

Retorno venoso pulmonar total anómalo en pediatría: importancia del diagnóstico ecocardiográfico y de la cirugía precoz

Dimpna Albert, José Girona, Cristina Bonjoch^a, Joan Balcells^b, Jaime Casaldàliga, Luis Miró^c, Arturo Gonçalves^c y Marcos Murtra^c

Unidad de Cardiología Pediátrica. ^aUnidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

^bServicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. ^cServicio de Cirugía Cardíaca.

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción y objetivos. Estudiamos los pacientes afectados de retorno venoso pulmonar total anómalo intervenidos en nuestro centro. Presentamos la importancia del diagnóstico ecocardiográfico exclusivo previo a la cirugía.

Métodos. Desde 1990 hasta 1999, 14 pacientes fueron intervenidos de dicha cardiopatía en nuestro centro. El sitio de drenaje fue en 6 pacientes supracardiaco, 4 infracardiaco, 1 cardíaco (seno coronario) y en 3 pacientes mixto. En 11 casos el diagnóstico se realizó por estudio ecocardiográfico, siendo los hallazgos corroborados durante la cirugía.

Resultados. Sólo hubo una muerte durante la intervención quirúrgica, relacionada con un ventrículo izquierdo pequeño, y a los 35 días de la intervención se produjo otro fallecimiento por sepsis. Durante el postoperatorio inmediato, el control y tratamiento de la hipertensión pulmonar fueron los objetivos primordiales. Tras un seguimiento medio de 50 meses, sólo un paciente precisó reintervención; el resto de pacientes se encuentra asintomático.

Conclusiones. El diagnóstico ecocardiográfico de esta cardiopatía puede ser suficiente para indicar la cirugía. Así mismo la corrección quirúrgica precoz del retorno venoso pulmonar anómalo total puede ser realizada con bajo riesgo y buenos resultados a medio plazo.

Palabras claves: Defectos cardíacos congénitos. Cirugía.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 810-814)

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in the Pediatric Age: Importance of Echocardiographic Diagnosis and Early Repair

Objective. We studied patients who underwent surgical repair for total anomalous pulmonary venous return at our hospital. We report the importance of diagnosis by echocardiographic imaging before surgical treatment.

Methods. Within the period of 1990-1999, fourteen patients underwent surgical repair of this cardiopathy in our hospital. The type of anomalous drainage was supracardiac in 6 patients, infracardiac in 4, to the coronary sinus in 1, and mixed-type in 3 patients. Eleven cases were diagnosed with an echo-Doppler study, the findings being confirmed intraoperatively.

Results. There were 2 early deaths: one occurred in the operating room in a patient with a small left ventricle, and the second one was 35 days postoperatively as a result of a septic complication. Early in the postoperative period our primary goal has steadily been the control and treatment of pulmonary hypertension. After a mean follow-up time of 50 months, only 1 patient needed to be re-operated on and the remainder are symptomless.

Conclusions. That sufficient diagnostic data on total anomalous pulmonary venous return can reliably be obtained by ultrasound scanning so that surgery can be promptly undertaken, and that its surgical risk is currently low and mid-term post-repair outcome is fairly good.

Key words: Congenital heart defects. Surgery.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 810-814)

INTRODUCCIÓN

La incidencia de retorno venoso pulmonar anómalo total (RVAT) es de un 1-2% de todas las cardiopatías congénitas, tratándose de una anomalía aislada en el 67% de los casos¹. Existen varios tipos anatómicos se-

gún la localización del drenaje de las venas pulmonares (Clasificación de Darling, Rothney y Craig)²: supradiafragmáticos si drenan a la vena cava directamente o a la vena innominada, cardíacos si drenan a la aurícula derecha o al seno coronario, infradiafragmáticos si drenan en la vena porta o la vena cava inferior, existiendo además formas mixtas. En ocasiones puede existir dificultad al retorno de la sangre venosa pulmonar; en esos casos, la gravedad del paciente es mayor, apareciendo deterioro progresivo del paciente conforme aumenta la obstrucción. Sin tratamiento quirúrgico, la mortalidad del RVAT es muy elevada (alrededor

Correspondencia: Dra. D. Albert.
Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron.
Paseo Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona.
Correo electrónico: dalbert.hmi @cs.vhebron.es

Recibido el 17 de noviembre de 1998.
Aceptado para su publicación el 28 de diciembre de 1999.

ABREVIATURAS

VI: ventrículo izquierdo
 ECO2/D: ecografía bidimensional.
 HTP: hipertensión arterial pulmonar.
 NOI: óxido nítrico inhalado.
 RVAT: retorno venoso pulmonar anómalo total.

del 80%) dentro del primer año de vida. Desde su primera reparación quirúrgica realizada con éxito en 1951 hasta el momento, la mortalidad de la cirugía en esta cardiopatía ha ido disminuyendo, aunque sigue siendo elevada, sobre todo en los pacientes menores de 3 meses con hipertensión pulmonar (HTP) severa u obstrucción venosa pulmonar que condicionan un deterioro hemodinámico preoperatorio². La cirugía precoz y los cuidados postoperatorios son esenciales en la supervivencia de estos pacientes.

El diagnóstico de esta cardiopatía antes del deterioro del paciente es, por tanto, primordial para realizar la cirugía con éxito y disminuir la mortalidad. El diagnóstico puede realizarse por ecocardiografía^{3,4}, sin necesidad del estudio hemodinámico en muchas ocasiones, evitando los riesgos de este procedimiento diagnóstico invasivo, que puede condicionar un empeoramiento clínico del paciente previo a la cirugía⁵.

Presentamos en esta comunicación nuestra experiencia en 14 pacientes intervenidos de RVAT aislado en nuestro centro, desde 1990 hasta la actualidad, y comparamos el diagnóstico por ecocardiografía bidimensional (eco 2/D), Doppler y Doppler-color con los hallazgos obtenidos en el estudio hemodinámico y/o la cirugía.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde 1990, 14 pacientes con RVAT fueron intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro. Diez eran varones y 4 mujeres, con una edad media en el momento de la cirugía de 47 días (rango, 2-198 días); 8 enfermos (58%) eran menores de 1 mes. El peso medio de los pacientes fue de 3,4 kg (rango, 2,8-4,9 kg). El RVAT era supracardíaco en 6 pacientes, infracardíaco en 4, cardíaco en 1 y mixto en 3. Se excluyeron en este estudio los pacientes afectados de otras cardiopatías.

De los primeros 7 pacientes, 6 fueron cateterizados preoperatoriamente, pero los siguientes 7 casos fueron evaluados por eco 2/D, Doppler y Doppler-color, exclusivamente. La septostomía auricular con balón sólo se realizó en 1 caso (tabla 1).

En el preoperatorio 6 pacientes se encontraban en una situación crítica, precisando ventilación mecánica y soporte inotrópico. Postoperatoriamente, todos los pacientes recibieron ventilación mecánica y precisaron soporte inotrópico con dopamina y dobutamina. La HTP fue tratada con hiperventilación, añadiendo como vasodilatadores pulmonares nitroprusiato, milrinona y/u óxido nítrico inhalado (NOI) (esta última terapéutica desde 1995).

RESULTADOS

Diagnóstico

Seis pacientes fueron cateterizados preoperatoriamente, en 4 casos para localizar el lugar exacto del retorno venoso pulmonar, en 1 RVAT infradiaphragmático

TABLA 1. Datos de los pacientes intervenidos en retorno venoso pulmonar total anómalo

Sexo	Edad cirugía	Cateterismo	Ecocardiografía diagnóstica	Tipo	Peso (kg)	Días UCI	Evolución
M	64	Sí	No	Supracardíaco	4,3	21	Reintervención
V	14	Sí (sin diagnóstico: exantema)	Sí	Supracardíaco	3,5	9	Buena
M	198	Sí	No	Supracardíaco	4,4	8	Buena
V	64	Sí	Sí	Supracardíaco	2,9	31	Insuficiencia mitral
V	7	No	Sí	Supracardíaco	2,8	5	Buena
V	5	Sí	¿Mixto?	Infracardíaco	3	12	Buena
M	37	Sí	Sí	Mixto*	3,2	20	Buena
V	102	No (sin diagnóstico)	Sí	Cardíaco seno coronario	4,9	3	Buena
V	34	No	Sí	Supracardíaco	3	20	Ritmo nodal
V	23	No	Sí	Mixto**	3,8	18	Buena
M	21	No	Sí	Infracardíaco	3	14	Buena
V	2	No	Sí	Infracardíaco	3	Fallecimiento (quirófano)	
V	11	No	Sí	Mixto*	3,8	18	Buena
V	13	No	Sí	Infracardíaco	3,2	Fallecimiento (postoperatorio)	

*Mixto: 1 vena pulmonar a cava superior, 3 a seno coronario.

**Mixto: 1 vena pulmonar a vena cava superior, 3 a vena innominada.



Fig. 1. Retorno venoso pulmonar total anómalo cardíaco. Plano subcostal ecocardiográfico en el que se visualiza el drenaje de las venas pulmonares en el seno coronario. AD: aurícula derecha; SC: seno coronario; VPD: vena pulmonar derecha; VPI: vena pulmonar izquierda.

para descartar retorno mixto y en 1 para realización de septostomía auricular. El estudio por eco 2/D, Doppler y Doppler-color permitió definir la anatomía con éxito en 11 de los 14 pacientes (78%), incluyendo la localización y punto de conexión de las venas pulmonares de los cuatro tipos anatómicos de drenaje anómalo, la anatomía intracardiaca y la presencia o no de obstrucción. Desde 1996 no se ha realizado ningún cateterismo diagnóstico. Fueron diagnosticados exclusivamente mediante estudio ecocardiográfico 2 casos de RVAT a vena cava superior, 1 a seno coronario (fig. 1), 2 mixtos (un paciente con 1 vena pulmonar a cava superior y 3 a vena innominada, y otro con 1 vena pulmonar a vena cava superior y 3 a seno coronario) y 3 casos infradiaphragmáticos.

Morbilidad y mortalidad

Sólo un paciente, que presentaba un ventrículo izquierdo (VI) pequeño en el estudio preoperatorio falleció durante el acto quirúrgico, y otro paciente falleció a los 35 días de la cirugía debido a sepsis por

Candida albicans y trombosis de venas renales. Después de la intervención, los restantes 12 pacientes evolucionaron favorablemente; el soporte inotrópico y vasodilatador fue suspendido tras un tiempo medio de 8 días (1-21 días) y el soporte ventilatorio se mantuvo durante un tiempo medio de 7 días (1-15 días). Cinco pacientes requirieron tratamiento con NOI para control de la HTP. El tiempo medio de hospitalización fue de 24 días (9-40 días). Como problemas postoperatorios, 5 pacientes presentaron anomalías del ritmo: 4 ritmo nodal durante el postoperatorio inmediato y 1 taquicardia supraventricular.

Evolución y seguimiento

Un paciente intervenido de RVAT supradiaphragmático requirió reintervención por obstrucción de la tunelización auricular a los 4 años de la cirugía, presentando como complicación paresia diafragmática izquierda. A los 55 meses de esta segunda intervención el paciente se encuentra asintomático. Tras un tiempo medio de seguimiento de 50 meses (2-115 meses), los restantes

11 pacientes se encuentran clínicamente asintomáticos, 9 en ritmo sinusal y uno en ritmo nodal. Un paciente presenta una insuficiencia mitral moderada y otro un gradiente intraauricular de 10 mmHg en la zona del parche auricular de ampliación, ambas lesiones demostradas por ecocardiografía. Todos los pacientes están sin limitaciones de la actividad física y con parámetros de crecimiento normales.

DISCUSIÓN

El RVAT puede ser difícil de diagnosticar clínicamente, en particular en período neonatal, sobre todo cuando la cianosis no es el signo guía inicial, pudiendo simular cualquier otra entidad que curse con distrés respiratorio^{2,5}. El diagnóstico se basa en demostrar la ausencia de la conexión del retorno venoso pulmonar en la aurícula izquierda y la localización del colector y/o de las cuatro venas pulmonares en los diferentes sitios distintos a la aurícula izquierda, según el tipo anatómico. Según la clasificación anatómica de Darling, Rothney y Craig², diferenciamos el RVAT supracardíaco (el más frecuente, entre un 40-50% de los casos), infracardíaco (10-20%), cardíaco (20%) y las formas mixtas (alrededor de un 10%). La visualización de las cuatro venas pulmonares, su lugar exacto de drenaje, si existe o no obstrucción y la asociación con otras anomalías cardíacas puede realizarse por estudio eco 2/D, Doppler y Doppler-color, empleando todas las ventanas ecocardiográficas para poder llegar a diagnosticar las formas mixtas³. En los casos en los que no se visualizan las cuatro venas pulmonares y se sospecha la posibilidad de formas mixtas, estaría indicada la realización de estudio hemodinámico, aunque esto depende del grupo quirúrgico, dado que durante la cirugía puede visualizarse el lugar exacto del drenaje.

La reparación del RVAT se asoció inicialmente con una elevada mortalidad, siendo muchos los factores implicados en la escasa supervivencia de estos pacientes, incluyendo el tipo anatómico⁶ (la mortalidad es más elevada en las formas infradiafragmáticas por la mayor asociación de obstrucción del colector, y en consecuencia, peor estado clínico del paciente en el momento quirúrgico), año de cirugía, tiempo de diagnóstico y edad de intervención², obstrucción venosa pulmonar⁷ e HTP, siendo este último factor el que condicionaba la elevada morbimortalidad postoperatoria. El diagnóstico precoz de estos pacientes y su reparación inmediata puede evitar el deterioro clínico previo a la cirugía, mejorando los resultados quirúrgicos y su evolución postoperatoria⁸. La posibilidad del diagnóstico prenatal de esta cardiopatía podrá variar la evolución y el resultado quirúrgico en los próximos años^{9,10}.

Nosotros creemos, al igual que otros grupos^{3,4}, que el diagnóstico puede realizarse de manera exclusiva por ecocardiografía, sin necesidad de la realización de estudio hemodinámico, con lo que se evitarían los ries-

gos de esta exploración invasiva que puede condicionar un empeoramiento clínico del paciente. En nuestra serie observamos cómo desde 1996 diagnosticamos el RVAT exclusivamente por estudio ecocardiográfico, incluyendo tres formas mixtas, siendo los hallazgos corroborados durante la cirugía.

Durante el postoperatorio, el control de las crisis de HTP contribuye a disminuir los riesgos postoperatorios; en la actualidad, con la terapéutica con NOI la HTP puede ser controlada eficazmente, minimizando los problemas secundarios a ésta¹¹.

De nuestra serie, un paciente falleció durante la cirugía. Se trataba del enfermo con RVAT infradiafragmático y el VI pequeño en los controles ecocardiográficos. La corrección se realizó sin incidencias, pero falleció a la salida de la circulación extracorpórea, creemos, que probablemente, debido a un fallo de distensibilidad del VI y no por la reparación del RVAT. El otro paciente fallecido en nuestra serie, durante el postoperatorio, presentaba un RVAT infradiafragmático que se diagnosticó tardíamente, a los 13 días de vida, y que presentó una evolución tórpida durante el postoperatorio. La prevalencia de reoperación por reestenosis en las venas pulmonares proximales a la anastomosis o en la anastomosis intraauricular misma en algunas series es de un 5-15%². En nuestra serie ocurrió en un paciente (7%) y en el resto del seguimiento no ha habido, de momento, otras complicaciones severas. El desarrollo de fibrosis progresiva de las venas intrapulmonares es una complicación severa que provoca la muerte del paciente al año de vida, a pesar del éxito de la cirugía¹². Es impredecible la incidencia de esta complicación, en nuestra serie no ha ocurrido en ningún caso.

Como conclusiones, nosotros creemos que la corrección del RVAT en niños tiene una baja mortalidad y buena evolución a medio plazo. Para ello, el diagnóstico no invasivo, por ecocardiografía, combinado con una cirugía precoz pueden mejorar el resultado quirúrgico, así como el control exhaustivo de la HTP durante el postoperatorio inmediato. El estudio ecocardiográfico puede identificar el lugar del drenaje, la presencia de obstrucción y de otras anomalías asociadas, siendo el estudio hemodinámico sólo necesario en aquellos pacientes con mala ventana ecocardiográfica en que no sea posible la visualización de las cuatro venas pulmonares y sospechemos formas mixtas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delisle G, Ando M, Calder A, Zuberbuhler J, Roehenmacher 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.

2. 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: 443-448.
3. Goswami K, Shrivastava S, Saxena A, Dev V. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1993; 126: 433-440.
4. Sreeram N, Walsh K. Diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage by Doppler color flow imaging. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1577-1582.
5. Cobanoglu A, Menshe V. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: Repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 43-49.
6. Jonas R, Smolinsky A, Mayer J, Castaneda A. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59: 431-435.
7. Lucas R, Lock J, Tandon R, Edwards J. Gross and histologic anatomy of total anomalous pulmonary venous connections. *Am J Cardiol* 1988; 62: 292-300.
8. Sano S, Brawn W, Mee R. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-892.
9. Feller Printz B, Allan LD. Abnormal pulmonary venous return diagnosed prenatally by pulsed Doppler flow imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 9: 347-349.
10. Wessels MW, Frohn-Muller IM, Cromme-Dijkhuis AH, Wladimiroff JW. In utero diagnosis of infra-diaphragmatic total anomalous pulmonary venous return. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8: 206-209.
11. Okamoto K, Sato T, Kukita I, Fujii H, Taki K. Successful use of inhaled nitric oxide for treatment of severe hypoxemia in an infant with total anomalous pulmonary venous return. *Anesthesiology* 1994; 81: 256-259.
12. Sinzobahamavya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 433-438.