

Conexión venosa pulmonar anómala total doble

S. Matiz^a, R. Tamariz-Martel^a, M. Cazzaniga^a, J.L. Vázquez Martínez^b y F. Villagrà Blanco^c

^aServicio de Cardiología Pediátrica. ^bUnidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Cardiovasculares.

^cCirugía Cardiovascular Infantil. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

(An Esp Pediatr 2001; 54: 397-401)

Se presenta el caso de un recién nacido con isomerismo auricular derecho, cardiopatía congénita compleja y conexión venosa pulmonar anómala total doble asociada que había sido diagnosticado fiablemente con ecocardiografía Doppler bidimensional en color. Seguimiento clínico en un neonato tratado con prostaglandina desde las 24 h de vida hasta su deceso postoperatorio. La cianosis y el soplo cardíaco que evolucionó a distrés respiratorio conforman el marco clínico de un recién nacido varón sin antecedentes obstétricos relevantes. La ecocardiografía demostró situs indeterminado, hipoplasia severa de ventrículo izquierdo, atresia pulmonar y conducto arterioso permeable. Las venas pulmonares se reunían en un colector posterior a la aurícula única, del que ascendía una vena emisaria vertical que conecta con un saco aneurismático. De éste emergen dos vasos venosos: uno hacia vena innominada y otro que conectaba con el techo auricular. El cateterismo cardíaco confirmó la malformación y el enfermo es remitido a cirugía al sexto día de vida, realizándose anastomosis del colector venoso a la aurícula única, implante de una fístula tipo Blalock-Taussig modificada y el cierre del conducto arterioso; el enfermo falleció en la sala operatoria. La asociación de malformación compleja intracardiaca y conexión venosa pulmonar anómala total obstructiva en el contexto de heterotaxia viscerocardiaca derecha es letal y pocos son los supervivientes con cirugía correctora neonatal. La ecocardiografía Doppler en color es fiable para el diagnóstico y supone una guía indispensable para dirigir el estudio angiográfico.

Palabras clave:

Conexión venosa pulmonar anómala. Isomerismo auricular derecho.

DOUBLE TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION

We present a newborn infant with right atrial isomerism, complex congenital heart malformation and anomalous pulmonary venous connection.

ulous pulmonary venous connection, reliably diagnosed by 2-D Doppler color echocardiography. The infant had no significant obstetric antecedents. The neonatal clinical picture included cyanosis, heart murmur and respiratory distress. The infant was treated with prostaglandin from the age of 24 hours until his death after surgery. The 2-D echo Doppler color flow mapping showed findings that suggested right atrial isomerism, severe left ventricular hypoplasia, pulmonary atresia and ductus arteriosus. The pulmonary veins flowed together to a posterior cardiac chamber from which an emissary vertical venous vessel connected with a left superior aneurysmal sack. Two venous channels emerged from this sack: one connecting to the innominate vein and the other to the atrium. The malformations were confirmed by cardiac catheterization. On the sixth day of life, the patient underwent anastomosis between the posterior venous chamber with the atrium, a modified Blalock-Taussig shunt implant, and ductus closure but died during surgery. The association between complex cardiac anomalies and uncommon obstructive total anomalous pulmonary venous connection in the context of right atrial isomerism is lethal and few neonates survive surgical repair. Two-dimensional echo color flow Doppler is a reliable diagnostic technique and an indispensable guide in angiography.

Key words:

Total anomalous pulmonary venous connection. Right atrial isomerism.

INTRODUCCIÓN

El isomerismo auricular derecho se asocia a malformaciones cardíacas complejas y con no poca frecuencia se combina una obstrucción al flujo anterógrado pulmonar con una conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT). Si la obstrucción pulmonar es crítica o total, la CVPAT es de difícil diagnóstico hasta el punto en que sólo una buena permeabilidad ductal inducida por la prostaglandina E

Correspondencia: Dr. M. Cazzaniga.

Servicio Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal.

Ctra. Colmenar Viejo, km 9,100. 28034 Madrid.

Correo electrónico: marcazza@inicia.es

Recibido en septiembre de 2000.

Aceptado para su publicación en noviembre de 2000.

(PGE) es capaz de desmascarar tal anomalía. Bajo estas condiciones, la morbimortalidad tanto clínica como quirúrgica es en extremo elevada, lo es aún más cuando la CVPAT es obstructiva¹⁻³.

El motivo de este informe es presentar el caso de un recién nacido con isomerismo auricular, malformación intracardiaca compleja, circulación pulmonar dependiente del conducto arterioso y CVPAT obstructiva atípica que fue fiablemente diagnosticada con ecocardiografía Doppler bidimensional en color y ratificada mediante las observaciones angiográficas y quirúrgicas.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Recién nacido varón de 24 h de vida, nacido a término con peso normal, hijo de madre joven primigesta sin antecedentes obstétricos de interés, que ingresó en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Ramón y Cajal por presentar cianosis, hipotonía y soplo cardíaco. Presentaba un aceptable estado general, con cianosis moderada y saturación transcutánea de 95 % con fracción inspiratoria de oxígeno (FiO₂) al 100 %. Se palpó un impulso precordial derecho manifiesto, con pulsos periféricos presentes; el segundo ruido se auscultó como único y se apreció un suave soplo sistólico corto en borde esternal izquierdo. Inmediatamente después de realizarse el primero de los ecocardiogramas, se comenzó una perfusión con PGE₁; los datos de laboratorio no fueron relevantes.

El electrocardiograma (ECG) mostró ritmo sinusal con crecimiento de cámaras derechas, mientras que en la radiografía de tórax se observó una silueta cardíaca grande en mesocardia, ligera congestión pulmonar y un hígado que se apreció como central. Al tercer día de vida apareció un distrés respiratorio progresivo consecuencia de un definido incremento de la congestión pulmonar radiológica que obligó a la asistencia respiratoria mecánica; al quinto día se realizó cateterismo cardíaco y al sexto día el enfermo se envió a cirugía.

La exploración ecocardiográfica demostró una yuxtaposición aortocava con mesocardia y punta izquierda. La conexión auriculoventricular se apreció como biventricular con válvula común y la salida era única por atresia pulmonar (valvular y troncal). En el segmento auricular se observó un cámara única, destacando sólo un reducido remanente central de tejido endocárdico. La vena cava inferior entraba medial en la aurícula, mientras que la superior y derecha lo hacía normalmente. En el segmento ventricular se visualizó una severa hipoplasia ventricular izquierda con un ventrículo derecho hipertrofico y dilatado de donde emergía una aorta también dilatada. El arco aórtico situado a la izquierda era normal, y se confirmó la presencia de un conducto arterioso permeable cuyo flujo observado en color se dirigía a ambas arterias pulmonares (confluentes y con un calibre de 4 mm). En la porción posterior del corazón, retroauricular, se obser-

vó un colector venoso al que accedían las venas pulmonares, desde su extremo superior izquierdo emergía una vena emisaria (segmento inferior de la vena emisaria superior, o vena vertical, o vena cava superior izquierda) que luego de un trayecto ascendente conectaba con un sáculo aneurismático del que a su vez emergían dos estructuras venosas. Una pequeña (segmento superior de la vena emisaria superior), estrecha y tortuosa conectada a la vena innominada, y otra dilatada que conectaba centralmente con el techo auricular (vena emisaria central). Desde una ventana paraesternal izquierda alta y mediante técnica Doppler con mapeo en color se determinaron la dirección, el tipo y el recorrido del flujo sanguíneo venoso pulmonar: las venas pulmonares se vaciaban en el colector retroauricular y, desde allí, la circulación ascendía para entrar en el saco aneurismático (codificación en rojo). Desde esta estructura, el flujo sanguíneo utilizaba dos salidas, una hacia la vena innominada con turbulencia leve y gradiente derivado de 6 mmHg, y otra dirigida hacia abajo (interpretada como seno coronario atípico) cuyo flujo ligeramente acelerado (gradiente de 4 mmHg, entraba en posición medial en el techo auricular (figs. 1 y 2).

El estudio hemodinámico-angiográfico fue dirigido para analizar y confirmar la anatomía venosa pulmonar. Ambos gradientes deducidos de la velocidad Doppler fueron ratificados en las dos estructuras referidas y no fue posible abordar la porción inferior de la vena vertical izquierda. Mediante aortografía oclusiva en aorta descendente, el contraste opacificó el conducto y las arterias pulmonares, iguales y simétricas; el retorno venoso alcanzó el colector retroauricular, y desde allí la sustancia opaca, progresivamente menos contrastada, se dirigió hasta el saco aneurismático posterior, superior e izquierdo. Se sondó selectivamente esta estructura con facilidad desde la vena cava inferior, ya que la entrada medial de este vaso estaba "en línea" con la vena emisaria central, donde se realizó angiografía manual que confirmó la salida de las dos vías circulatorias tal como se observaron e interpretaron en la ecocardiografía (fig. 3).

Bajo circulación extracorpórea se procedió primero a implantar una fístula derecha tipo Blalock-Taussig modificada con Goretex de 4 mm cerrando el conducto arterioso, posteriormente se realizó la anastomosis entre el colector retroauricular y la cara posterior de la aurícula, ligándose a su vez la vena emisaria central (seno coronario atípico) y la vena emisaria superior. El enfermo no se recuperó de la circulación extracorpórea y falleció en la sala operatoria; si bien no se autorizó estudio necrópico, la observación cuidadosa del campo operatorio confirmó el isomerismo auricular con ambos apéndices auriculares iguales, la presencia de tres venas pulmonares a cada lado entrando en el colector retroauricular, la tridivisión pulmonar bilateral y las anormales conexiones venosas.

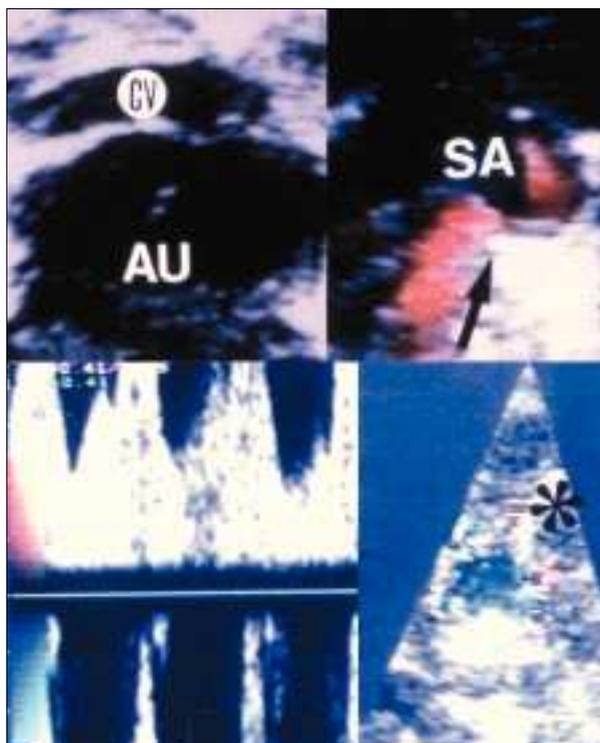


Figura 1. Composición fotográfica del ecocardiograma Doppler en color. Arriba a la izquierda se visualiza el colector venoso retroauricular (CV) y la cámara auricular única (AU) con un remanente central de endocardio auricular; a la derecha se observa la conexión de un vaso venoso ascendente (vena vertical, vena cava superior izquierda o porción inferior de la vena emisaria superior; flecha) con el saco aneurismático (SA). Abajo, se expone el patrón Doppler venoso turbulento detectado en la vena pequeña que saliendo del SA alcanza la vena innominada (asterisco).

DISCUSIÓN

La anomalía total del retorno venoso pulmonar se define como aquella condición en la que todas las venas pulmonares no se conectan con la aurícula izquierda, tal defecto puede reconocerse en presencia de localización viscerauricular normal o indeterminada (heterotaxia visceral). Se han descrito diversas clasificaciones focalizando la atención en el sitio de la conexión, en la presencia de obstrucción o longitud del canal venoso que vehiculiza el flujo de las venas pulmonares, o en una combinada interpretación anatomioembriológica. En cualquier caso, se considera como anomalía simple si todas las venas conectan con una sola estructura (cardíaca o venosa sistémica); o mixta, si se conectan de forma separada con estructuras diferentes. Aún más, son posibles aunque infrecuentes, conexiones dobles (todas las venas conectan de forma simultánea con dos diferentes estructuras) o atípicas (las venas conectan mediante canales separados con un mismo segmento receptor)⁴⁻¹⁰.

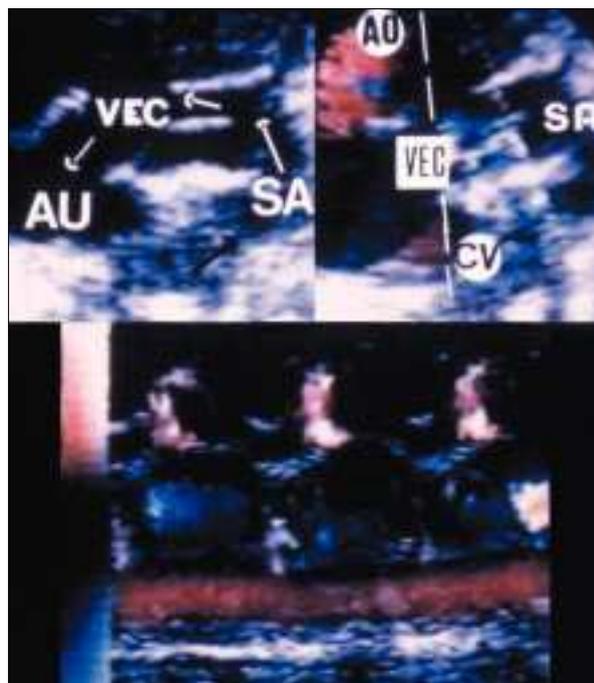


Figura 2. Composición ecocardiográfica que demuestra la salida de la vena emisaria central (seno coronario atípico) desde el saco aneurismático bidimensional y color (arriba, flechas finas). En modo-M (abajo) se ratifica el patrón de flujo fásico o continuo en cada una de las estructuras "cortadas" (línea truncada arriba derecha). Ao: aorta; VEC: vena emisaria central; SA: saco aneurismático; CV: colector venoso retroauricular.

Atendiendo a tales consideraciones, este caso puede encuadrarse en la denominada conexión doble. Desde el saco aneurismático que acoge la vena emisaria superior izquierda, la circulación venosa pulmonar elige de forma simultánea dos caminos en cuanto a la resistencia que cada uno le opone: hacia la vena innominada a través de un vaso pequeño en el que se apreció obstrucción leve, y hacia el techo auricular a través de un vaso grande en el que no se detectó resistencia significativa al flujo sanguíneo. La interpretación de esta peculiar anatomía puede entenderse fácilmente si se tienen en cuenta dos aspectos embriológicos: a) la circulación pulmonar sólo se dirige hacia el denominado sistema venoso común cardinal izquierdo, y b) este sistema comunica de forma simultánea y durante un corto período de la embriogénesis lo que serán luego el seno coronario y la vena innominada⁷.

La ecocardiografía bidimensional es un excelente instrumento diagnóstico del CVPAT, su fiabilidad y definición aumentan considerablemente por el "efecto delator" del mapeo Doppler en color, concepto aplicable en este caso. En nuestra experiencia, el cateterismo cardíaco no es necesario en el diagnóstico de CVPAT simple en presencia viscerauricular normal; si se considera útil la información que pueda proveer cuando el CVPAT es mixto,

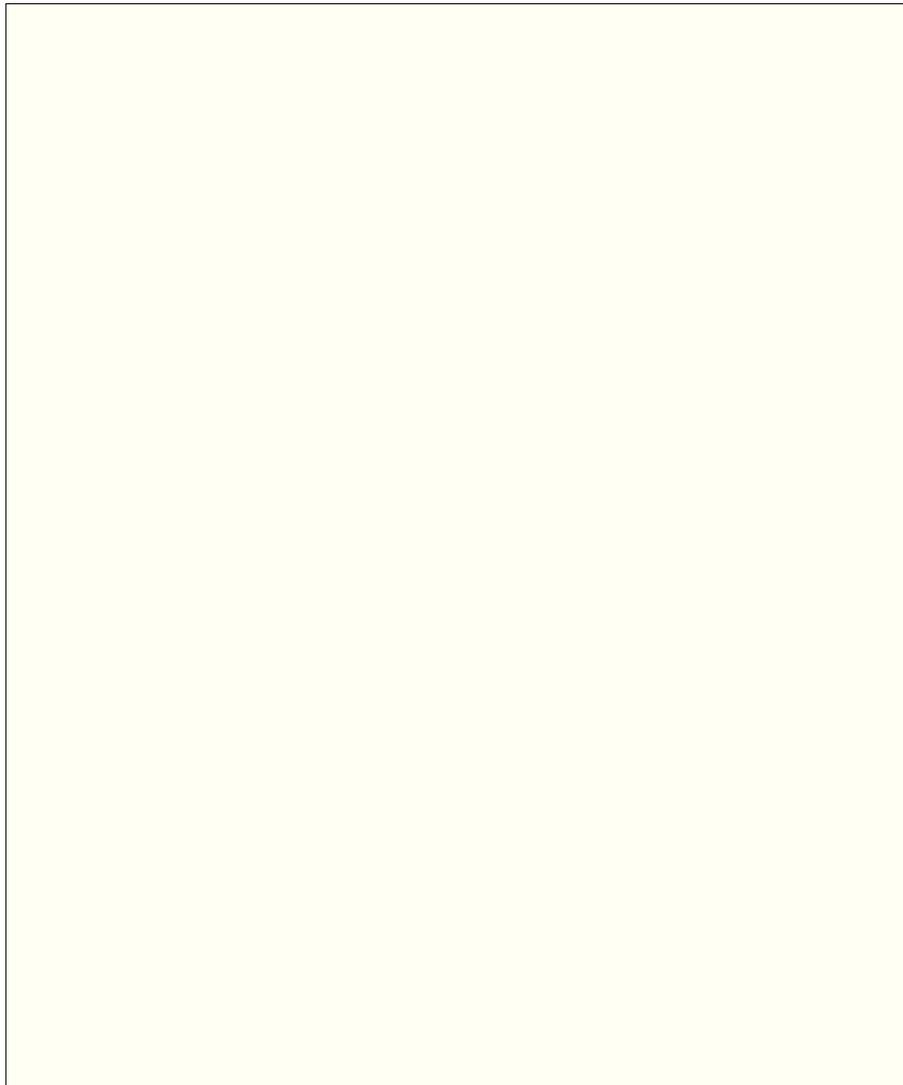


Figura 3. Composición fotográfica que ilustra la anatomía venosa pulmonar (A), e imágenes correspondientes al estudio angiográfico. La recirculación pulmonar post-aortografía oclusiva (opacificación a través del conducto arterioso) permite ver las venas pulmonares reunidas en el colector venoso retroauricular y la porción inferior de la vena emisaria superior (VESpi). El tñido selectivo del saco aneurismático (C y D, anteroposterior y lateral, respectivamente) por su parte, resalta las dos salidas simultneas: una que se dirige (psVEC) a la vena innominada (VIn), y la otra a la aurícula nica (AU).

doble o atípico, o cuando se asocia a heterotaxia y obstrucción pulmonar crítica, condiciones en las que la anomalía venosa suele ser compleja. Sin embargo, en no pocas ocasiones (sobre todo cuando existe resistencia circulatoria por estenosis), la opacificación del material de contraste radiológico se atenúa de manera progresiva durante su recorrido por los diferentes canales venosos, lo que dificulta la interpretación de las imágenes y obliga a combinar los hallazgos ecográficos y angiohemodinámicos para un diagnóstico definitivo¹¹⁻¹⁴.

Lo que no es posible dilucidar en nuestro caso es el origen de la formación aneurismática, puede ser consecuencia de una obstrucción venosa en la vena vertical afluyente (pre); en el vaso emergente pequeño que conecta con la vena innominada (post), o en ambos niveles. Si bien no fue posible el sondaje del afluyente vertical, a favor de aquella posibilidad se sitúa la progresiva aparición de congestión pulmonar radiológica; por el contrario, la turbulencia Doppler detectada en la vena emergente y

su pequeño tamaño argumentan la existencia primaria de estenosis a su nivel. La ligera turbulencia observada en la salida del saco aneurismático hacia el seno coronario atípico se interpretó como dependiente del volumen circulatorio y no como obstrucción.

La cirugía correctora del CVPAT simple con situs normal en el período neonatal ofrece buenos resultados operatorios, si bien el éxito está relacionado con la localización y tipo del defecto, entre otros factores. Cuando en el primer mes de vida es indispensable esta intervención asociada a una paliación adicional en el mismo acto operatorio, ya fístula sistémico pulmonar o cerrclaje según sea necesario, el resultado satisfactorio no supera el 20-30 %, dato esencialmente cierto en el contexto de isomerismo auricular¹⁵⁻²⁰.

Ratificamos en este informe el impacto diagnóstico de la ecocardiografía Doppler bidimensional en color en el CVPAT asociado a cardiopatía compleja y situs anormal, como también su importancia como soporte anatomofun-

cional para evitar un prolongado estudio hemodinámico-angiográfico y dirigir la secuencia de esta exploración en un recién nacido críticamente enfermo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hashmi A, Abu-Sulairan, Mc Crindle B, Smallhorn J, Williams W, Freedom R. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26 year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1120-1126.
2. Freedom R, Olley P, Cocconi F, Rowe R. The prostaglandin challenge. Test to unmask obstructed total anomalous pulmonary venous connections in asplenia syndrome. *Br Heart J* 1978; 40: 91-94.
3. Caldarone Ch, Najm H, Kadletz M, 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: 1521-1526.
4. Burroughs J, Edwards J. Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1960; 59: 913-931.
5. Darling R, Rothney W, Craig J. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957; 6: 44-55.
6. 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 diagnosis and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122.
7. Neill C. Development of the pulmonary veins. With reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956; 18: 880-887.
8. Benassi R, Edwards J. Emissary vein: an element of anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 195-196.
9. Kanjuh V, Katkov H, Singh A, Franciosi R, Helseth H, Edwards J. Atypical total anomalous pulmonary venous connection: two channels leading to infracardiac terminations. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 115-120.
10. Arciprete P, McKay R, Watson G, Hamilton D, Wilkinson J, Arnold R. Double connections in total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 146-152.
11. Huhta J, Gutgesell H, Nihill M. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985; 53: 525-534.
12. Van Hare G, Schmidt K, Cassidy S, Gooding Ch, Silverman N. Color Doppler flow mapping in the ultrasound diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Soc Echo* 1988; 1: 341-347.
13. Van Der Velde M, Parness I, Colan S, Spevak Ph, Lock J, Mayer JH et al. Two-dimensional echocardiography of totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1746-1751.
14. García Morejón C, Savio Benavides R, Arista Salgado R, Casanova Arzola R, Torrealday H, Maitre Azcárate M et al. La ecocardiografía bidimensional y Doppler codificado en color en el diagnóstico del drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiaphragmático al sistema venoso porta. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 66-69.
15. Brito J, Cazzaniga M, Pérez de León, Sánchez P, Villagrà F, Gómez R et al. Corrección del drenaje venoso pulmonar anómalo total en el 1.º año de vida. Seguimiento a medio-largo plazo en 50 casos. XV Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular, Bilbao. *Cir Cardiovasc* 2000; 7 (Supl 1): 17.
16. Cabezuelo Huerta G, Frontera Izquierdo P. Mortalidad y supervivencia en el drenaje venoso pulmonar anómalo total. *Rev Esp Cardiol* 1990; 43: 93-96.
17. Raisher B, Grant J, Martín Th, Strauss A, Spray Th. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 443-448.
18. Albert D, Giróna J, Bonjoch C, Balcells J, Casaldáliga J, Miró L et al. Retorno venoso pulmonar anómalo total en pediatría: importancia del diagnóstico ecocardiográfico y de la cirugía precoz. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 810-814.
19. Bando K, Turrentine M, Ensing G, Sun K, Shrap Th, Sekine Y et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-Year trends. *Circulation* 1996; 94: 12-16.
20. Gaynor J, Collins M, Rychik J, Gaughan J, Spray Th. Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 506-514.