

Archivos de

# Investigación materno infantil

Vol. IX, No. 1 • enero-abril 2018  
pp. 27-31

## Conexión anómala total de venas pulmonares. A propósito de un caso

Laura Selene Moreno Guzmán,\* Sara Elena Hernández Martínez,\*  
Adolfo Martínez Ibarra,\* Jorge Omar Osorio Díaz\*\*

### RESUMEN

La Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP) es una cardiopatía compleja y rara en donde las venas pulmonares no se conectan a la aurícula izquierda, clínicamente se manifiesta por fatiga polipnea y cianosis al llanto o a la alimentación; cabe mencionar que no se trata de una cardiopatía cianógena, sin embargo la obstrucción del colector genera una sobrecarga de volumen a las cavidades derechas (dilatación e hipertrofia) lo que se traduce como hiperflujo pulmonar y al final datos de insuficiencia cardíaca derecha. Presentamos el caso de un lactante que acude con datos de dificultad respiratoria grave que requirió ventilación mecánica asistida, con sospecha de cardiopatía congénita y diagnóstico por ecocardiograma y angiotomografía de esta cardiopatía con drenaje venoso infradiaphragmático, se realiza intervención quirúrgica como tratamiento definitivo.

**Palabras clave:** Conexión anómala total de venas pulmonares, cardiopatía compleja, insuficiencia cardíaca.

### INTRODUCCIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una cardiopatía rara en donde las venas pulmonares no se conectan a la aurícula izquierda. Su incidencia es del 0.4 al 2%. Se clasifican en supracardiaca 50%, cardíaca 30%, infracardiaca 15%, mixtas 5%. De las infracardiacas, la conexión hepática es sólo del 1%; es la menos común.<sup>1,2</sup> Los datos clínicos de esta se basan en la fatiga, polipnea y cianosis al llanto o la alimentación.

El diagnóstico se realiza mediante ecocardiograma. Siempre existe obstrucción de la vena vertical

### ABSTRACT

The Total Anomalous Connection of Pulmonary Veins is a complex and rare heart disease where the pulmonary veins are not connected to the left atrium, clinically manifested by polypnea fatigue and cyanosis when crying or feeding; it is worth mentioning that it is not a cyanotic heart disease, however the obstruction of the collector generates a volume overload to the right cavities (dilation and hypertrophy) which translates as pulmonary hyperflow and in the end data of right heart failure. We present the case of an infant who presented with data of severe respiratory difficulty requiring mechanical ventilation, with suspected congenital heart disease, and diagnostic echocardiography and angiotomography of this cardiopathy with an infradiaphragmatic collecting vein. Surgical intervention was performed as a definitive treatment.

**Key words:** Total anomalous connection of pulmonary veins, complex heart disease, heart failure.

descendente o los sitios donde esta se conecta a las venas sistémicas.<sup>3</sup> Rutinariamente, la reparación quirúrgica consiste en la anastomosis del colector a la aurícula izquierda, lo que reconstituye la función anatómica.<sup>2</sup>

### PRESENTACIÓN DEL CASO

#### Antecedentes

Masculino de un mes con 23 días a su ingreso. Producto de la quinta gesta de una madre de 32 años, padre de 32 años, ambos sanos; cursó embarazo nor-

\* Médico residente de Pediatría.

\*\* Médico Especialista en Cardiología Pediátrica.

Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México (IMIEM).

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/maternoinfantil>

moevolutivo, se realizó un ultrasonido obstétrico, reportado como normal. Tuvo control prenatal desde el primer mes, con siete consultas. Fue obtenido por parto de término, eutócico; pesó 3 016 g. Se desconoce la valoración por Capurro; llanto y respiración al nacer. El binomio egresó al primer día.

**Padecimiento actual**

Acudió en el mes de noviembre de 2016 por presentar desde siete días antes rinorrea, irritabilidad, tos seca, disneizante en accesos, con cianosis central.

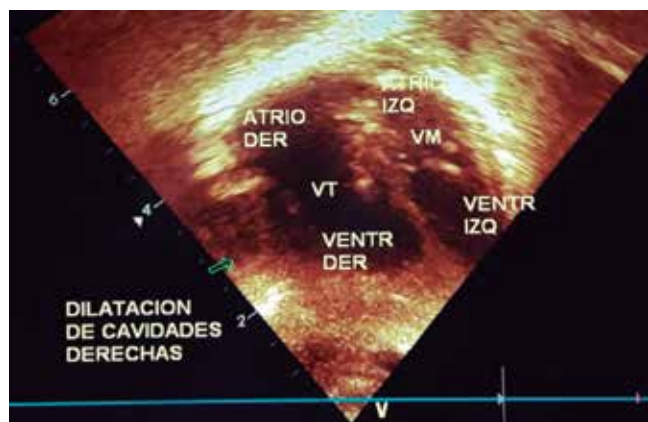
Exploración física: frecuencia cardiaca, 169 latidos por minuto; frecuencia respiratoria, 50 respiraciones por minuto; saturación por oximetría de pulso, 40% sin O<sub>2</sub> suplementario; cianosis central, diaforético, polipneico; ruidos cardiacos con segundo tono intenso, sin soplos. Se inició ventilación mecánica por dificultad respiratoria y con gasometría bajo ventilación: pH 7.0, pCO<sub>2</sub> 45.3 mmHg, PO<sub>2</sub> 28.7 mmHg, SO<sub>2</sub> 27.2%, HCO<sub>3</sub> 8.9 mmol/L, lactato 7.0 mmol/L. Radiografía toracoabdominal: levocardia, índice cardiorácico, 0.43%; flujo pulmonar aumentado. Se inició dobutamina por mala perfusión, así como sildenafil por sospecha de hipertensión pulmonar. Se le dio tratamiento antibiótico de neumonía grave y levotiroxina por diagnóstico de hipotiroidismo congénito.

**DIAGNÓSTICO**

Ecocardiograma (10-noviembre-2016). Conexión anómala total de venas pulmonares infradiafrágica, colector obstruido (gradiente pico de 12.42 mmHg). Foramen oval no restrictivo. Hipertensión arterial pulmonar, con presión de 40 mmHg. Insuficiencia cardiaca derecha (Figuras 1 a 5).

Angiotomografía del 11 de noviembre de 2016. Se observó la conexión anómala de venas pulmonares.

Ecocardiografía. (1) Dilatación de cavidades. (2) Cortocircuito derecha-izquierda a través de comunica-



**Figura 1.** Dilatación de cavidades derechas.

ción interauricular. (3) Colector uniéndose a vasos infradiafrágicos, vena cava inferior. Se señaló la obstrucción del drenaje venoso (4,5). Flujos sanguíneos.

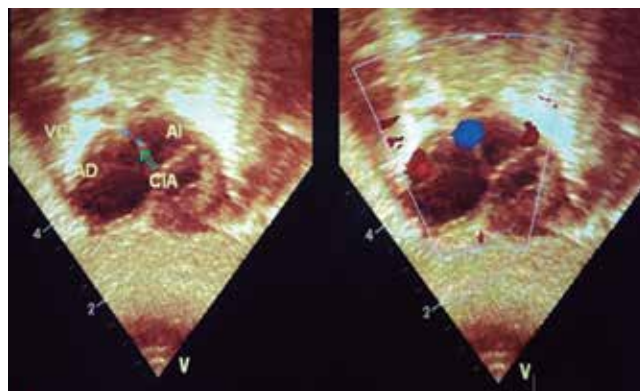
Angiotomografía. Conexión anómala de venas pulmonares (Figuras 6 y 7). Se observaron dos venas inferiores izquierdas y el resto del drenaje venoso que confluía al colector que se dirigía hacia los vasos infradiafrágicos, en este caso, vena cava inferior. En la reparación quirúrgica, el colector se anastomósó a la aurícula izquierda.

**TRATAMIENTO**

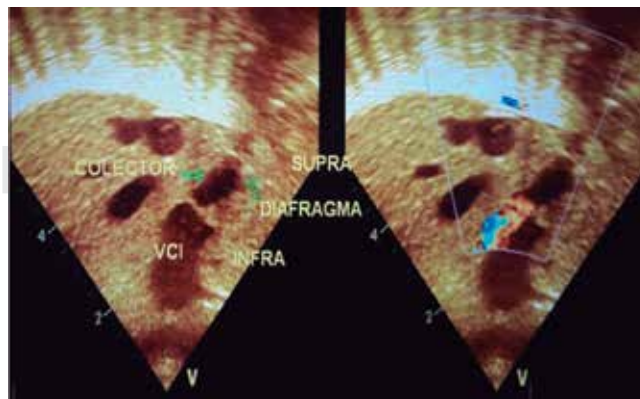
Primera cirugía (14-noviembre-2016): Anastomosis del colector infracardiaco-aurícula izquierda. Ligadura del conducto arterioso. Pinzamiento aórtico. 32 minutos. Sangrado: 130 mL. Tórax abierto.

Segunda cirugía (15-noviembre-2016): Cierre esternal de segunda intención.

Complicaciones: Neumonía nosocomial, dos eventos de choque séptico, un evento de paro cardiorrespiratorio, reintubación en dos ocasiones.



**Figura 2.** Cortocircuito derecha-izquierda a través de comunicación interauricular.



**Figura 3.** Colector uniéndose a vasos infradiafrágicos, vena cava inferior. Se señaló la obstrucción del drenaje venoso.

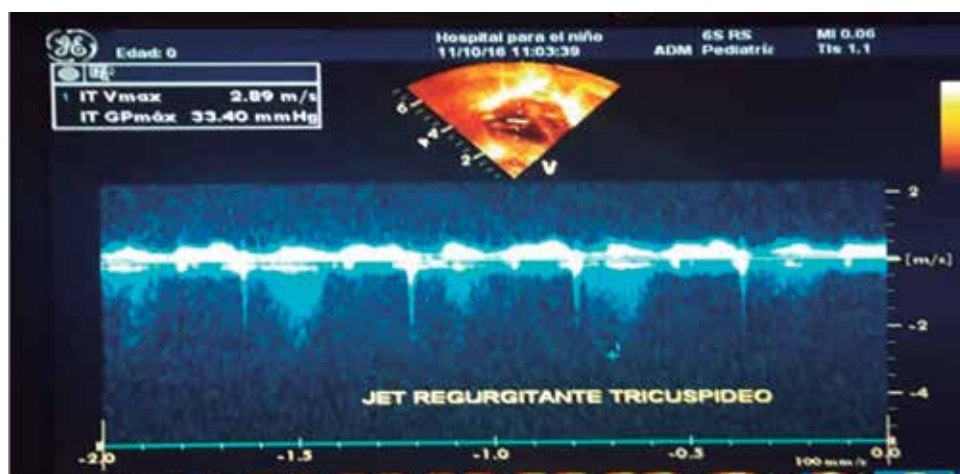


Figura 4.  
Flujos sanguíneos.

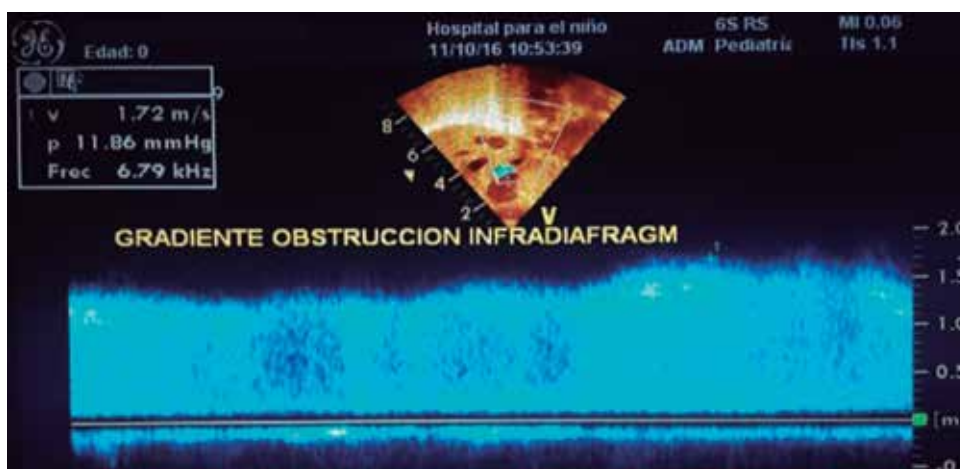
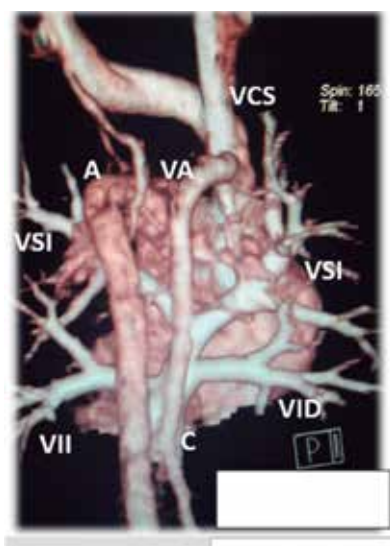


Figura 5.  
Flujos sanguíneos.



A= Aorta. VCS= Vena Cava Superior. VA= Vena Ácigos. Venas pulmonares: VSI= Vena Superior Izquierda. VII= Venas inferiores izquierdas. VID= Vena Inferior Derecha.

Figura 6. Conexión anómala de venas pulmonares.

La evolución del paciente se detalla en las figuras 8 a 11.

### DISCUSIÓN Y PRONÓSTICO

La obstrucción del colector genera una sobrecarga de volumen a las cavidades derechas (dilatación e hipertrofia), lo que se traduce como hiperflujo pulmonar y, al final, datos de insuficiencia cardíaca derecha. El tratamiento debe ser quirúrgico y en cuanto se realiza el diagnóstico con la finalidad de mejorar el pronóstico y la evolución del paciente, ya que la mortalidad va de un 50 a 80%.<sup>1,3</sup>

### CONCLUSIONES

Lactante de un año dos meses de edad, con diagnóstico de una cardiopatía congénita poco frecuente. Actualmente, el paciente se encuentra en seguimiento por Cardiología con tratamiento farmacológico a base de espironolactona y captopril, tratamiento por hipotiroidismo con levotiroxina y bajo rehabilitación; hasta el momento, con desarrollo psicomotor normal para la edad.





VCI=Vena Cava Inferior.

**Figura 7.** Conexión anómala de venas pulmonares.



**Figura 10.** Cierre de tórax por segunda intención.



**Figura 8.** Paciente bajo ventilación mecánica a su ingreso.



**Figura 11.** Recuperación del paciente.



**Figura 9.** Estado postquirúrgico inmediato tórax abierto.

La importancia de este caso es la rareza de su presentación, con un colector infracardiaco. Hay que recordar que las cardiopatías complejas deberían detectarse de forma prenatal, para lo cual debe realizarse un ultrasonido estructural. Los datos clínicos de esta cardiopatía se basan en la fatiga, polipnea y cianosis al llanto o alimentación desde la primera semana de vida. Su confirmación diagnóstica se realiza mediante ecocardiograma. Su corrección quirúrgica se debe realizar antes de los tres meses de vida, lo que mejora el pronóstico y supervivencia de los pacientes hasta un 80% (Figuras 8 a 11).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Aroca Á, Polo L, Bret M, López-Ortego P, González Á, Villagrà F. Drenaje venosa pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados, *Cir Cardio*, 2014; 21 (2): 90-96.
2. Shi G, Zhu Z, Chen J, Ou Y, Hong H, Nie Z et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients, *Circulation*, 2017; 135 (1): 48-58.
3. Imoto Y, Shigehisa Y, Matsuba T, Ochiai Y. Atypical pulmonary venous drainage pathway associated

with infracardiac total anomalous pulmonary venous connection: report of a case, *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2015; 6 (2): 301-303.

Correspondencia:

**Laura Selene Moreno Guzmán**

E-mail: laura1910@comunidad.unam.mx  
sel19moguz@gmail.com