

## ARTÍCULO ORIGINAL

# Conexión anómala total de venas pulmonares: cincuenta y cuatro años de tratamiento quirúrgico en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”. Experiencia y complicaciones

Jessica J. Hernández-López, Alejandro Bolio-Cerdán, Carlos Alcántara-Noguez, Patricia Romero-Cárdenas, Sergio Ruiz-González, Oscar Gutiérrez-Camarena, y Guillermo Godoy-Rábago.

Departamento de Cirugía Cardiaca. Hospital Infantil de México “Federico Gómez”. Ciudad de México, MÉXICO.

**La conexión anómala total de venas pulmonares (CVPAT)** es una malformación cardiaca en la que no hay conexión directa entre cualquier vena pulmonar y la aurícula izquierda. Su incidencia es del 1% al 3% de todas las cardiopatías congénitas, tratándose de una anomalía aislada en el 67% de los casos. El tratamiento definitivo consiste en la corrección quirúrgica de la conexión anómala de las venas pulmonares y redireccionar el flujo al atrio izquierdo. Identificar los resultados quirúrgicos es el objetivo de este estudio.

**Material.** Del 9 abril de 1964 hasta 28 de febrero de 2018, en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, se operaron 733 casos de CVPAT. Se realizó un análisis descriptivo de la serie. Se analizaron los resultados por décadas.

**Resultados.** De los 733 pacientes, la variedad supracardiaca correspondió a 340 casos (46.3%), intracardiaca (a seno coronario) 289 pacientes (39.4%), infracardiaca 53 (7.2%), y mixta 51 (6.9%). La mortalidad disminuyó paulatinamente. De 1964 a 1974 fue de 25%. De 1975 a 1985 no hay reporte. De 1986 a 1996, sin reporte. De 1997 a 2007, 8.3%. Y de 2008 a 2018, 3.35%. La obstrucción venosa pulmonar preoperatoria sigue siendo un factor de mal pronóstico para mortalidad y reoperación. **Conclusiones.** Aunque la obstrucción venosa sigue siendo una complicación tardía importante, a pesar de la técnica quirúrgica, definitivamente nuestros resultados quirúrgicos han mejorado substancialmente con el paso del tiempo, disminuyendo así la mortalidad.

**Palabras clave:** Aurícula; Comunicación interauricular; Cardiopatía congénita; Conexión anómala total de venas pulmonares; Venas pulmonares.

Total anomalous pulmonary venous connection is a congenital heart disease in which there is no direct connection between any pulmonary vein and the left atrium. Its incidence is 1% to 3% of all congenital heart diseases, being an isolated anomaly in 67% of cases. Definitive treatment is compounded by surgical correction of the anomalous connection of the pulmonary veins and redirecting the flow to the left atrium. The aim of this study is to identify the outcome after correction.

**Material.** From April 9, 1964 to February 28, 2018, at the Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, 733 cases of CVPAT were operated on. A descriptive analysis of the series was made. The results were analyzed for decades.

**Results.** Of the 733 patients, the supracardiac variety corresponded to 340 cases (46.3%), intracardiac (to coronary sinus) 289 patients (39.4%), infracardiacal 53 (7.2%), and mixed 51 (6.9%). Mortality decreased gradually. From 1964 to 1974 it was 25%. From 1975 to 1985 there is no report. From 1986 to 1996, without report. From 1997 to 2007, 8.3%. And from 2008 to 2018, 3.35%. Preoperative pulmonary venous obstruction remains a poor prognostic factor for mortality and reoperation.

**Conclusions.** Although venous obstruction remains as an important late complication, despite the surgical technique, our surgical results have definitely improved substantially over time, thus decreasing mortality.

**Key words:** Atrium; Total anomalous pulmonary venous connection; interatrial septal defect; Pulmonary veins; Congenital heart disease.

(Cir Card Mex 2018; 3(4): 98-102)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardiaca, A.C.



**L**a conexión anómala total de venas pulmonares (CVPAT) es una malformación cardiaca en la que no hay conexión directa entre cualquier vena pulmonar y la

aurícula izquierda. Todas las venas pulmonares se conectan a la aurícula derecha o una de sus afluentes; un foramen oval permeable o defecto del tabique auricular está presente en prácticamente todas las CVPAT, y es necesario para la supervivencia después del nacimiento [1].

Autor Responsable: Dra. Jessica J. Hernández López

email: jacqueline\_08@yahoo.com.mx

La CVPAT fue descrita por primera ocasión por Wilson en 1798. En 1868, Friedlowski la reportó en forma aislada, pero no fue hasta 1942 cuando Brody la consideró como una entidad bien definida en una revisión postmorten. En 1950, Friedlich y cols. realizaron por vez primera el diagnóstico clínico de esta malformación [2]. En 1951, Muller informó el primer tratamiento quirúrgico exitoso. En 1956, Lewis, Varco y cols. en la Universidad de Minnesota informaron la reparación abierta exitosa de esta malformación, usando hipotermia moderada inducida por enfriamiento de la superficie y la oclusión temporal del flujo venoso en el corazón. El mismo año, Burroughs y Kirklin informaron una reparación exitosa de CVPAT mediante circulación extracorpórea.

Su incidencia es del 1% al 3% de todas las cardiopatías congénitas, tratándose de una anomalía aislada en el 67% de los casos [3]. Se presenta por igual en ambos sexos, con ligero predominio en el sexo masculino (1.4: 1), pero se ha observado un franco predominio en el sexo masculino en su forma infradiafragmática [2]. La CATVP es supracardiaca en el 45% de los casos, intracardiaca en el 25% de los casos, infracardiaca en el 25% de los casos y mixta del 5 al 10 % de todos los casos, de acuerdo a la clasificación de Darling.

Debido a que ambas circulaciones, sistémica y pulmonar vuelven a la aurícula derecha en todas las formas de drenaje anómalo, la supervivencia del paciente depende de la presencia de un cortocircuito derecho a izquierdo, que prácticamente se debe siempre a un foramen oval permeable, raramente restrictivo. La mezcla total de retorno venoso sistémico y pulmonar determina un grado variable de cianosis en todos los pacientes. La cianosis dependerá de la cantidad de flujo pulmonar con respecto al sistémico, que, a su vez depende de la presencia (así como gravedad) o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. La obstrucción venosa casi siempre se acompaña de hipertensión pulmonar a nivel sistémico [3,4].

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 exitosamente desde 1951. Aun así, sigue presentando dificultades técnicas y una mortalidad temprana considerable, la cual según la literatura internacional es del 2% al 20%. Las técnicas quirúrgicas cambian dependiendo del tipo de CATVP. Algunos proponen ciertas 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. 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 en un 8% a 54% de los casos. 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 al tamaño de la CIA principalmente.

Identificar los resultados quirúrgicos de esta cardiopatía de acuerdo con el tipo de conexión venosa pulmonar, la morbilidad y las características demográficas de la patología

en nuestra institución son los objetivos este trabajo.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo de corte transversal sobre los pacientes operados con diagnóstico único de CATVP entre el período de tiempo de 9 abril de 1964 hasta 28 de febrero de 2018, en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

Se operaron un total de 733 casos de CATVP, de los cuales se recogieron las siguientes variables: tipo de drenaje, edad (meses), peso en kilogramos (kg), complicaciones postoperatorias y mortalidad postquirúrgica inmediata y tardía (postquirúrgico inmediato y posterior a 30 días). El análisis se basó en técnicas de estadística descriptiva. Se realizaron distribuciones de frecuencias absolutas. Como medidas de resumen se emplearon porcentajes.

### Técnica quirúrgica

En pacientes estables (sin datos clínicos o ecocardiográficos de obstrucción), la cirugía se realizó de manera programada. El abordaje se realizó mediante esternotomía media. La circulación extracorpórea depende de la preferencia del cirujano en relación al peso y la variedad anatómica. Puede ser desde circulación extracorpórea con hipotermia moderada, hasta hipotermia profunda y paro circulatorio. Siendo esta última técnica fundamental para la reparación anatómica. El conducto arterioso debe ser disecado y cerrado herméticamente en los lactantes, aunque no se visualice en los estudios preoperatorios. Esto se realiza generalmente justo después del inicio de la CEC y antes de que se inicie el enfriamiento. El foramen oval o comunicación interauricular se cierra dependiente de la preferencia del cirujano mediante atriotomía derecha, o como otra posibilidad mediante atriotomía izquierda previo a la corrección quirúrgica. Independientemente del tipo de CATVP o tipo de reparación técnica, la anastomosis del seno venoso pulmonar a la aurícula izquierda se realiza con una técnica de sutura continua utilizando sutura de polipropileno. Al finalizar la operación, de rutina se debe considerar la colocación de los catéteres de presión de polivinilo en la aurícula derecha, la aurícula izquierda y el tronco pulmonar para el monitoreo postoperatorio apropiado.

## RESULTADOS

Se operaron 733 pacientes, con diagnóstico único de CATVP, en el período comprendido del 9 de abril de 1964 al 28 de febrero de 2018. De los 733 pacientes, la variedad supracardiaca correspondió a 340 casos (46.38 %), intracardiaca (a seno coronario) 289 pacientes (39.42 %), infracardiaca 53 (7.2%), y finalmente, mixta 51 pacientes (6.95%) (Tabla 1).

Se analizó la mortalidad anual por décadas desde 1964 y hasta 2018 (Tabla 2), encontrando que la mortalidad reportada comprendida en el período de 1964 a 1974 fueron 14 casos (58.3%), de un total de 24 cirugías. La variedad más frecuente fue la supracardiaca con 13 pacientes de los cuales fallecieron 8 (33.3%), todos del sexo masculino con un rango de edad de 5 a 28 meses, 4 muertes fueron reportadas en el

TABLA 1. TIPO DE CONEXIONES ANOMALAS TOTALES DE VENAS PULMONARES EN 54 AÑOS

TIPO	N (733)	%
Supracardiaco	340	46.3
Intracardiaco	289	39.4
Infracardiaco	53	7.2
Mixto	51	6.9

TABLA 2. PERÍODOS DE ESTUDIO

PERÍODO	TOTAL
1º 1964-1974	24
2º 1975-1985	66
3º 1986-1996	200
4º 1997-2007	264
5º 2008-2018	179

postquirúrgico inmediato, dos a las 24 y 48 hrs respectivamente, y 2 más fueron tardías (mayor a 30 días). Del resto de las cirugías realizadas, las variedades encontradas fueron 9 intracardiacas con un porcentaje de mortalidad de 16.6% (4 pacientes) y mixtas 2, ambos en esta última presentación fallecieron (8.3%), se presentaron 2 complicaciones de tipo obstrucción tanto en la variedad intracardiaca como mixta.

De 1975 a 1985, se operaron un total de 66 pacientes,

presentando en este grupo 28 defunciones lo que corresponde al 42.4%. Para esta década, continúa siendo la variedad supracardiaca la más frecuente con un total de 32 pacientes y un porcentaje de mortalidad de 21.2% con 14 pacientes fallecidos, éstos con un rango de edad de menores de 30 días (2) y un máximo de 56 meses, 5 muertes se presentaron en el transquirúrgico y 4 de ellas en las primeras 24 horas, 2 las 72 horas y 3 tardías; 30 pacientes presentaron corrección total en variedad intracardiaca con un porcentaje de defunción de

TABLA 3. MUERTES POR PERÍODO Y COMPLICACIONES

PERIODOS DE ESTUDIO	N (733)	% muertes por periodo	COMPLICACIONES	%
<b>1964-1974</b>	<b>24</b>	<b>58</b>	<b>6</b>	<b>25</b>
Supracardiaco	13	33.3	4	
Intracardiaco	9	16.6	1	
Infracardiaco	0	0	0	
Mixto	2	8.3	1	
<b>1975-1985</b>	<b>66</b>	<b>42.4</b>	<b>Sin Reporte</b>	
Supracardiaco	32	21.2		
Intracardiaco	30	18.1		
Infracardiaco	1	0		
Mixto	3	3		
<b>1986-1996</b>	<b>200</b>	<b>20.5</b>	<b>Sin Reporte</b>	
Supracardiaco	105	10		
Intracardiaco	65	6		
Infracardiaco	12	2.5		
Mixto	18	2		
<b>1997-2007</b>	<b>264</b>	<b>13.6</b>	<b>22</b>	<b>8.33</b>
Supracardiaco	111	6	8	
Intracardiaco	112	1.5	9	
Infracardiaco	23	4.5	3	
Mixto	18	1.5	2	
<b>2008-2018</b>	<b>179</b>	<b>6.7</b>	<b>6</b>	<b>3.35</b>
Supracardiaco	79	2.7	2	
Intracardiaco	73	1.6	3	
Infracardiaco	17	1.6	2	
Mixto	10	0.5	0	

TABLA 4. VARIABLES DEMOGRÁFICAS

PERIODOS DE ESTUDIO	MUERTES	SEXO (F:M)	EDAD (meses)	PESO (Kg)
<b>1964-1974</b>	<b>14</b>			
Supracardiaco	8	3:5	5-28	Sin registro
Intracardiaco	4	2:1	6-178	
Infracardiaco	0			
Mixto	2	0:2	6-11	
<b>1975-1985</b>	<b>28</b>			
Supracardiaco	13	4:9	<1-56	
Intracardiaco	12	7:5	2-47	
Infracardiaco	0			
Mixto	2	0:2	2-9	
<b>1986-1996</b>	<b>41</b>			
Supracardiaco	20	5:15	2.8-8.5	
Intracardiaco	12	7:5	2.4-8	
Infracardiaco	5	3:2	2.8-4	
Mixto	4	1:3	-	
<b>1997-2007</b>	<b>36</b>			
Supracardiaco	16	4:12	<1-120	2.7-43
Intracardiaco	4	1:3	1-5	2.8-4.9
Infracardiaco	12	3:9	<1-5	2-3
Mixto	4	2:2	<1-14	3-7
<b>2008-2018</b>	<b>12</b>			
Supracardiaco	5	2:3	2-6	3.3-4.4
Intracardiaco	3	0:3	<1-2	2.3-3.5
Infracardiaco	3	0:3	<1-2	2.3-3
Mixto	1	0:1	120	30

18.18% (12 pacientes fallecidos), 5 masculino, 7 femeninos, con rango de edad de 3 meses mínimo y máximo de 47 meses, 3 defunciones fueron en el postquirúrgico inmediato, una a las 24 horas, dos a las 48 horas, y seis fueron tardías. No se presentaron ningún tipo de complicaciones a lo largo de esta década de estudio.

De 1986 a 1996, fallecieron 41 pacientes (20.5%), con un total de 200 casos operados, de los cuales el 10 % de defunciones (20 pacientes), pertenecen a la variedad supracardiaca (105 casos operados), estas defunciones presentando un rango de edad de 5 pacientes menores de 30 días, y un máximo de 42 meses, con un rango de peso de 2.8 kg a 8.5 kg; 15 de ellos corresponden al sexo masculino y 5 femeninos, 11 de las defunciones se presentaron en el periodo postquirúrgico inmediato, seis en las primeras 24 horas y dos de ellas en las siguientes 48 horas, y sólo una se presentó en el periodo tardío. 65 pacientes presentaron variedad intracardiaca y solo 12 pacientes fallecieron en esta variedad (6%), 5 masculinos y 7 femeninos, tres defunciones en el periodo transquirúrgico y seis en las 24 horas inmediatas al procedimiento quirúrgico.

co, dos a las 72 horas siguientes y una tardía. Del resto de variedades operadas en esta década fueron 12 infracardiacas, con un porcentaje de defunción de 2.5% ( 5 pacientes) y 18 mixtas de los cuales 4 pacientes fallecieron (2%).

Del periodo comprendido de 1997 a 2007 se reportaron un total de 264 cirugías, teniendo en este grupo 36 defunciones con un porcentaje de 13.6 %, supracardiacas 111 pacientes operados y 16 fallecidos ( 6.0%), intracardiacas 112 pacientes y 4 fallecidos (4%), infracardiaca 12 defunciones (4.5%) con 23 procedimientos realizados, y finalmente la variedad mixta fue la de menor presentación encontrada en 18 pacientes (4 defunciones). En esta década cabe mencionar que es la que presenta mayor número de complicaciones ( 22 pacientes complicados). En la variedad supracardiaca se presentaron 3 reintervenciones por obstrucción, una por hemorragia y 4 presentan cierre esternal diferido por inestabilidad hemodinámica. 9 complicaciones se presentaron en la variedad intracardiaca, 5 de ellas fueron por exploración por obstrucción y 2 por sangrado activo en el postquirúrgico. Tanto en la variedad infra como en la mixta se reexploraron

2 pacientes por evidencia de obstrucción, clínica y ecocardiográficamente.

En esta última década (2008 a 2018), hemos tenido un total de 179 pacientes operados de corrección de CATVP, con una disminución significativa del porcentaje de defunción 6.7% (12 pacientes), la variedad más común continua siendo la supracardiaca (79 pacientes), seguida de la intracardiaca (73 pacientes), infracardiaca (17 pacientes) y mixta (10 pacientes); con un porcentaje de mortalidad respectivamente del 2.79%, 1.67% para la variedad intra e infra, respectivamente, y un 0.5% para la variedad mixta. Dentro de las características demográficas, se observa que la mayoría de los pacientes fallecidos fueron del sexo masculino en las 4 presentaciones, al igual que la defunción en el periodo postquirúrgico inmediato (**Tabla 3**) (**Tabla 4**).

## DISCUSIÓN

El drenaje anómalo de venas pulmonares constituye aún un reto en el tratamiento quirúrgico de recién nacidos y lactantes pequeños, presentando una alta mortalidad en el postoperatorio. En una serie 768 de pacientes operados entre 2005 y 2014, se observó una mortalidad general de 6.6% (51 casos, de los cuales 38 fueron intraoperatorios, y 13 como muertes tardías). Los factores de riesgo de mal pronóstico identifi-

cados fueron edad temprana al momento de la reparación, variedades infracardiaco y mixta, y obstrucción venosa pulmonar preoperatoria [5]. Hussain y cols. encontraron que la reoperación por obstrucción venosa pulmonar fue de 15.7%, con una media de 220 días. La mortalidad quirúrgica está directamente relacionada con la obstrucción venosa pulmonar ( $p=0.03$ ). Hallazgos ecocardiográficos de un gradiente medio venoso de 2 mmHg o mayor se encontró marcadamente asociado con obstrucción venosa pulmonar requiriendo reintervención ( $p \leq 0.001$ ). La mortalidad después de la reparación es mayor en los pacientes que presentan obstrucción a hora de la reparación [6]. La estenosis venosa pulmonar intrínseca permanece como un predictor para resultado adverso. De hecho, se identificó la reoperación por estenosis pulmonar ( $p=0.034$ ) como predictor independiente de mortalidad [7].

Aunque la obstrucción venosa sigue siendo una complicación tardía importante, a pesar de la técnica quirúrgica, definitivamente nuestros resultados quirúrgicos han mejorado substancialmente con el paso del tiempo, disminuyendo así la mortalidad.

**FINANCIAMIENTO:** Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## REFERENCIAS

1. Kouchoukos N, Blackstone E, Hanley F, Kirklin J, Kirklin/Barratt-Boyces Cardiac Surgery. 4th Edition, Kindle Edition. Philadelphia, USA. 4th Ed. ELSEVIER SAUNDERS. 2012.
2. Rivera LKM, Naranjo UAM, Selman-Housein SE, Frias GF, Seijas CJA. Total anomalous pulmonary venous connection, twenty four years of surgical treatment. William Soler Cardio Center. Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc 2013; 19 (1): 21-4.
3. Galleti L, Casado R. Anomalías de las venas pulmonares. En: Zabala Argüelles J. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Madrid: Sociedad Española de Cardiología, 2005; Capítulo 15, pp:1-13.
4. Quintero-Rodríguez LR, Cajero A, Carpio-Hernández JC, et al. Diagnóstico ecocardiográfico de las cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos. Rev Mex Cardiol 2002; 13(4): 171-3.
5. Shi G, Zhu Z, Chen J, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: The Current Management Strategies in a Pediatric Cohort of 768 Patients. Circulation 2017;135(1):48-58.
6. Husain SA, Maldonado E, Rasch D, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. Ann Thorac Surg 2012; 94(3): 825-31.
7. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22(2):184-91.