

## Experiencia y resultados

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". Cardiocentro  
Departamento de Cirugía Cardiovascular

### DRENAJE ANÓMALO TOTAL DE VENAS PULMONARES. NUESTRA EXPERIENCIA

Dr. Alfredo M. Naranjo Ugalde,<sup>1</sup> Dr. Alexander González Guillén,<sup>2</sup> Dr. Luis Marcano Sans<sup>3</sup> y Dr. Eugenio Selman-Houssein Sosa<sup>4</sup>

#### RESUMEN

---

El drenaje anómalo total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita cianótica con una alta mortalidad en el primer año de vida. Se expone una revisión retrospectiva de los resultados de nuestro Centro en un período de 15 años de trabajo, en el tratamiento quirúrgico de esta infrecuente enfermedad. Se operaron 85 pacientes, 39 de ellos con drenaje supracardiaco, 9 con drenaje infracardiaco, la forma más grave y de mayor mortalidad. Se operaron 47 pacientes con menos de 5 kg de peso corporal, 8 de ellos por debajo de los 3 kg. Sólo 16 pacientes sobrepasaron el año de edad en el momento de la operación. Las complicaciones posoperatorias se presentaron en 50 pacientes. La mortalidad fue de 30,5 %. El drenaje anómalo total de venas pulmonares constituye hoy un reto para el enfrentamiento quirúrgico en el primer año de vida.

*DeCS:* CARDIOPATIAS CONGENITAS/cirugía; CARDIOPATIAS CONGENITAS/mortalidad; RECIEN NACIDO; LACTANTE.

---

El drenaje anómalo total de venas pulmonares (DATVP), es una cardiopatía cianótica con una alta incidencia en la mortalidad en el primer año de vida. Constituye del 1 al 3 % de todas las cardiopatías congénitas.<sup>1</sup>

Consiste en la ausencia de conexión anatómica entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda (AI). El drenaje pulmonar se produce entonces a través de comunicaciones anormales que pueden tener o no un carácter obstructivo y

---

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Cirugía Cardiovascular. Instructor.

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Cirugía Cardiovascular.

<sup>3</sup> Residente de 6to. año en Cirugía Cardiovascular.

<sup>4</sup> Doctor en Ciencias. Especialista de II Grado en Cirugía Cardiovascular. Profesor Titular.

localizarse a varios niveles: supracardíaco, cardíaco, infracardíaco o mixto.

El tratamiento quirúrgico del DATVP comenzó en el mundo en la década del 50 y el desarrollo de las técnicas para enfrentar la cirugía del lactante y del recién nacido, exponen la posibilidad actual de lograr mejores resultados frente a esta enfermedad.

En nuestro Centro se realiza la corrección de esta malformación desde 1986 y en este trabajo exponemos nuestros resultados.

## MÉTODOS

Se revisan retrospectivamente los expedientes clínicos de todos los pacientes

operados con diagnóstico único de DATVP, desde noviembre de 1986 hasta septiembre de 2001, en el Cardiocentro del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". Se agruparon según la clasificación anatómica, edad, peso corporal, operación, complicaciones y resultado al alta. Se exponen los resultados en tablas.

## RESULTADOS

Se operaron 85 pacientes con diagnóstico de DATVP en un período de 15 años. De éstos, el 45,9 %, 39 pacientes, tenía DATVP supracardíaco. El 10,6 % (9) presentó DATVP infracardíaco (tabla 1).

TABLA 1. Distribución según grupo de edad y tipo de DATVP

Edad / estado	Suprac.	Cardíaco	Mixto	Infrac.	Total	Mort. %
< 1 m V					1	100
F				1		
1 - 3 m V	3		1	1	5	14
F	2	1	1	5	9	
> 3-6m V	7	7	1	1	16	24
F	3	3	2		8	
> 6 m-1a V	11	11	1		23	30
F	3	3		1	7	
> 1-5a V	5	3	1		9	10
F	1				1	
> 5 a V	4	2			6	6
F						0
Total (no.)	39	7	9		85	
(%)	45,9	8,2	10,6		100	
Mortalidad	23 %	23,3 %	42,8 %	66,6 %		30,5 %

Suprac.: Supracardíaco, Infrac.: infracardíaco, Mort.: Mortalidad, V: vivo, F: fallecido.

TABLA 2. Distribución según peso corporal y tipo de DATVP

Peso (kg)	Suprac.	Cardíaco	Mixto	Infrac.	Total	Mort. (%)
< =3	2	2	2	2	8	75
> 3-5	20	11	3	5	39	36
> 5 - 10	9	12	1	2	24	20,8
10 <	8	5	1		14	0,07

Suprac.: Supracardíaco, Infrac.: infracardíaco, Mort.: mortalidad.

Sólo 16 pacientes sobrepasaban el año de edad. El paciente mayor, de 10 años de edad, tenía DAVP cardíaco.

Se operaron 8 pacientes, (9,4 %) con 3 o menos kilogramos de peso corporal. El 45,8 % de los pacientes pesó entre 3 y 5 kg. El 16,4 % sobrepasó los 10 kg de peso. La tabla 2 muestra la distribución según la clasificación, el peso y el resultado al alta.

A todos los pacientes se les realizó corrección anatómica quirúrgica según el tipo de drenaje. En los pacientes con DATVP en seno coronario (SC), se realizó el destechado de éste y cierre de la comunicación interauricular con parche autógeno de pericardio. A los que presentaban drenaje en aurícula derecha (AD) o mixto, se les realizó atrioseptopexia con pericardio autógeno combinado o no con atrioplastia según la indicación. Los DATVP supra e infracardiaco se corrigieron conectando el colector venoso a la AI. A 10 de estos pacientes se les dejó permeable el colector (tabla 3).

TABLA 3. Estado del colector venoso

DATVP Colector	Supracardiaco			Infracardiaco		
	V	F	Total	V	F	Total
Abierto	2	2	4	1	5	6
Cerrado	28	7	35	1	2	3
Total	30	9	39	2	7	9

DATVP: Drenaje anómalo total de venas pulmonares, V: vivo, F: fallecido.

En 50 pacientes (77 %), se mostraron complicaciones en el posoperatorio, las tablas 4 y 5 resumen el tipo de complicación y cómo se distribuyeron según el diagnóstico topográfico del drenaje. Siete pacientes requirieron que se les dejara el esternón abierto, uno con DATVP cardíaco y 2 de cada tipo anatómico. De ellos, 3 fallecieron. A 4, se les había, además, dejado abierto el colector venoso. Fallecieron 26 pacientes (30,5 %). Mostraron mayor

mortalidad los menores de 3 meses de edad, los que pesaban menos de 3 kg y los que tenían diagnóstico topográfico de DATVP infracardiaco (tablas 4 y 5).

TABLA 4. Pacientes complicados

DATVP	Complicados	
	(No.)	(%)
Supracardiaco	24	61,5
Infracardiaco	8	88,8
Cardiaco	13	43,3
Mixto	5	71,4

TABLA 5. Complicaciones

Complicación	No. de pacientes
Arritmias supraventriculares	15
Bajo gasto severo	15
Distress respiratorio	9
Crisis de hipertensión pulmonar	4
Sepsis	4
Bloqueo AV completo	3
Fallo múltiple de órganos	3

## DISCUSIÓN

El tipo de DATVP más frecuente es el supracardiaco, seguido en orden decreciente del cardíaco, infracardiaco y mixto.<sup>2-4</sup> El DATVP supracardiaco somete a una situación emergente cuando se asocia a otra malformación cardíaca<sup>4</sup> de lo contrario, se aborda como una urgencia relativa antes del año de edad, debido a la temprana repercusión cardiorrespiratoria.<sup>5,6</sup> El DATVP cardíaco, en AD o SC, tiene a corto y largo plazo un pronóstico mejor que el resto de las presentaciones.<sup>7</sup> Es por esto que afirmamos que el tipo de drenaje es un factor de riesgo. La frecuencia del carácter obstructivo de la conexión en el tipo infracardiaco, de manera particular cuando la conexión es al sistema portal o al conducto venoso y en menor medida a las venas suprahepáticas, lo hace el de peor

pronóstico y de necesario tratamiento en los primeros meses de vida.<sup>2,8-10</sup>

La opción de dejar abierto el colector, en los drenajes supra e infracardíacos, es una medida que garantiza por un lado el gasto cardíaco comprometido en estos pacientes y por otro, pudiera no ayudar a mediano plazo en el desarrollo de las ya comprometidas cavidades izquierdas con el mantenimiento de un cortocircuito de izquierda a derecha.<sup>2,11,12</sup> Esta no debe ser una opción de rutina y debe reservarse a los pacientes en los que la tolerancia al proceder lo indique. Este es sólo un paso en la recuperación de pacientes de alto riesgo en los que además se utiliza en el perioperatorio la asistencia respiratoria con oxigenador extracorpóreo de membrana, óxido nítrico y otras opciones terapéuticas.<sup>13,14</sup>

Otra disyuntiva plantea el abordaje electivo del DATVP mixto, por lo variado de su presentación, donde al menos se debe garantizar el drenaje de 3 venas pulmonares a la AI.<sup>15</sup> Aunque hay reportes de reparación sin circulación extracorpórea y otras variantes técnicas,<sup>16-19</sup> en nuestro momento de desarrollo, confiamos en la seguridad del proceder apoyados en este recurso. Las bases para la disminución de la mortalidad están en el momento de la indicación quirúrgica, el estado clínico preoperatorio y la pericia y experiencia del equipo de trabajo.<sup>2,5,6,8,20</sup>

En conclusión podemos decir que el tratamiento quirúrgico del DATVP aún es un reto en nuestro medio, dada la alta morbilidad y mortalidad que interesa.

## SUMMARY

The total anomalous pulmonary venous drainage is a cyanotic congenital heart disease with a high mortality in the first year of life. A retrospective review of the results obtained by our center in the surgical treatment of this rare disease during 15 years was made. 85 patients were operated on, 39 of them with supracardiac drainage and 9 with infracardiac drainage. The latter is the most serious and it causes a higher mortality. 47 patients with less than 5 kg of body weight were operated on. 8 of them were under 3 kg. Only 16 patients were over one year old at the moment of the operation. 50 patients had postoperative complications. Mortality was 30.5 %. The total anomalous pulmonary venous drainage is today a challenge for surgery in the first year of life.

*Subject headings:* HEART DEFECTS, CONGENITAL/surgery; HEART DEFECTS, CONGENITAL/mortality; INFANT NEWBORN; INFANT.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bleyl S, Nelson L, Odelberg S, Ruttenberg H, Otterund B, Leppert T, et al. A gene for familial total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13-q12. *Am J Hum Genet* 1995;56(2):408-1.
2. Caspi J, Pettitt T, Fontenot E, Stopa A, Heck H, Munfakh N, et al. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20(4):830-4.
3. Hyde J, Stumper O, Barth M, Wright J, Genyk J, Silove E, de Giovanni J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:735-41.

4. Caldaroni C, Najm N, Kadlet ZM, Smallhorn J, Freedom R, Williams W, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1998;66(55):1521-6.
5. Binotto M, Gimenez S, Atik E, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Total anomalous venous connection. Experience with 70 cases. *Arq Bras Cardiol* 1996;66(4):217-21.
6. Bando K, Turrentine M, Ensing G, Sun K, Sharp T, Sekine Y, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-years trends. *Circulation* 1996;94(9 Suppl):II12-6.
7. Aebe R, Kaogi T, Takeuchi S, Kaada S. Correction of total anomalous pulmonary venous connection of the cardiac type. *Cardiovasc Surg* 1998;6(1):50-7.
8. Hraska V, Sagat M, Kostolny M, Nosal M, Kantorova A, Sojak V, et al. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous return. *Bratisl Lek Listy* 1999;100(12):657-61.
9. Van Son J, Hambsh J, Kinzel P, Haas G, Mohr F. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2000;70:128-30.
10. Hamawaki M, Tomino T, Sato H, Imura M, Suzuki T, Hibino N, et al. Total anomalous pulmonary venous connection in infants less than 3 month old. *Kyobu Geka* 1999;52(7):559-62.
11. Shah M, Shah S, Shankargowka S, Krishnan U, Cherian K. L-R shunt: a serious consequence of TAPVC repair without ligation of vertical vein. *Ann Thorac Surg* 2000;70(3):971-3.
12. Cope J, Banks D, McDaniel N, Shockey K, Nolan S, Kron I. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg* 1997;64:23-8.
13. Yokota M. Total anomalous pulmonary venous connection. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 2001;102(8):590-4.
14. Hamawaki M, Tomino T, Sato H, Imura M, Suzuki T, Hibino N. Human atrial natriuretic peptide infusion for a neonate with congestive heart failure after correction of total anomalous pulmonary venous connection. *Jpn Circ J* 2000;64(9):708-10.
15. Imoto Y, Kado H, Asou Y, Shiokawa Y, Taninaga R, Yasui H. Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1394-7.
16. Berdat P, Pfammatter J, Genik I, Carrel T. Modified repair of mixed total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2001;71:723-5.
17. Ootaki Y, Yaaguchi M, Oshima Y, Yoshimura N, Oka S. Repair of total anomalous pulmonary venous connection without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 2001;72(1):249-51.
18. Serraf A, Belli E, Roux D, Sousa-Uva M, Lacourt-Gayet F, Planche C. Modified superior approach for repair of supracardiac mixed total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1391-3.
19. Van Son J, Hamsch J, Mohr F. Modified repair of mixed anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1998;65(5):1441-2.
20. Choudany S, Bhah A, Sharma R, Mathur A, Airam B, Saxena A, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience from a developing country. *Ann Thorac Surg* 1999;68:155-9.

Recibido: 7 de mayo de 2002. Aprobado: 22 de mayo de 2002.

Dr. *Alfredo M. Naranjo Ugalde*. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler", calle 100 y Perla, municipio Boyeros, Ciudad de La Habana.