

CONTRIBUCIONES ORIGINALES

## ASPECTOS QUIRURGICOS DE LA DESEMBOCADURA ANOMALA TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES

### ANALISIS DE 34 CASOS

RUBÉN ARGÜERO,\* † ENRIQUE OCHOA, † LUIS G. RADILLO § y DAVID SKROMNE §

*Se comunican 34 casos de desembocadura anómala total de las venas pulmonares, intervenidos quirúrgicamente en el periodo comprendido de marzo de 1971 a abril de 1976. La mortalidad del grupo fue de 35 por ciento, cifra que asciende al 75 por ciento si se consideran pacientes menores de un año, generalmente por insuficiencia respiratoria grave. Se describen los resultados clínicos, radiológicos, electrocardiográficos, así como los estudios hemodinámicos y se comenta la técnica quirúrgica empleada. Se analizan los resultados obtenidos, los que se comparan con los de otros grupos.*

*Los autores mencionan las ventajas de corregir la anomalía bajo circulación extracorpórea e hipotermia profunda. Consideran que si no se encuentra hipertensión a nivel pulmonar, es preferible hacer la corrección después de la edad de doce meses y plantear la conveniencia de cerrar el defecto septal interauricular por vía de la aurícula izquierda.*

Wilson describe en 1798 esta anomalía por primera vez y Brody<sup>1</sup> publica el primer caso clínico confirmado en autopsia en 1942. Desde entonces todas las

series la mencionan como una patología rara que no sobrepasa a 4 por ciento de las anomalías congénitas.<sup>2</sup> Sin tratamiento quirúrgico mueren 70 a 80 por ciento de los casos en el primer año de la vida,<sup>2, 3</sup> pero con el advenimiento de las técnicas quirúrgicas de corrección, así como la hipotermia profunda asociada a la circulación extracorpórea con paro circulatorio total, esta tasa ha disminuido notablemente.

Este trabajo tiene por objeto analizar la experiencia del Hospital de Enfermedades del Tórax, en el periodo comprendido de marzo de 1971 a abril de 1976.

#### Material y métodos

Se analizó un total de 34 casos cuya edad varió de 32 días a 23 años. Seis eran menores de 12 meses, uno tenía 23 años y el resto entre 1 y 22 años. Fueron del sexo masculino 22 casos (64.7 por ciento).

Del total de estos casos, 20 correspondieron a la variedad supracardiaca, ocho a nivel cardiaco y seis a la variedad mixta. Se analizaron datos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos, así como los resultados del cateterismo, la técnica quirúrgica empleada y los resultados postoperatorios.

Todos los casos fueron sometidos a derivación cardiopulmonar a través de esternotomía media. En 12 pacientes se indujo hipotermia profunda, pero sólo en cuatro de éstos se recurrió al paro circulatorio total.

\* Académico numerario.

† Hospital General, Centro Médico "La Raza". Instituto Mexicano del Seguro Social.

§ Hospital de Enfermedades del Tórax. Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.



1. Telerradiografía posteroanterior de tórax, donde se observa la imagen de "muñeco de nieve"; la flecha indica la vena vertical superior izquierda con radiodensidad de tipo venoso.

Los restantes se corrigieron bajo hipotermia moderada y circulación extracorpórea convencional.

## Resultados

**Datos clínicos.** Veintiocho casos (82.3 por ciento) presentaron cianosis importante en el preoperatorio; 20 exhibieron disnea (58.8 por ciento), dos con crisis de hipoxia; ocho (2.3 por ciento) tenían antecedentes de insuficiencia cardíaca; dos se encontraban asintomáticos.

**Estudio radiológico.** La imagen radiológica característica de "muñeco de nieve" (fig. 1) se presentó en 15 casos (75 por ciento) de la variedad supracardiaca; en 16 pacientes se encontró vascularidad pulmonar aumentada.

**Datos electrocardiográficos.** La totalidad de los casos mostró hipertrofia de ventrículo derecho; en 20 había sobrecarga diastólica, en cuatro sobrecarga sistólica y en diez mixta. Cinco casos mostraron bloqueo auriculoventricular (AV) de primer grado y dos bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His.

**Cateterismo.** Las oximetrías mostraron aumento de la saturación de oxígeno hasta de 85 por ciento a nivel de la vena cava superior o de la aurícula derecha en 23 casos; en once, la saturación fue menor. En todos los casos se encontró hipertensión pulmonar, la que fue ligera en seis (17.6 por ciento), moderada en veinte (58.8 por ciento) y grave en ocho (23.5 por ciento). La cineangiografía fue determinante en el diagnóstico de la variedad anatómica; se observó el tronco colector supracardiaco (fig. 2) o la imagen en "gota" en los casos de drenaje a seno coronario (fig. 3). No fue operado ningún caso de variedad infracardiaca. En dos casos se demostró estenosis del

tronco colector como factor agravante de la hipertensión arterial pulmonar.

Doce pacientes fallecieron (35 por ciento); entre ellos ocho casos de la variedad supracardiaca, uno de la del seno coronario y tres de tipo mixto. Del total de defunciones, nueve (75 por ciento) fueron pacientes menores de un año. En ocho, se consideró como causa de muerte la insuficiencia respiratoria aguda por edema agudo pulmonar o neumonía grave.

Otras complicaciones postoperatorias fueron la aparición de neumonía de focos múltiples en nueve pacientes, atelectasia en dos, insuficiencia cardíaca en dos casos y sangrado postoperatorio mayor al habitual en uno.

## Discusión

El diagnóstico de esta malformación no es difícil si se cuenta con los medios diagnósticos apropiados. Se puede sospechar por la presencia de cianosis, disnea e insuficiencia cardíaca en el primer año de la vida. El estudio angiocardiógráfico es básico para establecer el diagnóstico preciso, con inyección selectiva en el tronco de la arteria pulmonar o en el ventrículo derecho, tal como se efectuó en estos pacientes. En la selección y valoración del riesgo quirúrgico es importante considerar los siguientes factores.

A. *Edad.* Es de importancia porque los niños, en los primeros meses de la vida, presentan característi-



2. Angiografía con opacificación del tronco colector, el que se observa lleno, al igual que la vena cardinal superior izquierda, tronco venoso braquiocelático, vena cava superior y cavidades derechas.

cas fisiológicas, hemodinámicas y metabólicas que hacen difícil el manejo pre y postoperatorio. Sin embargo, se debe tener presente que la mortalidad sin operación es extremadamente alta, por lo que es lícito someter a estos niños a una intervención quirúrgica.

B. *Resistencia vascular pulmonar.* Como lo anota Keith,<sup>4</sup> éste es un factor limitante de la vida de estos pacientes. Es importante insistir acerca de la etiología de la hipertensión pulmonar donde para explicar estos casos existen varias teorías:<sup>10,11</sup>

1. Elevada presión de las venas pulmonares, lo cual ocurre con mayor frecuencia en presencia de desembocadura infradiaphragmática, en pacientes con *foramen* oval pequeño, o cuando existe estenosis anatómica del tronco colector.
2. Flujo pulmonar aumentado.
3. Hipoxia y acidosis secundaria al gran cortocircuito y a la presencia de bajo gasto cardíaco.
4. Proliferación de la íntima e hipertrofia de la media de las arteriolas pulmonares.

En relación a lo anterior, Cooley<sup>8</sup> encuentra, en su serie de 41 casos, que las causas más frecuentes de muerte son: edema pulmonar, insuficiencia cardíaca, bloqueo AV completo e insuficiencia respiratoria y que cuando la resistencia vascular pulmonar está baja, coincide esto con mortalidad baja. Este fenómeno lo comunican también Gomes y McGoon<sup>9</sup> así como Ne-ligan.<sup>10</sup>

En la presente serie, el edema pulmonar fue la causa principal de defunción, sin que fuera posible demostrar en ninguno de estos casos obstrucción de la boca anastomótica o sobrecarga de líquidos. Quedaría como única posibilidad que las cavidades izquierdas fueran de pequeño tamaño y consecuentemente, de menor capacidad de llenado diastólico e incapaces de manejar un gasto cardíaco adecuado. Este argumento no es aceptado por otros autores con experiencia en la corrección de esta cardiopatía.<sup>11</sup>

Al igual que en otros estudios,<sup>9, 12</sup> los pacientes en quienes se demostró estenosis del tronco colector en el preoperatorio tienen pronóstico más grave, ya que esto favorece la hipertensión pulmonar irreversible y dificulta la técnica quirúrgica. Algo semejante ocurre con las variedades mixtas, que ofrecen obstáculos técnicos importantes para su corrección.

C. *Cianosis.* Se ha observado que cuando la saturación arterial pulmonar es mayor de 85 por ciento o la saturación periférica es mayor de 89 por ciento (que en nuestro medio equivaldría a un valor aproximado de 80 a 85 por ciento), la mor-



3. Levoangiografía. El indicador superior muestra el tronco colector, y el inferior, la desembocadura a nivel del seno coronario con la imagen en "gota" o "coma invertida".

talidad quirúrgica es baja. De ocho pacientes analizados por Gomes,<sup>9</sup> que tenían saturación de menos de 80 por ciento, fallecieron todos después de la operación.

La mortalidad en esta serie es comparable a otras, aunque la proporción por edades varía, debido a varios factores:

1. En nuestro medio, los pacientes con formas graves de esta cardiopatía mueren en los primeros meses de la vida sin diagnóstico.
2. Aquellos en los que se logra hacer el diagnóstico, frecuentemente se encuentran en sitios hospitalarios donde no es posible efectuar este tipo de cirugía.
3. Como consecuencia de lo anterior, en la presente estadística el grupo de lactantes no es muy grande.

Es de señalar que la mortalidad en el grupo de menores de doce meses va de acuerdo con las demás comunicaciones,<sup>13</sup> y que es mayor que la mencionada por Castañeda y col.<sup>14</sup> En la variedad mixta los resultados fueron semejantes a los señalados por otros autores.<sup>15, 16</sup>

En este trabajo, el grado de hipertensión pulmonar no fue factor importante en la mortalidad, lo cual está en desacuerdo con lo observado por el grupo de la

Clínica Mayo.<sup>11, 12</sup> Por lo tanto, en lactantes, conviene intervenir si no muestran hipertensión pulmonar, después de los seis meses de edad. Los pacientes menores de 12 meses pueden incluirse, como lo anotan Mustard y col.,<sup>16</sup> en el grupo que requiere completar la corrección en dos tiempos: primero, anastomosis extracardiaca del tronco colector a la aurícula izquierda y posteriormente, ligadura de la vena cava superior izquierda y cierre de la comunicación interauricular si es necesario, o bien, la corrección total con hipotermia profunda y paro circulatorio total. Müller y col.<sup>17</sup> fueron quienes primero intentaron la corrección total de esta anomalía mediante técnica cerrada, realizando anastomosis latero-lateral del tronco venoso colector a la aurícula izquierda. La hipotermia profunda y el paro circulatorio total permiten efectuar una mejor corrección a edades tempranas. De acuerdo al estado actual de la cirugía, podría efectuarse en forma más fácil y fisiológica bajo circulación extracorpórea, si prevalecen los siguientes requisitos:

1. Función cardiopulmonar correcta o cercana a la normalidad.
2. Anastomosis lo más grande posible entre la aurícula izquierda y el tronco venoso colector, sin necesidad de desplazar el corazón ni producir torsiones de las venas pulmonares
3. Cerrar la comunicación interauricular para permitir la acomodación del retorno venoso pulmonar sin obstrucción por la vía de la aurícula izquierda, tal y como se practicó en 30 pacientes.
4. Cerrar la vena cava superior izquierda u otra conexión anómala a la vena cava superior derecha.

## REFERENCIAS

1. Brody, H.: *Drainage of pulmonary veins into the right side of the heart*. Arch. Path. 33:221, 1942.
2. Brechenridge, I. M.; Leval, M.; Stark, J. y Waterston, D. J.: *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 66:447, 1973.
3. Argüero, R.; Ochoa, E. y López, C. M.: *Drenaje venoso pulmonar anómalo total en el primer año de la vida*. Prensa méd. mex. 37:9, 1972.
4. Nadas, A. F. y Fyler, D. C.: *Pediatric cardiology*. Filadelfia, W. B. Saunders Co. 1972, p. 443.
5. Serrato, M.; Buchelers, H. G.; Bicoff, P.; Miller, R. A. y Hastreiter, A. R.: *Palliative balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connection in infancy*. J. Pediat. 73:734, 1968.
6. Levy, A. M.; Naeye, R. L.; Tahakin, B. S. y Hanson, J. S.: *Far-advanced intimal proliferation and severe pulmonary hypertension secondary for total anomalous pulmonary venous drainage*. Amer. J. Cardiol. 16:280, 1965.
7. Scott, L. P. y Welch, C. C.: *Factors influencing survival in total anomalous pulmonary venous drainage in infants*. Amer. J. Cardiol. 16:286, 1965.
8. Cooley, D. A.; Hallman, G. L. y Leachman, R. D.: *Total anomalous pulmonary venous drainage*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 51:88, 1966.
9. Gomes, M. M. R.; Feldt, R. N.; McGoon, D. C., y Danielson, G. K.: *Total anomalous pulmonary venous connection; surgical consideration and results of operation*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 60:116, 1970.
10. Neligan, M.; O'Malley, E. y Blake, S.: *Correction of type IV, total anomalous pulmonary venous drainage*. Thorax 27: 219, 1972.
11. Neill, C.: *Development of the pulmonary venous return*. Pediatrics. 18:880, 1956.
12. Behrendt, D. M.; Aberdeen, M. B.; Waterston, D. J. y Bonham-Carter, R. E.: *Total anomalous pulmonary venous drainage in infants*. Circulation 42:347, 1972.
13. Appelbaum, A.; Kirklin, W. J.; Pacifico, D. A. y Bargerón, L. M.: *The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection*. En: *Recent trends in cardiovascular and thoracic surgery*. Nueva York, Grune & Stratton. 1975, p. 9.
14. Castañeda, A. y Lamberti, J.: *Open heart surgery during the first three months of life*. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 68: 719, 1974.
15. Oakley, C. M.; Yu, P. N. y Godwin, J. F.: *Progress in cardiology*. Filadelfia, Lea & Febiger. 1973, p. 96.
16. Mustard, W. T.; Keith, J. D. y Trusler, G. A.: *Two stage correction for total anomalous pulmonary venous drainage in childhood*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44:477, 1962.
17. Müller, W. H. y Dolan, F. G.: *The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage*. Ann. Surg. 145:379, 1957.