

Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiaca, Presentación de un Caso.

Marco Antonio Manzo-Ríos*
Jesús Ernesto Anaya-García**
Edith Ruiz-Gastelum***
Ricardo Martín Galván-Ruiz****

RESUMEN

Introducción. La Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP). Cardiopatía que tiene una incidencia de entre el 0.4% al 2%, en el primer año de edad, con una marcada mayor incidencia en el sexo masculino. Esta es un defecto en donde las cuatro venas pulmonares no se conectan al atrio izquierdo. Tiene una gran variación en su espectro anatómico y sus manifestaciones clínicas son de acuerdo principalmente a la existencia o no de obstrucción del colector o del tamaño del defecto septal atrial.

Caso Clínico. Masculino recién nacido, obtenido por cesárea. Inicia al nacimiento con Síndrome de Dificultad Respiratoria, se diagnosticó como Taquipnea Transitoria del RN (TTRN). Se maneja con ayuno y oxígeno con casco cefálico. Presentaba frecuencias respiratorias en promedio de 100 por minuto sin desaturar. La evolución no es la esperada y a los 13 días de edad, se solicitan valoración cardiológica a pesar de ausencia de soplo y radiologicamente sin cardiomegalia. Realizamos ecocardiograma, observando ausencia de conexión de venas pulmonares a atrio izquierdo, esta se localizaba a Vena Porta, por lo que concluimos CATVP a Vena Porta (CATVP-VP). Se interviene quirúrgicamente al día siguiente con excelente evolución y se egresa.

Conclusión. CATVP-VP, como conexión infracardiaca es patología poco común, que se puede confundir fácilmente con padecimientos respiratorios frecuentes de la etapa del RN como TTRN o Síndrome de Dificultad Respiratoria (SDR) o incluso con otras cardiopatías que producen obstrucción de la llegada de las venas pulmonares. El Ecocardiograma, es arma clave para realizar el diagnóstico y definir la anatomía de los diferentes tipos de este padecimiento. El diagnóstico y tratamiento oportuno de esta cardiopatía es la clave para tener buen éxito en el resultado.

Palabras Clave: Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares, Cardiopatía Congénita, Taquipnea Transitoria del Recién Nacido. Síndrome de Dificultad Respiratoria.

SUMMARY

Introduction. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) is a complex heart disease. This rare condition has an incidence between 0.4% and 2% in the first year of life. There is a marked male preponderance. This defect has no connection with the left atrium. There's a wide variety in their anatomic spectrum and clinical presentation depends on the grade of collector obstruction or in the atrial septal defect size.

* Cardiólogo Pediatra
** Cirujano Cardiovascular
*** Cardióloga

**** Neonatólogo
Hospital Ignacio Chávez (ISSSTESON). Avenida Juárez y Aguascalientes. Colonia Modelo, Hermosillo Sonora México.

Clinical Case. A male newborn, obtained by C- Section, showed a respiratory distress syndrome and was diagnosed as a Transient Thaquipnea (TT). Treatment consisted in IV fluid and oxygen. The respiratory rate was at 100 per minute, without insufficiency. The outcome was not the expected, and a cardiology evaluation was solicited despite the absense of murmur or cardiomegaly. An echocardiogram was performed, observing an abscent connection of the pulmonary veins and the left atrium, the connection was localized to the Portal vein, so we concluded a diagnosis of TAPVC to Porta Vein (TAPVC-PV). He went under surgical correction the following day, with an excellent outcome and discharged after word .

Conclusions. TAPVC-PV as an infracardiac connection is a rare disease, and can easily be mistaken with respiratory disease as a TT or Respiratory Distress Syndrome (RDS) and also with obstructive cardiological disease of the pulmonary veins. Echocardiogram is still an important key to make a diagnosis and define the different anatomical types. Early diagnosis hence treatment of this important for a succesful outcome.

Key Words: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Congenital Heart Disease. New Born Transient Thaquipnea. Respiratory Distress Syndrome.

INTRODUCCIÓN

Las conexiones anómalas totales de venas pulmonares (CATVP), son cardiopatías congénitas complejas en donde las cuatro venas pulmonares no se conectan a la Aurícula izquierda (AI) y lo hacen en diferentes variedades a la aurícula derecha (AD), ya sea directa o indirectamente y que a la vez gracias a un defecto septal atrial se drenan de esta forma a la AI, mezclada con la sangre de las cavas hacia el atrio izquierdo, lo que produce desaturación discreta.

Su incidencia es rara y varía de acuerdo a las edades de las series analizadas y se encuentra entre 0.4 y 2%¹. Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino (3.6-1)². La patología fue descrita por Wilson en 1798³. en un niño de 7 días con otros defectos asociados y no fue hasta 1950 que se hizo el primer diagnóstico ante mortem por Friedlich y col.⁴.

Embriológicamente el desarrollo de las venas pulmonares inicia a los 25-27 días de vida intrauterina (Horizonte XII de Streeter), cuando se forman los Esbozos Pulmonares. En el Horizonte XIII parte del lecho esplácnico forma la red vascular pulmonar, en ese mismo momento en la porción dorsal izquierda de la aurícula común, aparece una evaginación endotelial, que formará la Vena Pulmonar Común (VPC), la cual no se conecta aun con el plexo esplácnico. En el Horizonte siguiente la VPC, ahora se une al Plexo Pulmonar. En el Horizonte XV, la sangre venosa puede drenar directamente a la AI o indirectamente al corazón por conexiones venosas primitivas, las que desaparecen estas últimas en el Horizonte XVI y XVII. Por último la VPC, estructura transitoria, se comunicará con la AI y dará lugar a las 4 venas pulmonares. La falla en el desarrollo de la VPC, puede deberse a tres procesos:⁵ 1) agenesia, 2) involución y 3) atresia. En la mayoría de los casos la involución y la agenesia es los más frecuentes y solo el 3% era atresia⁵.

Como se comenta existen diferentes variedades de CATVP de acuerdo a la persistencia de algunos sistemas venosos embrionarios. Desde el punto de vista anatómico se utiliza la

clasificación de Darling y cols.⁶. En donde se clasifican en 4 tipos:

- I). SUPRACARDIACOS
- II). CARDIACOS
- III). INFRACARDIACOS
- IV). MIXTOS

En el siguiente Cuadro, se resume la frecuencia de acuerdo a esta clasificación y sus subdivisiones.

Cuadro 1.- Frecuencia según lugar de desembocadura anormal^{7,8,9,10,11}
(Cardiología Pediátrica Pedro A. Sánchez)

Supracardiacos	50%
Vena innominada	40%
Vena cava superior derecha	10%
Cardiacos	30%
Seno coronario	20%
Aurícula derecha	10%
Infracardiacos	15%
Vena porta	8%
Conducto venoso	4%
Vena Cava inferior	2%
Vena Hepática	1%
Mixtos	5%

En la CATVP, la Aurícula derecha (AD), recibe todo el retorno venoso tanto de las cavas (desaturada) como pulmonares (saturadas). Las características fisiopatológicas, dependerá de varios factores: a) presencia o no de obstrucción del colector, b) Tamaño del defecto atrial, ya sea por un Foramen Oval permeable o una comunicación interatrial real. En el último de los casos si el defecto es pequeño, la sangre que llega

al lado izquierdo es escasa y el gasto disminuye, aumentara así la presión de la AD, como mecanismo compensador, pero esto produce incremento de la presión venocapilar pulmonar, con las consiguientes alteraciones hemodinámicas (edema pulmonar). Situación similar sucede en el caso de un colector largo y obstruido, que al no drenar incrementa la presión pulmonar y la saturación desciende marcadamente por disminución del flujo pulmonar.

Cuando no hay obstrucción la saturación puede estar entre 90 y 92%, ya que la sangre que ingresa a la AD recibe 3 a 5 partes de sangre saturada provenientes de las venas pulmonares, que se envía igualmente al Ventrículo derecho y a la Arteria Pulmonar. Mas sin embargo esto genera una sobrecarga de volumen a las cavidades derechas (dilatación e hipertrofia) lo que se traduce clínicamente como hiperflujo pulmonar y al final datos de insuficiencia cardiaca derecha.

La aparición de los síntomas ocurre en el primer mes de vida con datos compatibles de hiperflujo pulmonar como pueden ser: Taquipnea, dificultad para respirar y para alimentarse (fatiga), diaforesis, así como poca ganancia de peso y probablemente cuadros repetitivos de infecciones respiratorias bajas. La cianosis es muy discreta. La insuficiencia cardiaca raramente aparece antes de los 6 meses de edad, al menos que exista obstrucción del colector en donde los síntomas de edema agudo pulmonar aparecen prontamente y se pueden incrementar cuando el paciente se coloca en decúbito ventral o se flexiona sobre su abdomen (aumenta la obstrucción) y confundirse con casos de TTRN o SDR en la etapa del Recién Nacido. Sin tratamiento adecuado el 80 o 90% fallecen antes del primer año de vida^{7,12,13,14,15,16,17} y la mayoría en los primeros meses si hay obstrucción^{7,18}.

A la exploración física, existe un corazón grande que a la palpación se siente hiperdinámico. Los ruidos son rítmicos con segundo tono reforzado y desdoblado (por cierre valvular pulmonar intenso, secundario a hiperflujo). Presencia de soplo sistólico Grado II-III en tercer espacio intercostal izquierdo (Estenosis Pulmonar dinámica). La ausencia de soplos es rara¹⁸.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente masculino recién nacido, hijo de madre de 28 años de edad Gesta 1 con control prenatal adecuado, obtenida por cesárea debido a desproporción céfalo-pélvica. APGAR de 9 y 9 puntos (minuto uno y cinco). Exploración física general al nacer sin alteraciones. El padecimiento inicia posterior al nacimiento con datos de dificultad para respirar, tiraje intercostal y retracción xifoidea, llegando a frecuencias respiratorias superiores a 80 por minuto, ocasionalmente hasta 100. Laboratorialmente sin alteraciones, cultivos y TORCH negativos, la Radiografía de Tórax, muestra con broncograma aéreo, horizontalización de arcos costales y congestión venocapilar. (Figura 1). Se ofrece manejo inicial, con ayuno y líquidos intravenosos, así como oxígeno con casco cefálico, con impre-

sión diagnóstica de TTRN. Persiste su dificultad respiratoria pero sin insuficiencia. No hay soplos. Se solicita valoración a cardiología.

A los 13 días de edad fue valorado por cardiología, corroboramos que el paciente presentaba frecuencias respiratorias cercanas a 100 respiraciones por minuto. Tórax normo lineó sin hiperactividad, ruidos rítmicos sin soplos. Segundo tono único y no hepatomegalia.

Se decide realizar estudio ecocardiográfico doppler color, en donde observamos como hallazgos importantes: Cavidades derechas dilatadas, con septum interventricular íntegro. Interatrial con defecto amplio de 5 mm, con flujo de derecha a izquierda. Atrio izquierdo pequeño, ausencia de conexión venosa pulmonar al mismo. En corte subcostal, buscando las venas pulmonares, observamos gran colector que desciende junto con Aorta y vena cava inferior y desemboca a la altura de la vena porta, llevando flujo importante hacia vena cava inferior a ese nivel, que se encuentra dilatada ingresando al atrio derecho (Figura 2).



Figura 1.- Rayos X. de Tórax: Silueta cardiaca prácticamente de tamaño normal. Se observa broncograma aéreo, con congestión venocapilar difusa principalmente a nivel parahiliar.

Con lo observado, se llega al diagnóstico de: **CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES INFRACARDIACA A VENA PORTA.**

Se interviene quirúrgicamente 24 horas después, realizando: Plastia de colector y anastomosis de las venas pulmonares a AI con ampliación del atrio con parche de pericardio autólogo en vista de que el AI era muy pequeño. El paciente presenta un postoperatorio inmediato excelente manejado con Dopamina/Dobutamina, diurético y antibiótico profiláctico. Se extuba a las cinco horas de postoperatorio, colo-

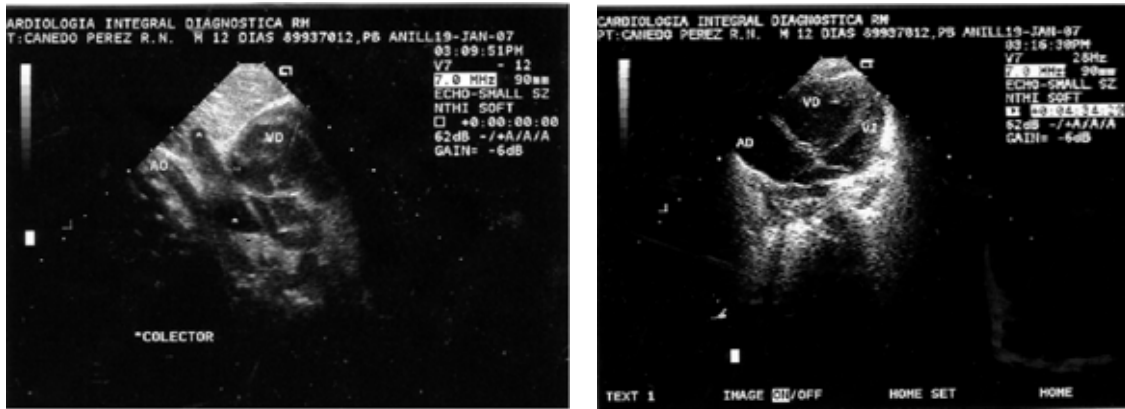


Figura 2.- Ecocardiograma, foto a la izquierda, muestra el sistema colector (*), que se encuentra anterior a Aorta descendente (Ao) y llega a desembocar a vena porta. VD ventrículo derecho. Foto derecha, observamos cavidades derechas grandes y aurícula izquierda muy pequeña. Aurícula derecha (AD), Ventrículo derecho (VD), Ventrículo izquierdo (VI).



Figura 3.- Rx de Tórax postoperatorio inmediato, ya sin tubo traqueal, con sonda torácica y electrodos de marcapaso, se observa datos de atrapamiento de aire en las bases y edema parenquimatoso difuso.

cándose casco cefálico. Continúa taquipneico. Radiográficamente con edema parenquimatoso pulmonar difuso, no cardiomegalia (Figura 3).

Se utiliza nebulizaciones con Salbutamol y Budesonida, obteniendo abundantes secreciones espesas, mejoría total a las 36 hrs., con frecuencias respiratorias menores a 60 por minuto. A las 48 hrs. se retiran las aminas y se envía a convalecencia con Digoxina y Furosemide. El paciente es dado de alta a los 5 días posquirúrgicos, con mismos medicamentos, en excelentes condiciones.

Se realiza estudio ecocardiografico de control, para definir la anatomía y desarrollo de AI, observando buen crecimiento y no obstrucción de la anastomosis de las venas pulmonares (Figura 4).

DISCUSIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares es una

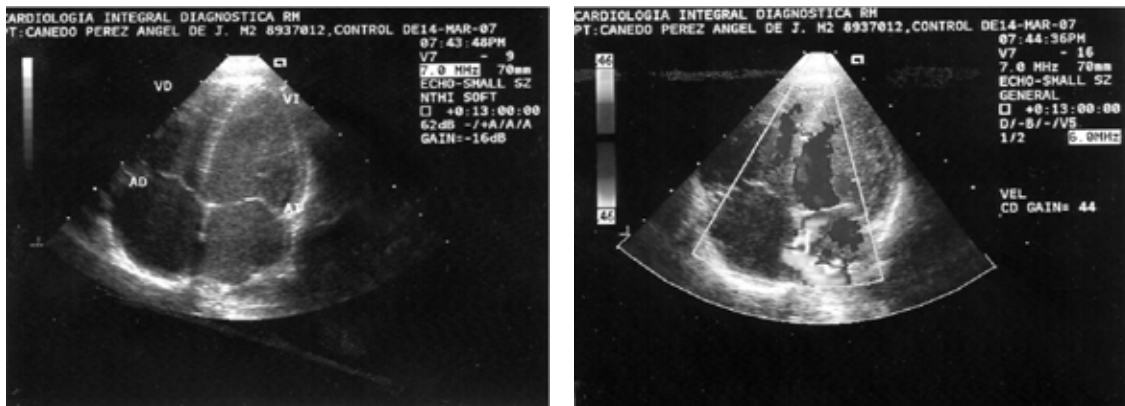


Figura 4.- Ecocardiograma 2 meses posterior a cirugía, la foto izquierda muestra un buen desarrollo de la Aurícula izquierda después de la plastia, del tamaño de la derecha. En la foto derecha, mostramos el flujo en naranja ascendente de las venas pulmonares sin obstrucción ingresando al atrio izquierdo. AD Aurícula derecha, VD Ventrículo derecho, AI Aurícula izquierda y VI Ventrículo izquierdo.

cardiopatía compleja y es el resultado de un accidente en la formación embriológica, en vista de que la formación es compleja, estará acorde con la etapa en que se presente la falla será el tipo de conexión que nos ocupe de acuerdo a la clasificación. (Figura 5).

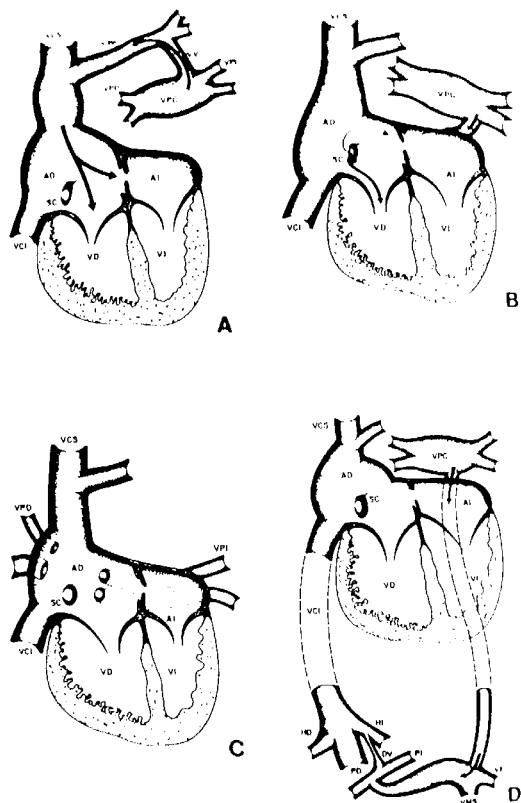


Figura 5.- Tipos de Conexión anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP). A) CATVP a vena innominada. B) CATVP a Seno Coronario. C) CATVP a Aurícula Derecha. D) CATVP infracardiaco. VPD: venas pulmonares derechas. VPI: venas pulmonares izquierdas. VPC: vena pulmonar común. VV: vena vertical. VInn: vena innominada. VCS: vena cava superior. VCI: vena cava inferior. PI y PD: venas portas izquierda y derecha. HD y HI: venas hepáticas derecha e izquierda. DV: conducto venoso. VE: vena esplénica. VMS: vena mesentérica superior. SC: seno coronario. AD: aurícula derecha. AI: aurícula izquierda. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo. (Tomado de: Pedro A. Sanchez Cardiología Pediátrica).

Las manifestaciones clínicas de esta patología de igual manera dependa del tipo de conexión y de una posible obstrucción, ya sea en su colector o por un defecto interatrial restrictivo. En el paciente con conexión sin obstrucción los síntomas aparecen después del primer mes de edad, cuando las resistencias pulmonares, que juegan un papel importante caen y es cuando se presenta datos de insuficiencia cardiaca, esta se caracteriza por dificultad para respirar, taquicardia, diaforesis, así como poca ganancia ponderal y fatiga a la alimentación. En

la exploración física la cianosis es muy discreta y apenas perceptible y existe una marcada hiperactividad precordial, incluso con deformidad, soplo sistólico en tercer espacio intercostal secundario a estenosis pulmonar dinámica por hiperflujo.

En lo que respecta a este caso con conexión infracardiaca el paciente muestra dificultad respiratoria a temprana edad y sin signos de hiperactividad precordial o de insuficiencia cardiaca, incluso no existe soplo, esto puede conducir al diagnóstico de padecimientos respiratorios de la etapa del recién nacido; la ausencia de datos cardiológicos, es debida a que el colector que desciende a través del hiato esofágico junto con el resto de las estructuras se comprime y esto regula hasta cierto punto el flujo pulmonar. Mas sin embargo en estos pacientes al adoptar posiciones de decúbito ventral, flexionar su tórax sobre el abdomen o alimentarse, los síntomas de dificultad para respirar pueden incrementarse por obstrucción del colector por las estructuras adyacentes, secundario al incremento de las presiones pulmonares y edema agudo pulmonar, el cual se incrementa.

Los estudios de gabinete como es el electrocardiograma mostrará; crecimiento Atrial derecho y sobrecarga del Ventrículo derecho. Radiograficamente no observamos cardiomegalia, pero si se observan datos de edema agudo de pulmón con presencia de marcas finas difusas y reticulares pulmonares. En los casos sin obstrucción del colector la cardiomegalia es importante e incluso adoptar patrón muy característico como imagen en "8 o mono de nieve", como es el caso de las conexiones a vena innominada, con hiperflujo marcado.

Con el apoyo del estudio ecocardiografico, los estudios invasivos ya no son necesarios, ya que tienen gran sensibilidad y especificidad¹⁹. En el caso que nos compete, observamos la ausencia de conexión de las venas al atrio izquierdo, que se ve a la vez pequeño o hipoplásico, dilatación de las cavidades derechas importantemente y una comunicación interatrial con flujo de derecha a izquierda, para posteriormente con los datos indirectos buscar el colector, que se observa como se menciona llegando a vena porta y de esta manera llegar al diagnóstico. Es importante en el resto de las conexiones definir el lugar de llegada del colector y si este esta obstruido o no, para definir el tipo de conexión a tratar, así como cerciorarse que son las 4 venas pulmonares las involucradas en el defecto. Las lesiones cardiologicas asociadas en este tipo de patología son raras.

El tratamiento debe de ser quirúrgico y en cuanto se realiza el diagnóstico con la finalidad de mejorar el pronostico y evolución del paciente, como sucedió en este paciente. Por consiguiente el diagnóstico y tratamiento oportuno en cualquiera de las formas, permite una baja morbi/mortalidad, con excelentes resultados a largo plazo²⁰.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Mehirizi A, Hirsch MS, Taussig HB. Congenital heart disease in the neonatal period: Autopsy study of 170 cases. *J. Pediatr* 65: 721, 1964.
- 2.- Lucas RV, Jr, Adams P, Jr, Anderson RC, Varco RL, Edwards JE, Lester RG: Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a cause of pulmonary venous obstruction. *Am J Roentgenol* 86: 651, 1961.
- 3.- Wilson LA: A description of a very unusual formation of the human heart. *Phil Trans Roy Soc London* 88: 346, 1798 (citado por Burroughs JT, Edwards JE,).
- 4.- Friedlich A, Bing RJ, Blount SG: Physiological Studies in congenital heart disease. IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart, including pulmonary arteriovenous fistula. *Bull Hopkins Hosp* 86: 20 1950.
- 5.- Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Roehenmacher S, Aldal LE, Mangini O, Van Praagh S, Van Praagh R: Total anomalous venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 91: 99, 1976.
- 6.- Darling RC, Rothery WB, Craig JM: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other mayor cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 6: 44, 1957.
- 7.- Burroughs JT, Edwards JE: Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 31: 182, 1956.
- 8.- Gathman GE, Nadas AS: Total Anomalous pulmonary venous conection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patines. *Circulation* 42: 143, 1970.
- 9.- Gersony WM: Presentation, diagnosis an dnatural history of total anomalous pulmonary venous drainage. En *Paediatric Cardiology, Herat Disease in the Newborn*, vol 2, Godman MJ, Marquis RM (eds), Churchill Livingstone, London 1979, p 463.
- 10.- Gersony WM, Bowman FO, Steeg CN, Hayes CJ, Jese MJ, Malm JR: Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. *Circulation* 43-44 (Suppl I): I-19, 1971.
- 11.- Marin Huerta E: Drenaje venoso pulmonar anomalo total. Estudio clinico y hemodinamico. Historia natural. Estudio anatómico. Tesis Doctoral. Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina, Madrid 1980.
- 12.- Breckenridge IM, Leval M, Stara J, Waterstone DJ: Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66: 447 1973.
- 13.- Buckley MJ, Behrendt DM, Goldblatt A, Laver MB, Austen G: Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in the first month of life. *J Thorac Cardiovas Surg* 63: 269 1972.
- 14.-Dushane JW: Total anomalous pulmonary venous conection: clinical aspects. *Mayo Clinic Proc* 31: 167, 1956.
- 15.- Gomez MR, Feldt RH, McGoon DC, Danielson G: Total anomalous pulmonary venous connection. Surgical considerations and results of operation. *J. Thorac Cardiovas Surg* 60: 116 1970.
- 16.- Keith JD, Rowe RD, Vald P: *Heart Disease in Infancy and Childhood*, 2 edition, Macmillan, New York 1967, p 498.
- 17.- Mustard WT, Trusler GA, McLennan TA: Total anomalous pulmonary venous drainage in the first six months of life. En *Heart and Cicalation in the Newborn infant*, Cassels DE (ed), Grune and Stratton, New York 1966, p 339.
- 18.- Keith JD, Rowe RD, Vald P, O'Hanley JH: Complete anomalous pulmonary venous drainage . *Am J Med* 16: 23, 1954.
- 19.- Quintero Rodríguez LR, Adriana C, Cardio Hernández JC, Juárez Rodríguez M, Rea Chávez B, Galindo Hernández M, Arias Monroy L, Ramos Castellanos A, Munayer Calderón J: Diagnostico ecocardiografico de las cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos. *Rev. Mex. Cardiol.* vol 13, N 4, Oct-Dic 2002.
- 20.- Díaz de la Vega C, Esquivel Ávila JG, Vera TV, Banares del Val M del C: Valoración hemodinámica y pronostica de la conexión anómala total de las venas pulmonares mediante medición ecocardiografica de las cavidades cardiacas. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 1989, vol 59, N 3, pp 267-71.