegalia, las características de la vascularidad pulmonar y presencia de imagen en "muñeco de nieve o en numero ocho".

Con el electrocardiograma se determinó el grado de desviación del eje eléctrico, existencia de hipertrofia de cavidades, presencia de ondas q en precordiales derechas y bloques de rama.

Se revisaron las grabaciones en casete VHS del ecocardiograma con el fin de determinar las características de la variedad anatómica, tamaño del defecto auricular y medición de la presión pulmonar a través de la velocidad de regurgitación tricuspidal. Los estudios de ecocardiograma se hicieron con una maquina ATL apogee XL con transductor 7.5 y 5 MHz. colocado en posición paraesternal, apical, subcostal y supraesternal en diversas proyecciones que permitieron el análisis de la variedad anatómica de la cardiopatía, y con el estudio doppler el análisis hemodinámico cuantitativo de la presión pulmonar.

Se revisaron los angiogramas del cateterismo cardíaco, reporte hemodinámico de oximetrías y presión arterial pulmonar.

Los corazones de autopsia fueron revisadas para conocer las variantes anatómicas.

RESULTADOS

De los expedientes clínicos con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares; uno de ellos que se intervino quirúrgicamente tuvo que ser excluido, porque el reporte de hallazgos quirúrgicos fue de otra anomalía compleja tipo aurícula única con ausencia de válvula A-V izquierda y cavidad ventricular pequeña.

El diagnóstico de esta malformación en 15 casos se confirmó con estudios en grabación de video VHS del ecocardiograma, al momento de la cirugía o en autopsia.

La variedad de conexión anómala total de venas pulmonares más frecuente fue la supracardiaca y cardiaca a través del seno coronario. No se encontró la variedad infracardiaca ni mixta (Cuadro 1).

Cuadro 1

**CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
No. de Casos 15**

Variedad de CATVP	No. Casos	Proporción
Supracardiaca	0.73	11
Cardiaca (Seno Coronario)	0.27	4

La edad de presentación de esta malformación varió de recién nacido a 2 años con una media de 5.6 meses. En 14 (0.93) casos la edad fue menor de 12 meses y en ellos 10 (0.71) tuvieron edad menor de 6 meses.

El género masculino fue 9 (0.60) más frecuente que el femenino 6 (0.40) casos.

En 8 (0.54) casos eran originarios del municipio de Hermosillo, 5 (0.33) de municipios que se encuentran en el área norte y sólo 2 (0.13) del área sur del Estado de Sonora.

No hubo antecedente de enfermedad cardiaca congénita en la familia ni presencia de síndrome genético.

En 2 (0.13) casos la anomalía extracardíaca asociada fue reflujo gastroesofágico y uno de ellos tuvo labio y paladar hendido..

El antecedente de enfermedad respiratoria de repetición se encontró en 12 (0.80) diagnosticada como bronconeumonía a repetición con hospitalización en todos; en 6 casos la hospitalización fue de tres o más ocasiones. En 2 (0.13) no hubo antecedente de enfermedad respiratoria y en otro se ignoró.

Se encontró alterado el estado nutricional en 10 (0.67) casos. En 6 casos la desnutrición fue de II grado, tres desnutrición de I grado y en uno desnutrición de III grado. En 3 (0.20) casos su estado nutricional no se afectó y en 2 no se documentó el estado nutricional.

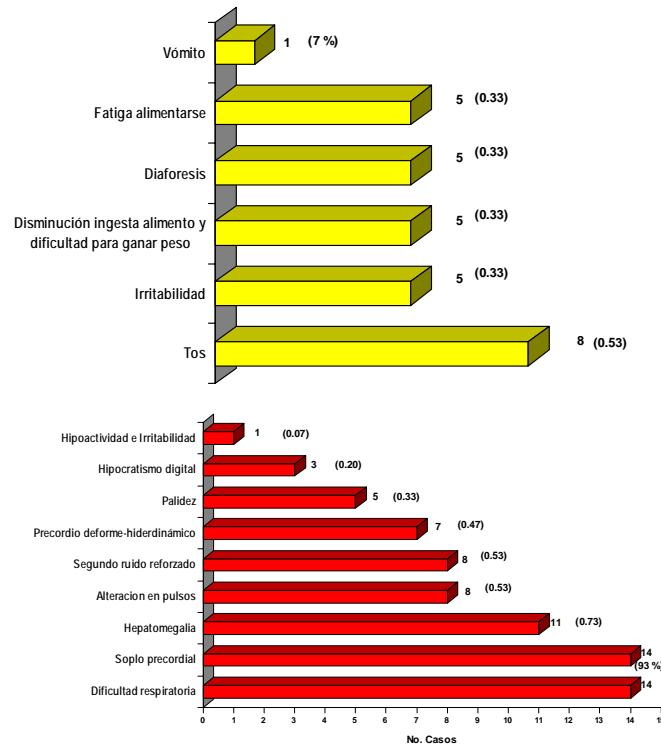
Los síntomas clínicos fueron la tos, disminución en la ingesta de alimento, dificultad para ganar peso, diaforesis, irritabilidad, fatiga al alimentarse y vómito.

Los signos encontrados fueron dificultad respiratoria acom-

pañado de cianosis y estertores broncoalveolares en campos pulmonares, soplo, hepatomegalia, alteración en los pulsos, reforzamiento del segundo ruido, deformidad e hiperdinamia, palidez, hipotonicidad e hipocratismo digital (Figura 1).

Figura 1

**CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
SIGNOS Y SÍNTOMAS
No. = 15**



Los 14 (0.93) estudios de radiografía de tórax mostraron cardiomegalia de grado variable al medir el índice cardiotorácico y en todos se encontró aumento en el flujo vascular pulmonar (Cuadro 2).

La imagen característica de "muñeco de nieve o número 8" se encontró en 4 (0.36) casos de 11 con anomalía variedad supracardiaca (Figura 2).

Cuadro 2

**CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
No. de Casos 15***

Cardiomegalia		
	Indice c-t	No. Casos
Grado I	56 - 60	5**
Grado II	61 - 74	6
Grado III	75 - 100	3

* Uno no tiene estudio.

** 4 imagen de muñeco de nieve o en número 8.

Figura 2

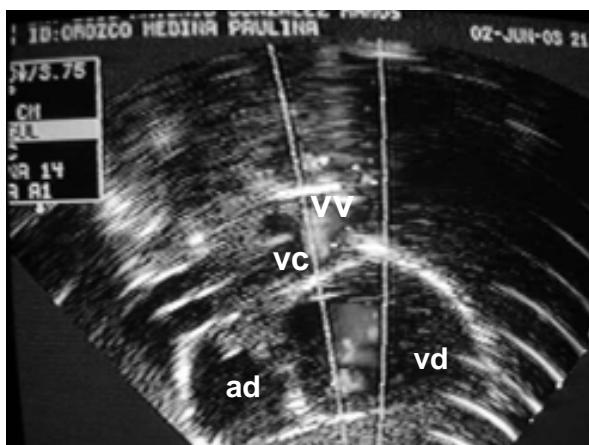
Radiografía de tórax: Imagen “muñeco de nieve”.

El estudio electrocardiográfico practicado en 9 (0.60)

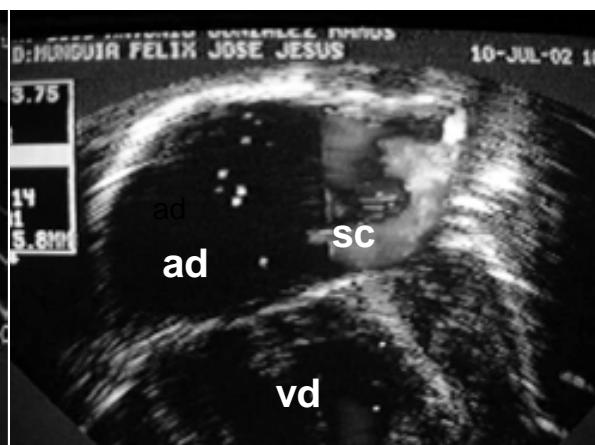
casos mostró desviación del eje eléctrico a la derecha entre 90 y 180° en 8 casos y solo uno con desviación extrema en el cuadrante superior derecho y en todos se encontró hipertrofia ventricular derecha.

Presencia de ondas q en precordiales derechas en 3 casos y bloqueo incompleto de rama en uno.

Se revisaron 13 (0.87) grabaciones y en dos casos solo se tuvo el reporte anatómico del expediente clínico (uno de ellos tiene estudio de autopsia). La imagen anatómica de la conexión supracardiaca fue claramente definida así como en la variedad cardiaca a través del seno coronario (Figura 3). El diámetro de la comunicación interauricular medida en 11 (0.85) casos varió de 4 a 5 mm en 3, de 6 a 7 en 7 y de 8 mm en 1. Se obtuvo información hemodinámica de la presión pulmonar mediante el registro de la velocidad de flujo de regurgitación tricuspidal en 11 (0.85) casos y esta varió de 3.03 mts/seg. a 5.35 mts/seg. calculando una presión pulmonar de 37 a 115 con una media de 62.8 mmHg. El gradiente de presión pulmonar visto más frecuente varió de 40 a 50 mmHg. Al comparar la edad, velocidad de flujo de regurgitación tricuspidal y gradiente de presión entre los pacientes con variedad supracardiaca y seno coronario, se encontró que no existe diferencia significativa (Cuadro 3).

Figura 3**ECOCARDIOGRAMA**

Lado A: Variedad Supracardiaca



Lado B: Variedad Seno Coronario

Cuadro 3

Ecocardiograma
Comparación de medidas al doppler de regurgitación tricuspidal variedad:
supracardíaca (S) y seno coronario (C)

	S		C		MODELO		
	MEDIA	DESV. EST.	MEDIA	DESV. EST.	R2	PRUEBA	P
EDAD	5.99	6.86	4.33	1.53	0.012	F o t	0.6916
VELOCIDAD	3.66	0.66	4.49	0.93	0.24	F o t	0.1266
GRADIENTE	55.25	20.87	83	33.04	0.24	F o t	0.1233

Todos tuvieron dilatación de ventrículo derecho por sobrecarga de volumen. En 2 (0.13) casos la anomalía cardiaca asociada fue insuficiencia valvular mitral y en otro estenosis valvular pulmonar (con válvula en “domo” gradiente de presión valvular 51 mmHg.) y conducto arterioso permeable con cortocircuito unidireccional e izquierda a derecha.

El cateterismo cardíaco se realizó en 5 (0.33) casos con la variedad supracardiaca con el fin de aclarar dudas en relación a la anatomía del retorno venoso pulmonar y/o la presión arterial pulmonar. La imagen cardioangiográfica mostró retorno venoso anómalo total a vena “vertical” que se continuó la vena inominada y con vena cava superior, dando en conjunto la imagen superior del “muñeco de nieve o numero ocho” (Figura 4). Un caso mostró dilatación importante vena vertical debido a compresión de este vaso por el bronquio. Solo dos estudios de cateterismo tienen reportado la presión arterial pulmonar que fue de 31 y 35 mmHg. Las oximetrías realizadas durante el estudio mostraron aumento en la saturación de oxígeno de 98% en vena cava superior comparada con vena cava inferior.

La edad en que se estableció el diagnóstico y se llevó a cabo la intervención quirúrgica varió de 3 meses a 5 años con un tiempo de espera para la cirugía de 5 meses a 3 años.

Se realizaron 8 (0.53) operaciones con el fin de corregir la malformación. Se presentaron 3 (0.38) defunciones; dos tempranas durante la intervención quirúrgica y una tardía 4 meses después de la operación por daño pulmonar, diagnosticado como displasia broncopulmonar al haber cursado con reflujo gastroesofágico severo y haber necesitado gastrostomía tipo Nissen. De los que viven, 1 (10.3) quedó con daño cerebral irreversible después del evento quirúrgico como complicación isquémico-hipódico transoperatorio. Los 4 (0.50) restante se encuentran con buen crecimiento y desarrollo, libres de complicaciones.

De 7 (0.47) casos no operados 4 han fallecido, uno acudió a otra institución de salud para su atención, otro se ignora su situación y uno más está en espera de su cirugía al momento de esta revisión.

Se revisaron tres corazones de autopsia, dos operados que fallecieron y otro no operado. El estudio de autopsia corroboró la malformación anómala total de venas pulmonares supracardíaco en dos y uno al seno coronario (Figura 5).

DISCUSIÓN

La conexión venosa pulmonar anómala total es una malformación poco frecuente en los niños con cardiopatía congénita. En una revisión previa en casos de autopsia se observó una presentación baja en casos de cardiopatía compleja^{3,4}. La experiencia en el Hospital se limita a 15 casos diagnosticados en vida en un periodo de 10 años.

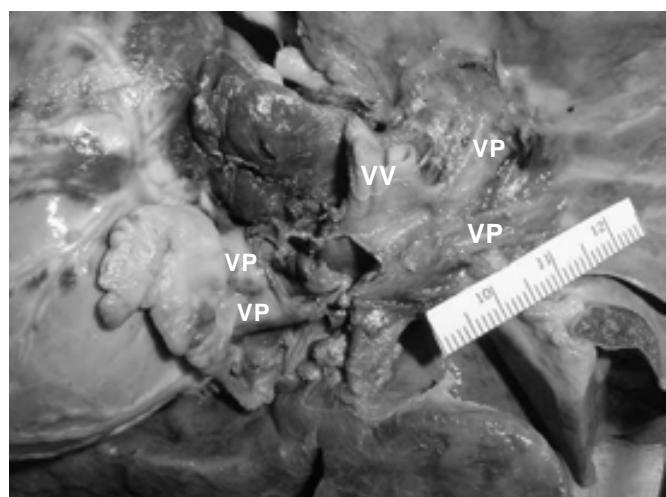
Esta malformación descrita en estudio de autopsia 1739 actualmente es detectada en forma temprana en el periodo

Figura 4
CATETERISMO CARDIACO



Levoangiograma. Opacificación de venas pulmonares, vena vertical, vena inominada y vena cava superior.

Figura 5
Pieza Anatómica



Corazón y venas pulmonares derechas e izquierdas (VP), que desembocan en vena vertical (VV).

neonatal por la sospecha clínica de presencia de malformación cardiaca congénita descubriendola a través de estudio de ecocardiograma.

La variedad de CATVP más frecuente en nuestro hospital fue la supracardíaca y cardiaca a través del seno coronario que es similar a lo consignado por otros^{5,6}.

El diagnóstico en niños de edad menor de 12 meses sostiene la sospecha clínica temprana de alguna malformación cardiaca y la oportuna intervención del cardiólogo pediatra para establecer el diagnóstico específico. Esta malformación fue más frecuente en el sexo masculino sin embargo, ésta se presenta

indistintamente en el masculino como femenino. La presencia de anomalía extracardíaca asociada puede tener implicaciones pronósticas aún ya corregida quirúrgicamente la malformación, como sucedió en uno de los casos que fue determinante para una muerte tardía al haber presentado reflujo gastroesofágico y labio y paladar hendido. Resalta la frecuencia de problemas respiratorios en 0.80 de los casos de índole infecciosa a repetición que requirieron hospitalización; ello se debió a la hemodinámica alterada por la malformación aumentando considerablemente el volumen sanguíneo pulmonar y la elevación de la presión arterial pulmonar como se demostró con estudios tanto no invasivos a través del ecocardiograma como invasivos por medio del cateterismo cardíaco. La desnutrición se presentó en el 0.67 de los casos y la desnutrición de II grado se presentó más frecuente. La desnutrición en el niño con enfermedad cardíaca se atribuye a causa multifactorial y en general, siempre relacionadas con la repercusión hemodinámica de la cardiopatía. Se ha propuesto un efecto negativo el estrato socioeconómico bajo influye en la condición nutricional; y entre los factores considerados para que exista desnutrición está la disminución en la ingesta de alimento, incremento de los requerimientos energéticos por hipercatabolismo, hipoxia tisular, acidosis metabólica e infecciones respiratoria de repetición⁷.

La manifestación clínica de esta cardiopatía depende de la variedad anatómica de la malformación y la edad del niño. Las dos variedades de CATVP que encontramos suelen tener síntomas en la etapa de lactante menor, sin embargo en ello también influye la presencia de alguna obstrucción anatómica en el retorno venoso pulmonar, que condiciona mayor alteración hemodinámica por congestión. Por tal motivo, el grupo menor de 12 meses de edad fue más frecuente y sus síntomas y signos respiratorios fueron predominantes. La cianosis y soplo precordial suave ocasionado por el flujo venoso y sistólico expulsivo de intensidad variable, son el signo de alarma para la valoración por el cardiológico-pediatra.

Los estudios de Rx de tórax mostraron cardiomegalia en grado variable con flujo vascular pulmonar aumentado a la repercusión hemodinámica de la cardiopatía.

Los casos de conexión venosa anómala total supracardiaca presentaron imagen característica en "muñeco de nieve o en 8" en el 36% pero ésta imagen característica suele verse alrededor de los 6 meses de edad y se ha reportado en el 41.2%^{1,8}.

El electrocardiograma mostró desviación del eje eléctrico a la derecha en todos los casos e hipertrofia ventricular derecha; condición que orienta al diagnóstico.

El estudio de ecocardiograma fue el examen de mayor valor para el diagnóstico de esta cardiopatía al mostrar la variante anatómica de la cardiopatía y evaluar su hemodinámica.

Este método de diagnóstico tiene una sensibilidad de 85% y especificidad de 98% para esta cardiopatía. Aun cuando este método de diagnóstico resulta ser de gran utilidad nosotros también individualizamos la patología siendo necesario el cateterismo cardíaco como sucedió en 4 casos⁹. En todos se fundamentó presencia de hipertensión arterial pulmonar en grado variable independientemente del tipo de conexión venosa pulmonar anómala.

En los casos de conexión venosa anómala supracardiaca el cateterismo corroboró esta variedad y en uno de ellos el angiograma mostró la obstrucción extrínseca en vena vertical por compresión de estructuras adyacentes entre el bronquio principal izquierdo y la rama izquierda de arteria pulmonar. Esta alteración suele observarse hasta en un 50% de la CATVP en la variedad supracardiaca. También se ha descrito compresiones intrínsecas ocasionadas por cambios histológicos variables desde atrofia de la pared de la vena a hipertrofia de íntima, media-adventicia o ambas¹⁰.

Actualmente, en nuestro medio varios factores influyen en el manejo quirúrgico oportuno una vez diagnosticado la CATVP y son determinantes para optimizar los resultados quirúrgicos, uno de ellos es disminuir el tiempo de espera para la operación y en ello están el factor socioeconómico y cultural de la familia y por otra parte la falta de disponibilidad del material quirúrgico cuyo costo es elevado. El tiempo de espera prolongado pone en riesgo de mayor complicación en pacientes sintomáticos. La mortalidad quirúrgica para ésta cardiopatía en niños mayores de un mes de edad es de 6 a 13% y se incrementa en niños de menor edad. Se ha reportado una mortalidad tardía en 3 a 15% de los casos falleciendo 3 a 6 meses después de la operación con signos progresivos de hipertensión y edema pulmonar por obstrucción en el sitio anastomosado; como posiblemente sucedió en uno de nuestros casos ya que no se hizo estudio de autopsia¹¹.

CONCLUSIÓN

En el Hospital es posible hacer el diagnóstico temprano de la malformación cardíaca tipo conexión anómala total de venas pulmonares y establecer la variedad de ella con el ecocardiograma. Sin embargo al individualizar el caso se determinará llevar a cabo procedimiento de cateterismo cardíaco como se hace actualmente en otros centros médicos de cardiología.

En el futuro esperamos contar con mayores recursos materiales que nos faciliten realizar intervenciones quirúrgicas en forma oportuna y con ello disminuir uno de los factores que influyen en la mortalidad; y adquirir mayor experiencia en el manejo médico-quirúrgico con esta cardiopatía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Clemente AC, Muñoz CL: Correlación anatomo-clínica de la conexión Anómala Total de las Venas Pulmonares. Investigación

Clínica 1998; 5: 3-7.

- 2.- González RL, López CG, Ruiz BN. Síndrome de Cimitarra. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2004; Vol. 21: 50-55.
- 3.- López CG, Arteaga MM, Acosta UL, Cordero BM: Cardiopatías congénitas en el HIES. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 1989; 6: 8-10
- 4.- González RL, López CG: Anomalías cardiovasculares en pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2003; 20: 3-9
- 5.- Garay E, Gathman M, Nadas A: Total anomalous pulmonary venous connection. Circulation 1970; 52: 143-154
- 6.- Sheila G, Lynne R: Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. Br Heart J 1977; 39: 80-92
- 7.- Villasis KM, Pineda CR, Halley CE, Alva E C: Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatía congénita. Salud Pública Mex 2001; 43: 313-323
- 8.- Kawabori I: Cardiopatías cianóticas con mayor flujo pulmonar. Clín Ped Nort Am 1978; 4: 781-799
- 9.- Quintero RL, Cajera A, Carpio HJ, Juárez RM, Rea CB, Galindo HM, Airas ML, Ramos CA, Munayer CJ: Diagnóstico ecocardiográfico de las cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos. Rev Mex Cardiol 1998; 9: 48-50
- 10.- Lucas VR, Lock EJ, Tandon R, Edwards EJ: Gross and Histologic Anatomy of Total Anomalous Pulmonary venous Connections. Am J Cardiol 1988; 62: 292-300
- 11.- Del Nido PJ, Levitsky S: Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. Cardiac Surgery States of the Art Review 1989; 3: 175-186