

ANOMALÍAS DE LAS VENAS PULMONARES

Dr. Lorenzo Galletti¹, Dr. M.V. Ramos Casado²
 Cirugía Cardíaca, Instituto Pediátrico del Corazón¹ y UCIP²
 Hospital Universitario “12 de Octubre”. Madrid

Todas las anomalías de drenajes de las venas pulmonares se deben a una alteración precoz en el desarrollo embrionario de las venas pulmonares (dchas o izdas) mientras están presentes aún conexiones con venas sistémicas (cardinal, umbilicovitelinas).

Abreviaturas

VCS- Vena Cava Superior
 VCI- Vena Cava Inferior
 AD- Aurícula Dcha
 AI- Aurícula Izda
 CIA- Comunicación interauricular
 D-I- Derecha-izquierda
 HTP- Hipertensión pulmonar

CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA PARCIAL

DEFINICIÓN Y ANATOMÍA

Consiste en la anomalía congénita en la cual una o más de las venas pulmonares, están conectadas a una vena sistémica. La conexión anómala parcial comprende un espectro amplio de formas anatómicas. Generalmente las venas pulmonares izdas conectan con derivados del sistema cardinal izdo (seno coronario y v innominada izda) y las dchas con el sistema cardinal dcho (VCS o VCI).

La conexión anómala más frecuente es a la vena Cava superior (VCS) y la segunda a la

aurícula derecha (AD), aunque estas entidades se engloban como defecto seno venoso y malposición del septum primum, ya que su alteración embriológica se debe a una reabsorción normal de la vena pulmonar común asociada a defectos que resultan en un drenaje anormal total o parcial, pero con conexión normal de las venas pulmonares.

Descartando las previas, la más frecuente es de las venas pulmonares izdas a la vena innominada y la segunda de venas dchas a la VCI.

-V pulmonares dchas a VCS: generalmente son las venas del lóbulo superior las que drenan en la VCS; se suele acompañar de una comunicación interauricular, (rara vez septo íntegro). A veces existe VCS izda.

La conexión anómala de una vena única a la VCS puede ser una lesión aislada o estar formando parte del defecto seno venoso.

-V pulmonares dchas a VCI: todas las venas dchas o sólo las de lóbulo medio e inferior entran en la VCI justo por encima o debajo del diafragma. Generalmente el septo interauricular está intacto. Esta malformación se conoce como *Síndrome de la Cimitarra* y se asocia a otras anomalías extracardíacas (hipoplasia del pulmón dcho, alteración del sistema bronquial, pulmón en herradura, dextrocardia secundaria, hipoplasia de arteria pulmonar dcha, colaterales de aorta a pulmón dcho, secuestro pulmonar, alteraciones vertebrales, escoliosis, riñón en herradura y otras) y cardíacas (defecto de tabique

interventricular, ductus persistente, coartación de aorta, tetralogía de Fallot o ventrículo derecho de doble salida).

-V pulmonares izdas a VCI: raro; no se asocia a defecto intracardíaco y los pulmones son normales.

-V pulmonares izdas a v innominada: las venas del lóbulo superior o de todo el pulmón se conectan a dicha v innominada a través de una vía presente en el período embrionario, la *vena vertical*, que está localizada más posteriormente que la VCSI. Existe un defecto interauricular ostium secundum; (rara vez el septo íntegro).

-Otras localizaciones de venas izdas: seno coronario, VCS dcha, v subclavia izda, v ácidos...

La conexión parcial anómala pulmonar se puede asociar con otros defectos cardíacos, generalmente en pacientes con heterotaxia visceral y poliesplenia, debido a malposición del septum primum. También se asocia en pacientes con Síndrome de Turner y de Noonan y en raras ocasiones a la tetralogía de Fallot (0,6 %).

FISIOPATOLOGÍA

Se produce un aumento del flujo pulmonar, como consecuencia de la recirculación de sangre oxigenada a través de los pulmones. La situación hemodinámica va a depender de varios factores: número de venas con conexión anómala, la localización de dicha conexión, la presencia o ausencia de CIA y el tamaño de la misma.

Conexión parcial anómala sin CIA:

La proporción de sangre que drena de forma anómala vendrá determinada por el número de venas conectadas, la resistencia del lecho vascular normal y anormalmente conectado, compliance de la aurícula donde drenan y la presencia y grado de obstrucción al flujo arterial pulmonar.

Cuando sólo existe una vena conectada de forma anómala, el drenaje anómalo es de un

20-25 % del total del flujo pulmonar, por lo que suele ser asintomático. Cuando son todas excepto una vena las que drenan de forma anómala supone un 80% del flujo total y se comporta como un drenaje total.

La cantidad del shunt izda-dcha en un paciente con conexión parcial anómala de lóbulos superiores varía según el grado de actividad (reposo o en ejercicio) y la posición del cuerpo (supino o de pie).

Conexión parcial anómala con CIA:

-CIA pequeña: igual que apartado previo, sin CIA.

-CIA grande: en un paciente con CIA se sabe que existe un shunt preferencial I-D del pulmón dcho, por tanto aunque los dos pulmones drenen anómalamente, es el derecho el que participa más en el shunt.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Clínica

La conexión anómala de una vena es generalmente asintomática. Si son todas las venas excepto una, la clínica sería semejante al drenaje total anómalo.

La cianosis en los niños es más rara aunque exista shunt D-I según la localización de la conexión anómala, suele aparecer posteriormente por los cambios en la vasculatura pulmonar.

En el Síndrome de la Cimitarra los síntomas aparecen de forma precoz, con hipertensión pulmonar debido a las anomalías asociadas (colaterales sistémico-pulmonares, estenosis de venas pulmonares, alteraciones del parénquima pulmonar).

La exploración clínica suele ser la propia de la CIA asociada cuando existe.

Diagnóstico

ECG: generalmente normal. Puede verse patrón rR' y rSR'. En casos de HTP puede verse ondas P picudas e hipertrofia VD.

Rx Tórax: flujo pulmonar aumentado y dilatación ventricular. En ocasiones pueden verse sombras en el borde dcho o izdo de la silueta cardíaca según sean las venas dchas o izdas las que drenen en VCS, v ácidos o en v innominada.

Ecocardiografía: es el método diagnóstico principal y más accesible.

De forma típica las venas sistémicas distales a la conexión de las venas pulmonares están dilatadas, como signo del flujo aumentado. En los casos en que el drenaje es al seno coronario hay que distinguirlo de la presencia de VCSI.

En ocasiones puede ser útil la ecocardiografía transesofágica.

Resonancia Magnética: debido al amplio campo visual, la orientación espacial y la naturaleza tridimensional del estudio hacen que la RM sea la prueba ideal para la evaluación de las anomalías de las venas pulmonares.

Cateterismo cardíaco: sólo en casos particulares, especialmente si se sospecha la existencia de hipertensión pulmonar o se precisa realizar embolización de colaterales en el Síndrome de la Cimitarra.

TRATAMIENTO

Médico: si existen signos de fallo cardíaco por el aumento del flujo pulmonar. Si existen alteraciones del parénquima pulmonar asociadas, el tratamiento debe ser quirúrgico.

Quirúrgico: el tratamiento quirúrgico está indicado en todos los casos con evidencia de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho (generalmente estos enfermos tienen $QP/QS > 1,5$). Una excepción es representada por los casos de Síndrome de Cimitarra acompañados por hipoplasia pulmonar en los cuales la operación está indicada a causa de las complicaciones ligadas al secuestro pulmonar.

-Defecto seno venoso: El principio de tratamiento es redirigir el drenaje de las venas pulmonar hacia la aurícula izquierda creando una tunelización intraauricular con un parche en pericardio. A veces es necesario ampliar la CIA. Si las venas pulmonares drenan claramente en cava superior el túnel que se crea tiene la potencialidad para obstruir la cava; en este caso se necesita ampliar la unión cavo atrial mediante un parche o, alternatively seccionar la vena cava superior y después de haberla movilizado, reimplantarla sobre la orejuela derecha. Esta segunda técnica evita manipulaciones y suturas en la zona del nodo sinusal y las arritmias que pueden derivar.

-Conexión anómala parcial a VCI: en presencia de CIA, se divide y se conecta la vena en la pared atrial dcha opuesta a la CIA y se sigue la reparación como en el drenaje parcial a AD.

-Conexión al seno coronario: se repara igual que el drenaje total al mismo.

-Conexión a v innominada: si sólo es el lóbulo superior, se puede dejar sin corregir, pero si es también el inferior, se liga la v vertical en su unión con la innominada y se secciona; el final de la vertical se abre oblicuamente y se anastomosa a la AI en la base del apéndice de la AI.

-Drenaje a AD debido a malposición del septo: debe ser individualizado debido a los defectos asociados. Existen tres grupos de pacientes:

*con concordancia AV y reparación biventricular: se amplía la Comunicación Interauricular y se construye un nuevo septo redirigiendo los drenajes venosos pulmonares a la aurícula izquierda.

*discordancia AV y reparación biventricular: v pulmonares con un parche dirigidas al ventrículo sistémico y las sistémicas al pulmonar.

*reparación univentricular: la malposición del septum primum no es determinante.

RESULTADOS

La mortalidad quirúrgica para la reparación de la mayoría de drenajes pulmonares anómalos parciales es superponible a la de la CIA y por tanto tiende a ser nula. Por esta razón es difícil establecer factores ligados a mal pronóstico: los pocos enfermos que fallecen generalmente son adultos con historia de insuficiencia cardíaca crónica, o seguido de accidentes cerebrovasculares. La supervivencia a largo plazo es similar al de la población normal y el resultado funcional es excelente con desaparición de los síntomas y normalización del tamaño de las cavidades cardíacas prácticamente en todos los enfermos.

Las complicaciones a largo plazo, raras, pero descritas, son debidas al ritmo auricular por la sutura y cicatrización en la unión cavoatrial.

REVISIONES CARDIOLOGÍA

Dependen principalmente de los síntomas y de la edad del paciente. Durante el primer año de vida y si existen síntomas de fallo cardíaco se deben realizar cada 3 –6 meses.

En situaciones con otras anomalías asociadas, las revisiones serán más frecuentes, si la clínica así lo determina hasta la realización de la cirugía.

DRENAJES VENOSOS PULMONARES ANÓMALOS TOTALES

DEFINICIÓN Y ANATOMÍA

Malformación en la cual no existe conexión directa entre ninguna de las venas pulmonares y la aurícula izquierda: todas las venas pulmonares se conectan con la aurícula derecha o una de sus venas tributarias. Es una cardiopatía rara, teniendo una incidencia de 1,5 - 3 % entre todas las Cardiopatías Con-

génitas y se manifiesta con mayor frecuencia en los varones.

Los drenajes venosos anómalos pulmonares comprenden un amplio espectro de cardiopatías, tanto desde el punto de vista anatómico como fisiopatológico.

Clásicamente se dividen en:

Supracardíacos (45% de los casos), en los cuales la conexión es habitualmente a una vena vertical izquierda que drena en la vena innominada; menos frecuente es la conexión en la vena cava superior o en la unión de ésta con la aurícula derecha (típico en la Síndromes Heterotáxicos) y muy raro es el drenaje en la vena ácigos.

Cardíacos (25% de los casos). La conexión es habitualmente al seno coronario o, más rara, directamente en la aurícula derecha.

Infracardíacos (25% de los casos). Habitualmente las venas pulmonares drenan en el sistema portal y en el ductus venoso; menos comunes son los drenajes en las venas gástricas, hepáticas y Cava Inferior.

Mixto (5%) en los cuales parte del sistema venoso pulmonar drena en un territorio y parte en otro. El tipo más común es el drenaje del pulmón izquierdo (usualmente la vena lobar superior) en vena vertical izquierda y las restantes en el seno coronario.

Independientemente de cómo sea la conexión con las estructuras venosas sistémicas, las venas pulmonares usualmente convergen para formar un seno (o colector) común de las venas pulmonares.

Una condición asociada, extremadamente grave, y que determina la presentación clínica, es la presencia de **obstrucción**, que es generalmente debida a una estenosis en el colector que conecta el tronco común de las venas pulmonares al sistema venoso sistémico. La presencia de obstrucción es prácticamente constante en pacientes con drenaje infracardíaco y en la vena ácigos, está presente en el 65% de la conexiones a la vena cava, en 40% de drenajes en vena innominada y en

40% de los mixtos. Es menos común en los drenajes cardíacos, aunque se ha encontrado hasta en el 30% de pacientes con drenaje a seno coronario.

Una estenosis localizada puede estar presente en la unión de la vena vertical izquierda con la vena innominada o el seno común de las venas pulmonares.

Una obstrucción grave puede ser causada también por lo que se llama “vascular vice” en la cual la vena vertical pasa posterior (en lugar de anterior) a la arteria pulmonar izquierda y por lo tanto se encuentra comprimida por ésta y el bronquio izquierdo. En los drenajes al seno coronario, la estenosis puede ocurrir en la unión del tronco común de las venas pulmonares y el seno coronario, o más raro a nivel del orificio del seno coronario.

En los infracardíacos, el colector puede ser restrictivo en su unión con la vena porta o con el ductus venoso, o simplemente ser comprimido en su paso por el orificio diafragmático.

Raramente la obstrucción depende de estenosis o hipoplasia de la venas pulmonares o por un foramen oval restrictivo.

Anatomía Cardíaca

Debido a la necesidad de una comunicación entre la circulación sistémica y pulmonar, siempre existe un foramen oval permeable o una CIA de tamaño adecuado sin gradiente entre AD y AI. La AD siempre es más amplia de lo habitual y su pared más espesa, mientras que la AI es más pequeña, probablemente debido a la ausencia del componente venoso pulmonar.

Los estudios anatómicos demuestran que el VI tiene dimensiones y masa normales, aunque no es infrecuente que la cavidad parezca pequeña, principalmente debido al aplastamiento y abombamiento del septo interventricular causado por la sobrecarga de volumen y presión del VD. Las dimensiones de

éste último dependen de la cantidad de flujo pulmonar, presencia o ausencia de estenosis de las venas pulmonares y del tipo de conexión (generalmente el VD está dilatado en los drenajes supracardíacos y normal en los infracardíacos).

Vascularización pulmonar

La mayoría de niños con esta cardiopatía presentan algún grado hipertensión pulmonar y, por lo tanto, se encuentran anomalías estructurales (aumento de la muscular en las arteriolas, engrosamiento de la pared venosa) frecuentemente en los pulmones, incluido en neonatos.

Anomalías asociadas

Además de la CIA ya citada, la mayor parte de niños sintomáticos no presentan otras malformaciones. En todos los enfermos operados en las primeras semanas (drenajes obstructivos), está presente el ductus. Están descritas anomalías cardíacas graves asociadas en autopsias y en enfermos con síndrome de Heterotaxia.

FISIOPATOLOGÍA

Debido a que ambas circulaciones, sistémica y pulmonar vuelven a la AD en todas las formas de drenaje anómalo, la supervivencia del paciente depende de la presencia de un cortocircuito derecho-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.

Si no hay obstrucción, el flujo pulmonar estará aumentado (como en los casos de CIA amplia), debido a la elevada compliance del VD. El aumento de flujo pulmonar también puede causar aumento de la presión pulmonar, pero raramente a nivel sistémico. La obstrucción venosa y el aumento de flujo pulmonar son causa de aumento del líquido extravascular pulmonar, principalmente intersticial, que en los casos de obstrucción grave, puede progresar a edema alveolar.

La persistencia de comunicaciones vasculares fetales puede también afectar la hemodinámica y por tanto la presentación clínica durante el período neonatal.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Las manifestaciones clínicas de los drenajes anómalos totales dependen principalmente de la presencia y gravedad de la obstrucción venosa pulmonar. El espectro de signos y síntomas varía desde neonatos con edema pulmonar y shock cardiogénico hasta jóvenes adultos con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha.

1. Obstrucción venosa pulmonar grave

El paciente con obstrucción grave presenta cianosis importante al nacimiento, aunque en las primeras horas, debido al aumento del flujo pulmonar, dicha cianosis puede disminuir. Como consecuencia del edema pulmonar por aumento de la presión venosa pulmonar aparece un cierto grado de disnea.

La clínica puede comenzar horas después del nacimiento o tardar días o semanas, dependiendo del sitio y magnitud de la obstrucción; en la mayoría de los pacientes los síntomas serán evidentes durante la primera semana de vida. En los drenajes al sistema portal, la permeabilidad del ductus venoso

puede retrasar la aparición de síntomas durante varias semanas. Mientras el ductus arterial está abierto predominará la cianosis sobre el edema pulmonar porque la presión pulmonar no será más alta de la presión sistémica.

La *exploración* demuestra:

-aumento del esfuerzo respiratorio sin tiraje intercostal.

-pulsos arteriales débiles en extremidades superiores e inferiores y con hipotensión sistémica.

-hepatomegalia discreta.

-Auscultación cardíaca: el primer tono es normal y el segundo puede ser acentuado; el único soplo puede ser un soplo sistólico leve debido a insuficiencia tricuspídea.

-Rx de tórax: demuestra ausencia de cardiomegalia, aumento de la vascularización a nivel hiliar con campos periféricos pobres.

-ECG: desviación derecha e hipertrofia ventricular derecha, siendo por tanto, inespecífico.

El paciente puede deteriorarse rápidamente, con aumento de la cianosis y aparición de acidosis metabólica. Si la hipoxemia y la acidosis no son extremas, la situación clínica puede permanecer estable durante días, y deteriorarse bruscamente al cerrarse el ductus arterial. En este caso la cianosis puede disminuir, pero el grado de distress respiratorio aumentará, con clara taquipnea y tiraje, crepitantes en la auscultación pulmonar por edema alveolar; hepatomegalia importante (4-6 cm de rcd) y pulsos periféricos débiles. En la radiografía será evidente un engrosamiento a nivel hiliar debido a congestión vascular y campos pulmonares velados por el edema; la silueta cardíaca puede estar discretamente aumentada de tamaño.

2. Obstrucción moderada

Los pacientes con obstrucción moderada generalmente se diagnostican en el período de lactante por edema pulmonar e insuficiencia

cardíaca derecha. La cianosis no es particularmente evidente, pero entre 1 y 3-4 meses desarrollan dificultad respiratoria, sudoración y hepatomegalia. Los signos ECG son similares a los de los pacientes con obstrucción grave, y la radiografía demuestra una cardiomegalia con prominencia del VD y aumento importante de la vascularización pulmonar.

El tratamiento médico anticongestivo puede mejorar transitoriamente los síntomas, pero la insuficiencia cardíaca es progresiva y la mayoría fallecen durante el primer año de vida, si no se realiza corrección.

3. Ausencia de obstrucción

La cianosis, habitualmente presente al nacimiento, puede desaparecer durante la primera semana de vida y volver a manifestarse más adelante (2-3 semanas de vida), en grado leve, siendo más evidente durante el ejercicio. Durante los primeros meses puede aparecer cierto grado de insuficiencia cardíaca derecha, con retraso de crecimiento. En ocasiones, aparece disminución de la tolerancia al esfuerzo durante el crecimiento aunque pueden llegar a la adolescencia prácticamente asintomáticos.

En la *exploración física*, a partir de la segunda o tercera semana de vida se puede observar una leve cianosis, discreta polipnea y taquicardia con tensión arterial normal y auscultación pulmonar normal. En la auscultación cardíaca, el impulso cardíaco es activo debido a la sobrecarga de volumen del VD; el primer tono es acentuado y el segundo presenta desdoblamiento sin variaciones durante el ciclo respiratorio. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo en borde esternal izquierdo debido al aumento del flujo a través de la válvula pulmonar y se puede encontrar un soplo medio diastólico a baja frecuencia debido a un aumento de la velocidad de flujo a través de la tricúspide.

El ECG en el período de lactante es parecido al de los niños con obstrucción, mientras que más adelante disminuirá la desviación derecha del eje, y serán evidentes voltajes amplios en las derivaciones precordiales derechas y también retraso de conducción intraventricular derecha (con morfología de bloqueo de rama derecha).

En la radiografía de tórax se objetiva cardiomegalia con prominencia de las estructuras derechas, un marcado aumento de la vascularización pulmonar que se extiende hasta la periferia. Cuando las venas pulmonares drenan en la vena innominada izquierda a través de una vena vertical, el ensanchamiento del mediastino superior da una imagen radiográfica característica de aspecto en “hombre de nieve” o en “8”, (este signo no es evidente antes de los seis meses de vida). La historia de estos enfermos es similar a lo que tienen una CIA amplia. Pueden presentar cierto retraso de crecimiento y disminución de la tolerancia al esfuerzo en la adolescencia, así como aparecer arritmias auriculares. El desarrollo de hipertensión pulmonar (evidenciado por un aumento de la cianosis y de los signos de insuficiencia cardíaca derecha) no es frecuente antes de la 2 o 3 década de vida.

(Las características de la presentación clínica esta resumidas en la tabla I)

Ecocardiografía. Es la prueba diagnóstica principal en esta malformación. La combinación de ecografía bidimensional y color doppler y eventualmente de ecografía con contraste, diagnóstica prácticamente a todos los enfermos con esta patología. Se podría fallar el diagnóstico de un segundo sitio de drenaje.

Los hallazgos diagnósticos incluyen criterios de sobrecarga de VD y un espacio libre detrás de la AI.

En todo caso, la ecocardiografía es aceptada como método *definitivo* en todos los neonatos con obstrucción venosa pulmonar grave, sin necesidad de contraste, que empeoraría

la función miocárdica y el edema pulmonar ni de cateterismo, que además del riesgo en pacientes inestables, retrasaría la cirugía.

La Ecocardiografía debería definir:

- El punto de la circulación venosa sistémica donde drenan las venas pulmonares
- Cada vena pulmonar para determinar si todas las venas drenan en un único colector o existe un drenaje mixto
- Permeabilidad del ductus arterial
- Presencia y lugar de la obstrucción
- Lesiones cardíacas asociadas

Resonancia Magnética: es diagnóstica pero no ofrece ventajas respecto a la ecocardiografía; puede causar retraso en tratamiento y ser de difícil realización.

Cateterismo. La angiografía pulmonar es diagnóstica en el 100% de los enfermos, pero no debe ser efectuada en neonatos críticos, con cianosis y edema pulmonar. La existencia de obstrucción se demuestra a través de la angiografía y registrando gradientes entre la presión en AI y la presión capilar pulmonar.

En el cateterismo se deben precisar:

- Anatomía de todas las venas pulmonares y el sitio de conexión a la circulación venosa sistémica
- Presencia y localización de la obstrucción (recordando que en drenajes mixtos algunas venas pueden ser obstructivas y otras no)
- Tamaño del foramen oval
- Dimensiones de AI y VI
- Resistencias vasculares pulmonares, especialmente en pacientes en edad pediátrica o adolescentes
- Presencia de ductus y otras lesiones

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ver Tabla II

HISTORIA NATURAL Y PRONÓSTICO

Sin tratamiento esta anomalía tiene mal pronóstico y la mayoría de neonatos con taquipnea, cianosis y signos de bajo gasto fallecen en las primeras semanas (son los enfermos con drenajes obstructivos, conexiones largas y CIA pequeña); sólo el 50% sobrevive más de 3 meses y un 20% más de un año.

Los pacientes que sobreviven tienen cardiomegalia y flujo pulmonar alto, con cianosis leve; la mayoría tienen algún grado de hipertensión pulmonar y los síntomas son retraso en el crecimiento y signos de insuficiencia cardíaca. Los pacientes que sobreviven más de un año, tienen síntomas parecidos a los de otras lesiones con cortocircuito I-D, cianosis leve y menor tolerancia al esfuerzo.

Al igual que los pacientes con CIA amplia, están estables hemodinámicamente durante una o dos décadas, con pocos cambios en la resistencia vascular pulmonar, presión pulmonar, flujo y SaO₂ y a partir de la segunda década pueden desarrollar hipertensión pulmonar.

TRATAMIENTO

Manejo medico

Drenajes Obstructivos. Desde el descubrimiento de las prostaglandinas el drenaje anómalo constituye probablemente la única emergencia quirúrgica en el campo de las cardiopatías congénitas.

Además de la intubación y ventilación mecánica con presión positiva y FI O₂ 1, la corrección de la acidosis metabólica, y soporte inotrópico si existe fallo ventricular, ninguna otra maniobra se ha demostrado claramente útil.

El soporte respiratorio mecánico puede disminuir el edema pulmonar; se deberían evi-

tar presiones positivas altas (sobre todo continuas) en enfermos muy cianóticos, por el riesgo de reducir el flujo pulmonar. La administración de oxígeno está indicada especialmente en neonatos extremadamente hipoxémicos, aunque debido a su efecto vasodilatador pulmonar, el O₂ puede empeorar el edema pulmonar. El soporte inotrópico y el mantenimiento de la volemia son fundamentales para garantizar una circulación eficaz y una tensión arterial adecuada. Es importante recordar que, como en todos los enfermos críticos, dosis altas de catecolaminas pueden provocar vasoconstricción y limitar el flujo en la circulación sistémica.

La utilización de PGE es controvertida: estaría indicada en los drenajes al sistema portal porque dilata el ductus venoso; es verdad que su utilización permite o aumenta el cortocircuito derecho-izquierdo a nivel ductal, con el consiguiente aumento en el gasto cardíaco; pero esta maniobra puede empeorar el grado de cianosis en pacientes ya extremadamente hipoxémicos. Por otro lado, la PGE producen vasodilatación pulmonar con aumento del flujo y como consecuencia aumento del edema pulmonar. El efecto final dependerá si predominan los efectos sobre la permeabilidad ductal o sobre las resistencias vasculares pulmonares. Actualmente no hay evidencia contra la utilización de PGE en drenajes obstructivos, pero es importante que se administren tras la intubación y monitorización del paciente así como tras suficiente aporte de líquidos y drogas vasoactivas.

La utilización de la ECMO preoperatoria permite una estabilización del paciente, en determinadas situaciones, antes de la intervención quirúrgica, sin retrasar la misma.

La nutrición enteral está totalmente contraindicada porque el aumento del flujo portal si no se acompaña de una reducción de las resistencias vasculares hepáticas producirá un aumento de la presión venosa pulmonar empeorando el edema.

Drenajes no obstructivos. Debido al descenso normal de las resistencias pulmonares se produce un progresivo incremento de la sobrecarga del VD, debiendo iniciarse tratamiento anticongestivo habitual (digoxina, diuréticos). La cirugía, aunque no urgente, debería ser programada de manera precoz (3-6 meses), para evitar los efectos negativos de una sobrecarga crónica sobre el corazón y el pulmón así como los de la cianosis persistente. . El riesgo de infecciones respiratorias es alto y si la cirugía se retrasa podría ser útil la profilaxis frente al VRS.

Indicaciones Quirúrgicas

El diagnóstico de drenajes venoso pulmonar anómalo es indicación quirúrgica en todo neonato y lactante sintomático: esta política debería conducir a una operación en los primeros días o semanas de vida, frecuentemente en el primer mes y como regla antes de los 6 meses.

Cuando el diagnóstico se produce entre los 6 y 12 meses, se debe realizar la cirugía porque el riesgo es bajo, y lactantes que parecen asintomáticos, pueden fallecer antes del año de vida. Hoy día, es raro ver niños más grandes o adultos no diagnosticados.

Técnica Quirúrgica

En neonatos y lactantes en estado crítico, la indicación es la cirugía urgente inmediatamente después del diagnóstico, tras estabilización y preparación rápida del paciente. El principio del tratamiento es, en circulación extracorpórea hipotérmica, con o sin parada circulatoria, realizar una anastomosis lo más amplia posible entre la vena pulmonar común o colector y la aurícula izquierda y ligar la conexión con la circulación venosa sistémica. La comunicación interauricular generalmente se cierra con parche para aumentar el volumen de la aurícula izquierda.

En el caso de drenaje al seno coronario el procedimiento consiste en ampliar su orificio hasta la CIA (abriendo el techo de manera que las venas puedan drenar hacia la AI) y cerrar con un parche la nueva comunicación. En el **postoperatorio inmediato** se requiere monitorización de TA, PAI, PAD y PAP. Las complicaciones que pueden aparecer son:

-hipertensión pulmonar: es uno de los factores determinantes de mortalidad precoz. Es prácticamente habitual en las primeras horas postoperatorias, pero si se mantiene a nivel sistémico durante más de 48 horas es indicación de revisión quirúrgica para valorar estenosis de la unión.

-arritmias auriculares: taquicardias supraventriculares o flutter auricular, aunque suelen ser más tardías.

-Síndrome de bajo gasto cardíaco: debido a la alteración en la compliance y tamaño del VI. Se debe mantener frecuencia cardíaca y presiones de llenado adecuadas evitando sobrecargas bruscas de volumen. En el caso de bajo gasto refractario el soporte con ECMO es preferible a altas dosis de catecolaminas que pueden incrementar las resistencias pulmonares.

Resultados

Actualmente la mortalidad quirúrgica en Instituciones particularmente dedicadas al tratamiento de las Cardiopatías Congénitas varía entre 2 y 20%. La mortalidad elevada se debe a las condiciones de inestabilidad preoperatoria en neonatos o lactantes, combinadas con su bajo peso, y la relativa rareza de la condición. Todo esto hace que este procedimiento no sea susceptible del mínimo error; pues la supervivencia a largo plazo depende del resultado quirúrgico: el fallecimiento después de los primeros meses postoperatorios es raro y se debe generalmente a estenosis de las venas pulmonares. El riesgo de mortalidad tardía es similar al de la po-

blación normal a partir de los 2 años después de la corrección.

Factores relacionados con *mal pronóstico* son: la conexión infracardiaca, la presencia de obstrucción venosa y la existencia de una pobre hemodinámica preoperatoria. Una septostomía con balón puede beneficiar a algún enfermo, aunque la obstrucción rara vez se debe a un foramen oval restrictivo, mientras que una dilatación de la vena vertical en los supracardiacos puede ser útil para conseguir una estabilidad hemodinámica antes de la operación.

Un calibre pequeño de las venas pulmonares predispone al desarrollo de estenosis de venas pulmonares, siendo de mal pronóstico y constituyendo un factor de riesgo quirúrgico (aunque una hipoplasia de venas pulmonares que precise una reparación en el momento de la cirugía sea extremadamente raramente las venas pulmonares son tan pequeñas que precisen alguna reparación añadida). La hipertensión pulmonar grave en neonatos es también factor de riesgo, aunque se correlaciona de manera significativa con la presencia de obstrucción venosa, tipo de conexión y estado preoperatorio. En paciente más grandes un aumento de la PAP, leve o moderado, es también factor de mal pronóstico y, a vez, de contraindicación de la cirugía.

El resultado funcional en la mayoría de enfermos corregidos es excelente (NYHA I o II); los pacientes habitualmente están asintomáticos y presentan un crecimiento normal. La presión pulmonar es normal en la mayoría de pacientes que se cateterizan durante el seguimiento, así como el índice cardíaco. Los volúmenes de AI y VI se normalizan así como la función de VI, que preoperatoriamente puede ser deprimida, debido a la disminución de volumen del VD.

Casi todos los enfermos presentan ritmo sinusal, a excepción de los que tienen ritmos ectópicos antes de la corrección. Algunas de las vías de conducción entre el nodo sinusal y el nodo AV pueden estar afectadas aún

por la cirugía; en las monitorizaciones continuas de Holter se demuestran focos ectópicos y otras anomalías, pero en la mayoría de pacientes sin relevancia clínica.

Las **reoperaciones** se deben fundamentalmente a dos razones: estenosis a nivel de la anastomosis y estenosis de las venas pulmonares. Generalmente aparecen entre 6 y 12 meses después de la corrección; los enfermos están sintomáticos con disnea y signos de congestión pulmonar.

La ecocardiografía es un instrumento importante para evaluar los pacientes antes del alta hospitalaria, y debería ser repetida varias veces durante el primer año postoperatorio. Una velocidad doppler alta a nivel de la anastomosis y/o de las venas pulmonares sugiere la presencia de estenosis; en este caso una angiografía sería diagnóstica, tanto anatómicamente como para medir el gradiente (las venas se sondan retrógradamente desde la AI).

Las estenosis en la anastomosis constituyen el 5-10%, y son evidentes meses después de la reparación; los resultados de las reoperaciones no son buenos, con nuevas recidivas de la estenosis. La utilización de material reabsorbibles o técnicas de sutura interrumpidas es una consideración más teórica que real, porque, debido a la ausencia de esta complicación en el postoperatorio tardío, se puede pensar que el crecimiento de la anastomosis es apropiado al del paciente.

Las estenosis de venas pulmonares pueden ocurrir desde meses hasta años después de la corrección. La mayoría presentan fibrosis difusa y engrosamiento de la pared venosa, y también estrechamiento localizado en la unión entre las venas y la AI. La estenosis de venas puede ser simultánea a la estenosis de la anastomosis. En la literatura está descrita esta complicación hasta en un 10% de casos, siendo el único factor de riesgo para su desarrollo, el calibre preoperatorio de las venas pulmonares. Esta complicación es letal a pesar de la reoperación, especialmente cuando es bilateral o en la forma difusa.

PROTOCOLO DE REVISIÓN CLÍNICA

Siendo la mayoría de las complicaciones secundarias a la cirugía de las anomalías de las venas pulmonares evidentes durante el 1er año postoperatorio se recomiendan intervalos de seguimiento cortos realizando ecocardiografía-doppler, Rx tórax y ECG al mes, 3, 6, 9 meses, al año, 2 y 3 años después de la cirugía. Si la ecocardiografía sugiere estenosis o hipertensión dcha se deberá realizar cateterismo cardíaco.

Dado que pueden existir arritmias en pacientes asintomáticos, se debe incluir en su seguimiento la realización de monitorización ECG de 24 horas (Holter) a partir del 2º año de la cirugía.

TABLAS

Tabla I. Presentación clínica

Drenaje con obstrucción	Drenaje sin obstrucción
Debut precoz (1ra semana)	Debut más tardío (1 mes)
Cianosis importante	Cianosis leve
Edema pulmonar	Aumento de vascularización pulmonar
No cardiomegalia	Cardiomegalia
Inestabilidad hemodinámica	Estabilidad hemodinámica
Hipotensión arterial	Tensión arterial normal
Acidosis metabólica	No acidosis metabólica
Necesidad de ventilación mecánica	Discreta polipnea

Tabla II. Diagnóstico diferencial

<p>1. Neonato con obstrucción venosa pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> -Enfermedad parenquimatosa pulmonar -Hipertensión pulmonar persistente -Síndrome de Corazón izquierdo hipoplásico -TGA y lesiones con flujo pulmonar disminuido
<p>2. Lactante con fallo cardíaco</p> <ul style="list-style-type: none"> -Anomalía de Ebstein -Truncus -TGA con CIV -Ventrículo único -Defecto septal AV
<p>3. Niño mayor sin obstrucción venosa pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> -Comunicación interauricular <ul style="list-style-type: none"> -con drenaje parcial anómalo pulmonar -sin drenaje parcial anómalo pulmonar

BIBLIOGRAFIA

1. Anomalies of Pulmonary Veins. In Castañeda, Jonas, Mayer, Hanley "Cardiac Surgery of Neonates and Infant" WB Saunders ed., Philadelphia, EEUU 1994.
2. Total Anomalous Pulmonary venous Connection. In Kouchoukos N, Blakstone E, Doty D, Hanley F, Karp R "Cardiac Surgery" WB Saunders ed., Philadelphia, 2003
3. Robbins RC. Atrial Septal and Ventricular Septal Defect. In Nichols, Cameron, Greeley, Lappe, Ungerleider, Wetzel "Critical Heart Disease in Infant and Children", Mosby ed, St. Louis, 1995
4. Murphy AM, Greeley W. Total anomalous Pulmonary Venous Connection. In Nichols, Cameron, Greeley, Lappe, Ungerleider, Wetzel "Critical Heart Disease in Infant and Children", Mosby eds, St. Louis, 1995
5. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. In Rudolph AM, Congenital Disease of the Heart: Clinical-Physiological Consideration, Futura eds., New York, 2001
6. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittembach RF, Paridom SM, DeCampli WM, Karl TR, Spray TL. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74: 1616-20
7. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, deGiovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardioth Surg* 1999; 6: 735-41
8. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, Girod DA, Brown JW. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trend. *Circulation* 1996; 94 (suppl 9): II 12-II 16
9. Raisher MD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc surg* 1992; 104: 443-48
10. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc surg* 1993; 106: 880-85
11. Maroto Monedero C, Camino Lopez M, Girona Comas JM, Malo Concepcion P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66