



# Drenaje anómalo total de venas pulmonares, veinticuatro años de tratamiento quirúrgico. Cardiocentro William Soler

## *Total anomalous pulmonary venous connection, twenty four years of surgical treatment. William Soler Cardio Center*

Katia Millaray Rivera Ladino, Alfredo Mario Naranjo Ugalde, Eugenio Selman-Housein Sosa, Fernando Frias Grishko y José Alejandro Seijas Cruz

Departamento de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

### RESUMEN

**Introducción** El Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares presenta una incidencia de 1% a 3% de las cardiopatías congénitas, tratándose de una anomalía aislada en el 67% de los pacientes. Se exponen los resultados de 24 años de trabajo del Cardiocentro William Soler, en el tratamiento quirúrgico de esta infrecuente enfermedad.

**Método** Se trata de un estudio descriptivo de corte transversal, sobre los pacientes operados con diagnóstico único de Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares entre agosto de 1986 y agosto de 2010. Las variables estudiadas fueron: tipo de drenaje, edad, técnica quirúrgica, estado del colector venoso, complicaciones postoperatorias y mortalidad. Como medidas de resumen se utilizaron los porcentajes.

**Resultado** Se operaron 120 pacientes, 53 de ellos con drenaje supracardiaco, y 14 infracardiaco, este último con la mayor morbimortalidad. La mortalidad general fue de 26,6%; de las complicaciones, las arritmias supraventriculares y el bajo gasto cardiaco fueron las más frecuentes.

**Conclusiones** El Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares es aún un reto en nuestro servicio para el enfrentamiento quirúrgico en recién nacidos y lactantes pequeños, presentando una alta morbimortalidad.

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas, pediatría, cirugía

### ABSTRACT

**Introduction** Total Anomalous Pulmonary Venous Connection appears in 1 % to 3 % of patients with congenital heart disease, as an isolated anomaly in 67 %. This study shows our surgical repair results and its relationship with venous connection type, during 24 years.

**Method** A descriptive study was conducted with transversal cut, which included those patients operated on complete anomalous drainage of pulmonary veins in the period from august -1986 through august- 2010. Variables studied were: type of total anomalous pulmonary venous connection, age, surgical technique, closure of vertical vein, surgical complications and mortality.

**Result** A 120 patients were underwent repair of TAPVC, 53 with supracardiac type, and 14 infracardiac type. Mortality was higher in newborn and infants and patients with infracardiac type. Mortality was 26,6 %.

**Conclusions** The total anomalous pulmonary venous drainage is today a challenge for surgery in the first year of life.

**Key words:** Congenital heart disease, pediatrics, surgery

**Correspondencia:** Dra. Katia M. Rivera Landino. Cardiocentro Pediátrico William Soler. Calle 100, Perla y San Francisco Reparto Alta Habana, Municipio Boyeros. La Habana, Cuba. CP:10800. Correo electrónico: ladinok@infomed.sld.cu

#### ABREVIATURAS

DATVP: Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares.  
CC: Cardiopatía congénita.

### INTRODUCCIÓN

El Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares (DATVP) es una cardiopatía congénita (CC) caracterizada por una anormal conexión de la circulación venosa pulmonar, drenando estas al sistema venoso sistémico. Su incidencia es del

1% al 3% de todas las CC, tratándose de una anomalía aislada en el 67% de los enfermos.<sup>1-3</sup> Existen varios tipos anatómicos según la localización del drenaje. La clasificación de Darling, Rothney y Craig describe los siguientes tipos de conexiones: supracardiacos, cardiacos, infracardiacos y formas mixtas.<sup>4</sup>

Se reporta que los tipos supracardiacos presentan una mayor incidencia, alrededor del 45%; el tipo cardiaco e infracardiaco cada uno de

**Tabla 1.** Distribución según tipo de DATVP, grupo de edad y mortalidad

	Suprac n:53(%)	Cardiaco n:46 (%)	Infrac n:14 (%)	Mixto n:7 (%)	Mortalidad n: 32 (%)
< 1m	3 (5,6)	-	5 (35,7)	-	5 (62,6)
1m-3m	13 (24,5)	6 (13,0)	7 (50,0)	2 (28,5)	13 (46,4)
>3m-6m	13 (24,5)	17 (36,9)	1 (7,1)	3 (42,8)	8 (23,5)
>6m-1a	13 (24,5)	17 (36,9)	1 (7,1)	1 (14,2)	5 (15,6)
>1a-5a	7 (13,2)	4 (8,6)	-	1 (14,2)	1 (8,3)
>5	4 (7,5)	2 (4,3)	-	-	-

un 25%, y los menos frecuentes son las formas mixtas.<sup>5,6</sup>

En ocasiones, puede existir dificultad en el retorno de la sangre venosa pulmonar. Se describe que el DATVP infracardiaco, en la mayoría de los casos, es obstructivo o potencialmente obstructivo, en especial cuando drena a la vena porta o al ductus venoso, pues generalmente el colector debe pasar a través del hiato esofágico asociándose, además, degeneración histológica vascular, fibroplasia intimal y esclerosis venosa pulmonar. Por ende, este tipo de conexión es la que presenta mayor morbimortalidad.<sup>6</sup> Las conexiones restantes son potencialmente obstructivas, excepto cuando drenan directamente en el seno coronario donde la presencia de obstrucción al libre drenaje es infrecuente.

El tratamiento quirúrgico del DATVP comenzó en la década del 50, del siglo pasado. El desarrollo de las técnicas para enfrentar la cirugía del lactante y del recién nacido, permite en la actualidad la posibilidad de lograr mejores resultados frente a esta enfermedad.<sup>7</sup> Sin tratamiento definitivo la mortalidad de esta cardiopatía es muy elevada, alrededor del 80% dentro del primer año de vida.

El objetivo de este estudio fue identificar los resultados quirúrgicos de esta cardiopatía de acuerdo con el tipo de conexión venosa pulmonar, la edad y al abordaje quirúrgico.

## MÉTODO

Se trata de un estudio descriptivo de corte transversal sobre los pacientes operados con diagnóstico único de DATVP entre el período de tiempo de agosto de 1986 hasta agosto de 2010, en el Cardiocentro William Soler. En total, se estudiaron 120 pacientes, de los cuales se recogieron las siguientes variables: tipo de drenaje, edad en meses, técnica quirúrgica utilizada, estado del colector venoso, complicaciones postoperatorias y mortalidad hasta el egreso hospitalario.

El análisis estadístico se basó en técnicas de estadística descriptiva. Se realizaron distribucio-

nes de frecuencias absolutas. Como medidas de resumen se emplearon los porcentajes. Para la realización de la investigación, se contó con la aprobación del Consejo Científico y del Comité de Ética de la Institución.

## RESULTADOS

De 120 pacientes estudiados, el 78,3% eran lactantes: solo el 6,6%, se operó en etapa de recién nacido. El drenaje venoso pulmonar tipo supracardiaco fue el más frecuente de la serie (44,1%). De los DATVP tipo infracardiaco, el 85,7% se intervino quirúrgicamente con tres meses o menos de edad.

La mortalidad general fue de 26,6%, siendo mayor en neonatos (62,6%) y en lactantes hasta tres meses cumplidos (46,4%). (Tabla 1). El defecto tipo infracardiaco fue el que presentó mayor mortalidad con el 71,4%.

A todos los pacientes se les realizó corrección anatómica quirúrgica según el tipo de drenaje. En los niños cuya anomalía fue de tipo cardiaco, variedad seno coronario, se realizó el destecho de este y cierre de la comunicación interauricular con parche autógeno de pericardio. A los que presentaban drenaje en aurícula derecha, se les realizó atrioseptopexia con pericardio autógeno combinado o no con atrioplastia según la indicación. Los DATVP supracardiaco e infracardiaco, se corrigieron conectando el colector venoso a la aurícula izquierda.

Las complicaciones ocurrieron en el 33,3% de los enfermos durante el postoperatorio inmediato-medio.

En la variedad infracardiaco, se observó que se complicaron y se les dejó el colector venoso abierto a 64,2% de los pacientes. Los que presentaron menor frecuencia de complicaciones fueron los de tipo cardiaco y supracardiaco con el 19,5% y el 33,9% respectivamente (Figura 1). De las complicaciones presentadas, las arritmias supraventriculares, el bajo gasto cardiaco (25% cada una) y la crisis de hipertensión pulmonar (17,5%), fueron las más frecuentes (Figura 2).

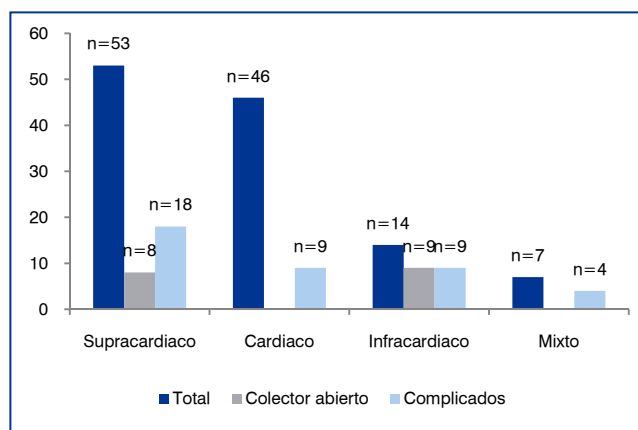


Figura 1. Pacientes complicados y estado del colector venoso según tipo de DATVP.

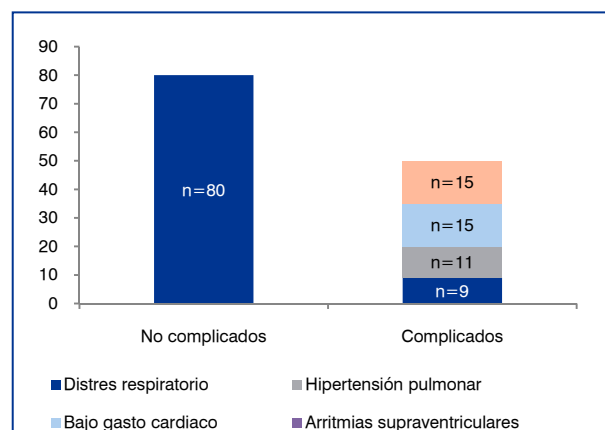


Figura 2. Complicaciones postoperatorias.

## DISCUSIÓN

El DATVP cursa con cianosis y sobrecarga de volumen de las cavidades derechas; puede ser difícil de diagnosticar clínicamente; en particular durante el período neonatal, sobre todo, cuando la cianosis no es el signo guía inicial, pudiendo simular cualquier otra entidad que curse con agobio respiratorio.<sup>8</sup> En los pacientes con DATVP infracardiaco, las manifestaciones hemodinámicas son más precoces en comparación con los otros tipos de drenaje.

Nuestro estudio coincide con la literatura revisada, que reporta que el DATVP supracardiaco es el más frecuente, y el drenaje tipo infracardiaco es el que presenta los síntomas en etapas más tempranas de la vida, por lo que generalmente, se interviene en etapa neonatal o antes de los tres meses de edad y, a la vez, es el que presenta mayor morbimortalidad.<sup>9</sup> Venugopalan plantea que esta variedad anatómica presenta una mortalidad del 90%.<sup>6</sup>

A pesar de los adelantos en anestesia, cuidados intensivos y protección miocárdica, la reparación quirúrgica de esta enfermedad continúa siendo asociada con una mortalidad importante, reportándose rangos entre del 10% al 50%, en diferentes series.<sup>8,9</sup> Esto está dado por la importante repercusión hemodinámica de esta cardiopatía, especialmente a nivel del ventrículo derecho y pulmones, donde el hiperflujo pulmonar predispone a distrés respiratorio, crisis de hipertensión pulmonar y bajo gasto cardiaco durante el postoperatorio.

Una de las estrategias quirúrgicas asumidas en la reparación de esta cardiopatía es dejar abierta la vena vertical en grupos selectivos de pacientes, lo que contribuye a una favorable evo-

lución postoperatoria, en el caso de hipertensión pulmonar. Naranjo plantea,<sup>7</sup> que la opción de dejar abierto el colector es una medida que garantiza el gasto cardiaco en el postoperatorio inmediato, pero a mediano plazo, pudiera comprometer el desarrollo de las ya pequeñas cavidades izquierdas con el mantenimiento de un cortocircuito de izquierda a derecha. Hay autores que prefieren ligar esta vena en todos sus pacientes, y tratar la hipertensión postoperatoria con óxido nítrico, estrategias convencionales de ventilación mecánica y la asistencia respiratoria con oxigenador extracorpóreo de membrana.<sup>10,11</sup> Se plantea que, inclusive, la vena vertical se puede utilizar como material protésico para aumentar el tamaño de la aurícula izquierda, en casos necesarios. Chowdhury y colegas<sup>12</sup> reportan una elevada mortalidad en pacientes a los que se les ligó la vena vertical; ellos recomiendan el uso de ligaduras ajustables en pacientes con hipertensión pulmonar post circulación extracorpórea.

En nuestro estudio encontramos que el 64,2% de los pacientes con drenaje tipo infracardiaco, se les dejó abierto el colector venoso para evitar el bajo gasto cardiaco en caso de crisis hipertensiva pulmonar durante el postoperatorio; no obstante, la misma cantidad de este grupo presentó complicaciones, en especial del tipo bajo gasto cardiaco, con una alta mortalidad.

La morbilidad reportada después de la reparación quirúrgica es variable e incluye arritmias, hipertensión pulmonar, bajo gasto cardiaco y obstrucción de venas pulmonares residual, entre otras.<sup>9,13</sup> Nuestra casuística mostró

que las arritmias supraventriculares, el bajo gasto cardiaco y la crisis de hipertensión pulmonar fueron las complicaciones más frecuentes.

## CONCLUSIONES

El drenaje anómalo de venas pulmonares constituye aún un reto en el tratamiento quirúrgico de recién nacidos y lactantes pequeños, presentando una alta morbimortalidad durante el postoperatorio.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:1616-20.
2. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007;115:1591-8.
3. Delisle G, Ando M, Calder A, Zuberbuhler J, 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.
4. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary drainage into the right side of the heart. *Lab Invest.* 1957;6:44-64.
5. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, et al. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins, evolution of indications from post repair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:167-74.
6. Venugopalan P, Nair M, Joy J. Total anomalous pulmonary venous drainage: mixed type. *J Trop Pediatr.* 2000;46:114-16.
7. Naranjo AM, González A, Marcano L, Selman-Housein S. Drenaje anómalo total de venas pulmonares, nuestra experiencia. *Rev Cubana Pediatr.* 2002;74(3):208-12. [Internet][Revisado 7 marzo 2012]; Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v74n3/ped043202.pdf>
8. Raisher B, Grant J, Martin T, Strauss A, Spray T. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:443-48.
9. Dimpna A, José G, Cristina B, Joan B, Jaime C, Luis M, et al. Retorno venoso pulmonar total anómalo en pediatría: importancia del diagnóstico ecocardiográfico y de la cirugía precoz. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:810-4.
10. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, De Campi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74:1616-20.
11. Hancock CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596-606.
12. Chowdhury UK, Subramaniam KG, Joshi K, Varshney S, Kumar G, Singh R, et al. Rechanneling of total anomalous pulmonary venous connection with or without vertical vein ligation: Results and guidelines for candidate selection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1286-94.
13. Husain A, Maldonado E, Rasch Debbie, Michalek J, Taylor R, Curzon C, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Factors Associates With Mortality and Recurrent Pulmonar Venous Obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:825-32.

Recibido: 2 de julio de 2012.

Aceptado: 7 de noviembre de 2012.