

Conexión anómala total de venas pulmonares

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena, Dr. Juan Calderón-Colmenero,
Dr. Alfonso Buendía Hernández y Dr. Fause Attie

La *conexión anómala de las venas pulmonares* es una entidad congénita en la que las venas pulmonares se conectan en cualquier otro sitio diferente que no sea el atrio izquierdo y, por lo tanto, parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan con el atrio derecho, ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. La primera descripción de esta patología fue hecha en 1798 por Wilson, quien la definió como “una formación monstruosa del corazón en la cual la vena cava superior está unida por un tronco formado por dos venas que vienen de los pulmones”.¹

Preferimos la denominación de *conexión anómala* en vez de *drenaje anómalo* debido a que existen casos en los que el drenaje es anómalo pero la conexión es normal, como en los defectos septales interatriales que están inmediatamente debajo de la vena cava superior (tipo *ostium secundum*), en los que las venas pulmonares derechas, normalmente conectadas con el atrio izquierdo, drenan en forma parcial o del todo hacia el atrio derecho a través de la comunicación interatrial. La clasificación más comúnmente usada es la de Darling y colaboradores, que se basa en el sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal, y la dividen en cuatro grupos: en el tipo I, la conexión anómala se produce a nivel supracardíaco (vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente); en el tipo II, la conexión anómala se establece a nivel cardíaco (seno coronario o directamente al atrio derecho, o ambos); en el tipo III, la conexión anómala ocurre a nivel infracardíaco (vena porta, venas hepáticas, *ductus venosus*, venas gástricas o vena cava inferior), y en el tipo IV, la conexión anómala es de tipo mixto y se hace en dos o más de los tres niveles previos mencionados (**Figuras 8.1 y 8.2**).²

La conexión anómala puede involucrar ambos pulmones de manera total o parcial, o afectar a un solo pulmón de manera completa o parcial (**Figura 8.3**); así, es posible describir sin ambigüedad todas las formas posibles de conexión venosa anómala utilizando la combinación de los términos *total*, *parcial*, *bilateral* y *unilateral*. Una vez que se mencionan los pulmones o sus partes involucradas, se debe describir el tipo de conexión anómala que puede ocurrir en diferentes sitios de los niveles *supracardíaco*, *cardíaco* e *infracardíaco*. El orden de frecuencia en que ocurren los sitios de conexión anómala son la vena innominada por intermedio de la vena vertical izquierda, seno coronario, vena cava superior derecha, atrio derecho y venas porta, cava inferior y ácigos, respectivamente. La conexión venosa pulmonar anómala al atrio derecho frecuentemente se localiza en su porción posteroinferior; el número de venas puede variar desde la vena pulmonar común, que drena ambos pulmones, o dos, tres y hasta cuatro venas pulmonares que conectan separadamente con el atrio derecho. La obstrucción se observa raramente en esta forma de conexión anómala; en cambio, son frecuentes las anomalías cardíacas asociadas. Cuando la conexión venosa anómala es en la vena cava superior, las venas pulmonares de cada pulmón se unen confluyendo por detrás del atrio izquierdo, originando un colector anómalo que asciende, pasa por delante del hilio del pulmón derecho y entra

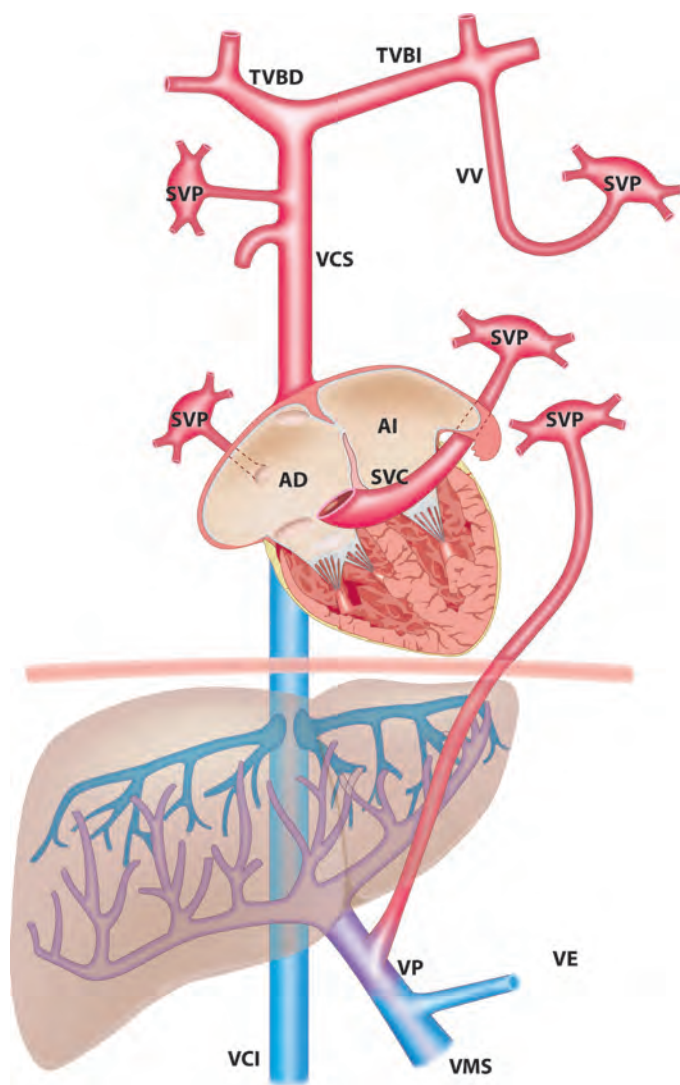


Figura 8.1. Esquema que representa las diversas conexiones anómalas de la llegada de las venas pulmonares con el seno venoso pulmonar (SVP). Supracardíaco a vena vertical (VV) conectada al tronco venoso braquiocéfalo izquierdo (TVBI) que conecta con el tronco braquiocéfalo venoso derecho (TVBD), que confluye en la vena cava superior (VCS), donde también puede llegar el seno venoso pulmonar. En las conexiones cardíacas, la llegada del seno venoso es al seno coronario (SC) o directamente al atrio derecho (AD), y en las infracardíacas, donde el seno venoso pulmonar llega a la vena porta (VP), a la vena esplénica (VE), a la vena mesentérica superior (VMS) o a la vena cava inferior (VCI). (Luis Muñoz).

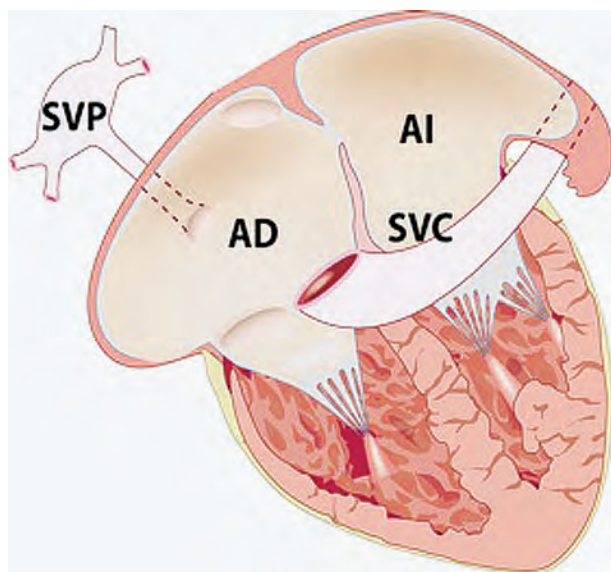


Figura 8.2. Esquema que representa la conexión anómala total de venas pulmonares de tipo mixto. Las venas pulmonares derechas llegan al atrio derecho y las izquierdas al seno coronario. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. SVC - Seno venoso coronario. SVP - Seno venoso pulmonar.

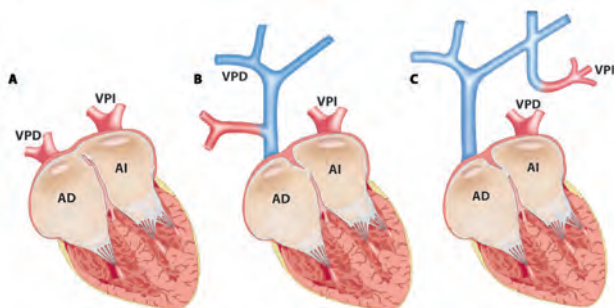


Figura 8.3. Esquema de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares derechas llegando al atrio derecho; las venas pulmonares izquierdas están normalmente conectadas al atrio izquierdo (A). Esquema de conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas conectadas a la vena cava superior; las venas izquierdas normalmente conectadas (B). Esquema de conexión anómala parcial de venas pulmonares izquierdas que llegan a la vena vertical; las venas derechas normalmente conectadas al atrio izquierdo (C). Abreviaciones: VPD - Venas pulmonares derechas. VPI - Venas pulmonares izquierdas. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo.

a la cara posterior de la vena cava superior derecha. En muy pocos casos, el tronco venoso pulmonar se conecta con la vena ácigos. La vena vertical constituye el sitio más común de la conexión anómala; las venas del pulmón derecho, al unirse, forman un canal colector que se dirige hacia la izquierda y luego asciende recibiendo las venas del pulmón izquierdo. Este canal colector se continúa con la vena vertical (vena cava superior izquierda persistente), que a su vez desemboca en la vena innominada, la cual pasa por delante del arco aórtico y lleva la sangre venosa pulmonar a la vena cava superior y, de ahí, al atrio derecho.^{2,3} En ocasiones, el tronco ascendente pasa entre la rama izquierda de la arteria pulmonar y el bronquio izquierdo, estructuras que producen obstrucción extrínseca al flujo pulmonar.

La conexión anómala venosa en el seno coronario constituye el segundo lugar en frecuencia dentro de esta entidad. La vía anómala se sitúa dentro del pericardio; las venas pulmonares se unen a un colector común que se conecta con el seno coronario a nivel del surco atrioventricular, el cual sigue su curso hacia el atrio derecho. La trayectoria del seno coronario en estos casos es anómala, ya que, en vez de tener una posición horizontal, está ubicada en un plano cercano al vertical, lo cual constituye un signo patognomónico en la imagen angiográfica. El seno coronario está muy dilatado y su abertura en el atrio derecho es más grande, además de que ocupa toda el área del triángulo de Koch y en no pocas ocasiones aumenta su extensión. La estenosis a nivel de la unión entre venas pulmonares y seno coronario ocurre con poca frecuencia.

En la conexión anómala a nivel infradiaphragmático, las venas de ambos pulmones confluyen y forman un tronco colector que desciende por delante del esófago y penetra al diafragma a través del hiato esofágico. Comúnmente, el tronco anómalo se une a la vena porta en el sitio de confluencia de las venas esplénica y mesentérica superior; en ocasiones, puede presentar dilataciones aneurismáticas con adelgazamiento de sus paredes; menos frecuentemente desemboca al *ductus venosus* o a una de las venas hepáticas, o bien a la vena cava inferior.

Los sitios anatómicos de obstrucción al drenaje venoso pulmonar pueden tener lugar en diferentes niveles; uno es a nivel del *septum* interatrial en aquellos casos en donde el defecto es pequeño; puede ocurrir a nivel del colector venoso anómalo, generalmente de tipo intrínseco por estrechez de la luz, como sucede en el tipo infradiaphragmático, o también puede ser extrínseco originado por las estructuras adyacentes, como a nivel del hiato esofágico o en el caso en el que la arteria pulmonar izquierda y el bronquio izquierdo presionan una vena pulmonar anómala que corre entre ellos. Puesto que el *ductus venosus* normalmente experimenta constricción, este tipo de conexión anómala origina obstrucción venosa pulmonar. Finalmente, cuando la conexión anómala se hace en la vena porta o en sus tributarias, los sinusoides hepáticos se interponen al canal venoso pulmonar, originando un aumento en la resistencia al retorno del sistema venoso pulmonar.¹⁻³

La malformación constante que parece obligada es la presencia de una comunicación interatrial que puede variar desde foramen oval permeable o un defecto pequeño hasta grandes comunicaciones o atrio único. La presencia del defecto septal es importante para que la sangre venosa pulmonar pueda llegar a las cavidades izquierdas.

La conexión anómala parcial presenta un amplio espectro anatómico; se puede encontrar en la literatura un sinnúmero de combinaciones potenciales entre las venas pulmonares, por un lado, y las diferentes venas sistémicas tributarias con las cuales conectan anormalmente, por el otro. En general, las venas pulmonares izquierdas frecuentemente se conectan de manera anormal con las venas derivadas del sistema cardinal izquierdo del embrión (seno coronario y vena innominada), mientras que las venas del pulmón derecho lo hacen en los derivados del sistema cardinal derecho (vena cava superior, segmento suprahepático de la vena cava inferior). En orden de frecuencia, la conexión anómala parcial de las venas pulmonares se manifiesta de la siguiente manera: en primer lugar, las venas pulmonares derechas desembocan en

la vena cava superior; en segundo lugar, las mismas venas conectan al atrio derecho; en tercer lugar, éstas desembocan a la vena del pulmón izquierdo, a la vena innominada. Una variante menos frecuente de la forma parcial es el llamado *síndrome de cimitarra* (Figura 8.4).⁴ Cualesquiera que sean las venas y los sitios de conexión anómala, las características del corazón son comunes a todos los casos. Existe dilatación e hipertrofia ligera a moderada del atrio y ventrículo derecho con dilatación de la arteria pulmonar, con atrio y ventrículo izquierdo normales o reducidos de tamaño a consecuencia de la falta de conexión de las venas pulmonares con la cámara atrial. La persistencia del conducto arterioso y la comunicación interventricular se asocian algunas veces a la conexión anómala total de venas pulmonares y más raramente a estenosis valvular pulmonar, coartación de la aorta y tetralogía de Fallot.^{1,5,6}

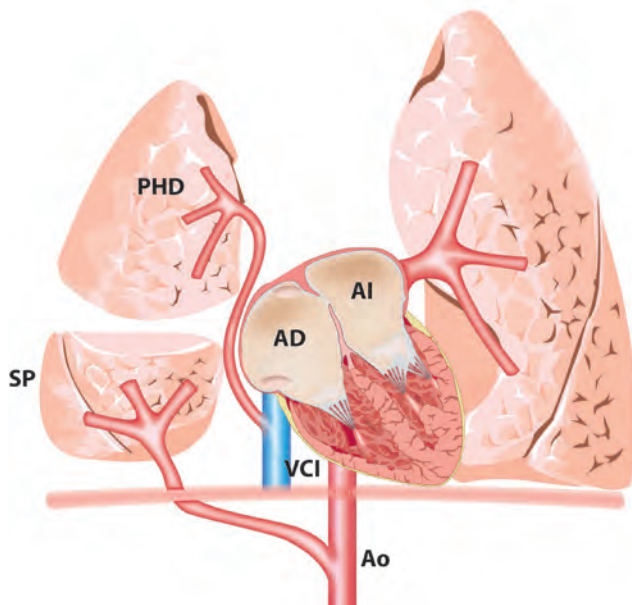


Figura 8.4. Esquema que representa el síndrome de cimitarra: el pulmón derecho es hipoplásico y sus venas se conectan a la vena cava inferior en su porción supradiafragmática; además, existe una colateral de la arteria aorta que irriga la parte inferior del pulmón derecho, llamada *secuestro pulmonar*. Abreviaciones: PHD - Pulmón derecho hipoplásico. VCI - Vena cava inferior. Ao - Aorta. SP - Secuestro pulmonar. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo.



FISIOPATOLOGÍA

La conexión anómala total de venas pulmonares es consecuencia de la falla de la canalización de los canales venosos en el mediastino y de que las venas intrapulmonares se conectan al sistema venoso sistémico y este sitio queda persistente y crecido; además, de que la anastomosis a sistema venoso cardinal anterior da origen a la conexión supracardíaca, la anastomosis con el sistema venoso del seno del cuerno izquierdo produce la conexión a nivel cardíaco y la anastomosis con el sistema onfalomesentérico da la conexión infra diafragmática. Las dimensiones de las estructuras del lado izquierdo habitualmente son de tamaño normal. De todas formas, si bien en la vida intrauterina las resistencias pulmonares están elevadas

y el conducto arterioso es permeable, la malformación no produce mayores consecuencias en esta etapa del desarrollo.³

Todos los tipos de conexión anómala tienen una característica fisiopatológica en común, que es el cortocircuito mixto secundario a la mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho. Cuando el niño nace, la disminución de las resistencias pulmonares que se presenta al expandirse el pulmón causa un cortocircuito de izquierda a derecha secundario al retorno venoso pulmonar que llega al atrio derecho; de este sitio se distribuye en parte a la circulación pulmonar y, en otra parte, a través del foramen oval hacia la circulación sistémica. El curso de la circulación a partir de este punto depende básicamente de tres factores: el tamaño del defecto septal atrial, el nivel de las resistencias pulmonares y la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar.² Cuando el defecto septal atrial es grande, las presiones en ambos atrios se igualan; la magnitud del cortocircuito a nivel atrial dependerá de la distensibilidad de los ventrículos y de la resistencia al vaciado de éstos. Cuando las resistencias pulmonares disminuyen a lo largo de las primeras semanas de vida, la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta y, consecuentemente, el flujo pulmonar crece en forma importante. En estas condiciones, la cantidad de sangre del retorno venoso pulmonar será grande y, por lo tanto, existirá sólo una discreta disminución de la saturación periférica con cianosis mínima que puede pasar desapercibida.

A pesar de que la fisiología del retorno venoso anómalo total de venas pulmonares, con defecto septal atrial grande y sin hipertensión arterial pulmonar, tiene una evolución semejante a la de la comunicación interatrial aislada, la tendencia a la hipertensión arterial pulmonar grave temprana es mayor con la primera. Según disminuye el tamaño del defecto septal atrial, el flujo pulmonar se incrementa porque el paso de sangre hacia la izquierda es menor. En estas circunstancias, el hiperflujo pulmonar aumenta las resistencias pulmonares con la aparición precoz de hipertensión arterial pulmonar. El hiperflujo pulmonar produce hiperplasia del endotelio capilar e hipertrofia de la capa media de las arteriolas, con el consecuente aumento de las resistencias pulmonares. Los cambios consecutivos a la aparición de ésta son la disminución progresiva del flujo pulmonar y el aumento del cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial con aparición o incremento de la cianosis, aun en presencia de hiperflujo pulmonar. Cuando no hay incremento en las resistencias pulmonares, el flujo pulmonar está importante-mente aumentado; sin embargo, debido a la gran distensibilidad del lecho vascular pulmonar, es poco probable que exista insuficiencia cardíaca, mientras que, cuando se elevan las resistencias pulmonares, el ventrículo derecho se ve sometido a una sobrecarga volumétrica y además de presión, lo que da lugar a insuficiencia cardíaca.²

La obstrucción del retorno venoso pulmonar es un aspecto importante en esta enfermedad. Puede ser tanto supradiafragmática como infra diafragmática, y mientras más importante sea la obstrucción, mayor el grado de la hipertensión venocapilar y de la elevación de las resistencias vasculares pulmonares. Estos hechos producen disminución del flujo a través de la tricúspide por elevación de la presión ventricular derecha, con la consiguiente reducción del flujo pulmonar. La saturación de la sangre que llega al atrio derecho es baja y, por lo tanto, existirá cianosis de diversos grados por el paso de sangre insaturada al circuito sistémico. Generalmente se acepta que la obstrucción es mayor cuando la conexión es de

tipo infradiaphragmático, sea por compresión del conducto venoso al cruzar el diafragma, o bien por la resistencia al paso de sangre a través de la circulación hepática. También puede existir obstrucción al retorno venoso pulmonar en los casos de conexión a la vena vertical. Hay que tomar en cuenta que la conexión anómala de las venas pulmonares puede ser de tipo mixto; en estos casos, la obstrucción al retorno venoso puede ser solamente de una o dos venas, lo que causaría elevación en la presión arterial del pulmón afectado, mientras que el otro puede cursar con presión y resistencias normales. Sin importar el sitio de la obstrucción, las alteraciones que se producen a nivel del corazón son hipertrofia importante de las paredes del ventrículo derecho y disminución de su distensibilidad y de su llenado diastólico. Por ello se registrará un descenso del flujo pulmonar, de la saturación a nivel del atrio derecho y de la circulación sistémica, por lo que estos enfermos evolucionan con cianosis importante.²

Después del nacimiento, el aumento del flujo pulmonar produce incremento marcado de la presión pulmonar en presencia de obstrucción venosa. Esta elevación puede ser de tal magnitud que la presión capilar excede la presión oncótica del plasma y en tal circunstancia se produce edema agudo pulmonar, que puede agravarse en los niños con hipoxia. La presencia de un conducto arterioso permeable puede en estas circunstancias mantener un gasto sistémico adecuado, reducir la hipertensión pulmonar y asimismo el grado de edema agudo pulmonar.



DIAGNÓSTICO

La conexión anómala de una vena pulmonar usualmente no produce síntoma alguno; el diagnóstico es casual, ya sea por polipnea, secundario a flujo pulmonar elevado, o por la presencia de un soplo en un enfermo asintomático. Los síntomas se incrementan de acuerdo con el número de venas anómalas. Predomina ligeramente el sexo femenino sobre el masculino. Algunos enfermos con defecto septal atrial se ven complicados con una conexión venosa parcial, en cuyo caso los síntomas se ven exacerbados por la vena anómala. Con mayor frecuencia, esa particular combinación permite una sobrevida larga. Eventualmente aparece fatiga, disnea de esfuerzo e insuficiencia cardíaca; estos síntomas son indistinguibles de los del defecto septal atrial, aunque se ha dicho que, a mayor gravedad de la sintomatología, mayor probabilidad de conexión anómala asociada. Algunos niños presentan retardo en el desarrollo ponderal. La cianosis es rara durante la infancia y suele aparecer hacia la cuarta década de la vida, sea por incremento en el cortocircuito de derecha a izquierda o por el desarrollo de hipertensión pulmonar. El diagnóstico clínico diferencial con el defecto septal atrial no complicado ocasionalmente se debe realizar con estudios de imagen como angiotomografía o el cateterismo cardíaco. En cuanto a la historia natural de la anomalía no complicada con un defecto septal, algunos estudios anatómicos sugieren que tiene buen pronóstico, por lo menos los casos asintomáticos. El síndrome de cimitarra, desde el punto de vista clínico, se puede dividir en tres grupos: el de la forma adulta, sin hipertensión arterial pulmonar y con comunicación interatrial pequeña; aquellos pacientes que tienen anomalías congénitas complejas que modifican la sintomatología y la historia natural; y la presentación en lactantes, caracterizado por hipertensión arterial pulmonar severa y mal pronóstico. En el síndrome de la

cimitarra son frecuentes las infecciones respiratorias debidas a la malformación pulmonar que lo acompaña.

El cuadro clínico de la conexión anómala total de venas pulmonares es variable y depende de diversos factores, como el valor de la presión y de las resistencias vasculares pulmonares, el estado contráctil del ventrículo derecho y primordialmente la presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. Los pacientes portadores de obstrucción venosa, en su mayoría con conexiones infracardíacas, presentan síntomas en los primeros días de vida y rara vez sobreviven más de 2 o 3 semanas. Evolucionan con edema pulmonar franco, con todas sus características clínicas. Aquellos casos con obstrucción venosa severa y flujo pulmonar aumentado, con elevación de las resistencias pulmonares, desarrollan los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva venosa grave con poca cardiomegalia.² La insuficiencia cardíaca de los primeros meses de vida puede ser controlada con tratamiento médico. El cuadro clínico se puede manifestar, además, por infecciones respiratorias frecuentes, dificultad para la alimentación y pobre desarrollo ponderal. La causa de muerte en el primer año de vida es la insuficiencia cardíaca y los episodios de infección pulmonar. De una manera general, la muerte ocurre en las primeras semanas o meses en los recién nacidos; así, sólo la mitad de los pacientes sobrevive más allá de los 3 meses y el 20% lo hace al año de edad.

Los pacientes sin obstrucción venosa pulmonar o hipertensión pulmonar y con comunicación interatrial muy amplia presentan un cuadro clínico muy parecido al que muestran los pacientes con comunicación interatrial. Aunque existe poca información respecto del seguimiento a largo plazo de los pacientes con presión arterial pulmonar normal, parece ser que tienen una evolución similar a las comunicaciones interatriales amplias.

Los enfermos sin obstrucción venosa pulmonar habitualmente están asintomáticos al nacer, ya que la saturación sistémica de oxígeno se encuentra a niveles cercanos a lo normal. La cianosis es tan ligera que a veces pasa desapercibida, a menos que coexista con insuficiencia cardíaca o bien que el paciente sobreviva lo suficiente para desarrollar las alteraciones vasculares pulmonares secundarias al cortocircuito. La taquipnea y la dificultad para la alimentación aparecen al final del primer mes; a los 6 meses, se establece la insuficiencia cardíaca y los episodios de infecciones respiratorias de repetición. En presencia de obstrucción venosa, existe disnea progresiva a corto plazo, así como dificultad para la alimentación e insuficiencia cardíaca. La hipoxia es severa desde el nacimiento e intratable en aquellos casos con defectos septales interatriales restrictivos. La cianosis y taquipnea están presentes desde el nacimiento y la progresión hacia la insuficiencia cardíaca de difícil control es rápida, de tal modo que la muerte sobreviene a corto plazo.

La gran mayoría de los casos de conexión anómala total de venas pulmonares son de presentación esporádica y el riesgo de recurrencia es menor al 2.5%. A pesar de ello, Bleyl y colaboradores reportan la presencia de esta cardiopatía a través de tres generaciones. Esta cardiopatía congénita algunas veces está asociada a diversos síndromes, dentro de los cuales destacan Holt-Oram, Klippel-Feil, Focomelia y Schachermann.¹

La radiografía de tórax tiene ciertas características que sugieren la cardiopatía: se observa dilatación del atrio y del ventrículo

derecho, el arco del tronco de la arteria pulmonar es prominente y el flujo pulmonar aumentado. En casos de conexión supracardiaca después del período de recién nacido, se observa la imagen en “8” o de “muñeco de nieve”; en casos de conexiones obstructivas, no hay o es mínima la cardiomegalia y se perciben signos de hipertensión venocapilar severos con presencia de líneas B de Kerley (**Figuras 8.5 y 8.6**). En los casos de síndrome de la cimitarra es posible sospechar la anomalía en la radiografía posteroanterior de tórax. El término deriva de la imagen que se observa en la radiografía de tórax, dada por la conexión venosa anómala parcial que se extiende desde una posición lateral del pulmón derecho de localización medial con incremento en el calibre conforme éste descende hacia el



Figura 8.5. Radiografía de tórax de paciente con conexión anómala total de venas pulmonares supracardiaca a vena vertical con la imagen en “8” o “muñeco de nieve”; el perfil superior izquierdo está dado por la vena vertical, el derecho por la vena cava superior y el inferior por la silueta cardíaca con dilatación de cavidades derechas.



Figura 8.6. Radiografía de tórax en conexión anómala de venas pulmonares a seno coronario; resalta la cardiomegalia con dilatación de cavidades derechas, el perfil pulmonar abombado y los datos de hipertensión venocapilar pulmonar con cefalización de la trama vascular pulmonar.

ángulo cardiofrénico, y que semeja a una espada turca o cimitarra; además se puede apreciar la dextroposición del corazón secundaria a la hipoplasia pulmonar derecha.

Los enfermos con conexión anómala parcial suelen tener trazos electrocardiográficos sin alteraciones significativas o presentar, como en la comunicación interatrial, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His como manifestación de sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho. Algún caso excepcional que sobrevive hasta la edad adulta, particularmente con obstrucción venosa e hipertensión pulmonar, puede mostrar signos de hipertrofia ventricular derecha. En la conexión anómala total, el electrocardiograma ofrece algunos datos sugestivos de la anomalía, y las características habituales son dilatación del atrio y ventrículo derechos. En nuestros casos, hemos observado ritmo sinusal de base en todos; sin embargo, son relativamente frecuentes las arritmias atriales y el bloqueo atrioventricular de primer grado en pacientes de mayor edad. Muy a menudo aparecen signos de crecimiento atrial derecho manifestados por una onda P alta y acuminada, hecho menos frecuente en los casos con obstrucción venosa que en aquellos sin tal complicación. El eje del QRS se sitúa a la derecha en la mayoría de los casos. Otro hallazgo importante en

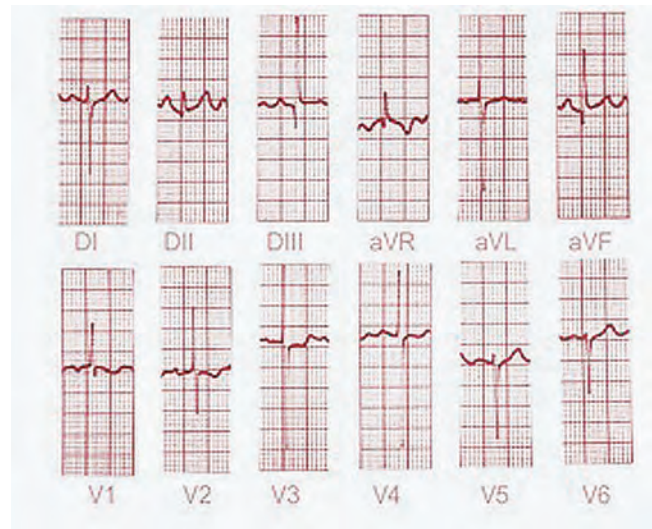


Figura 8.7. Electrocardiograma de conexión anómala total de venas pulmonares; la onda P está acuminada en DII, con eje desviado a la derecha a $+150^\circ$, onda R alta en V_1 , con complejos polifásicos en DII, DIII, aVF y de V_2 a V_4 .

el electrocardiograma es la presencia de complejos QRS polifásicos en las derivaciones DII, DIII y aVF, detectado en un tercio de nuestros enfermos. A menudo aparece onda R alta con o sin onda s pequeña en V_1 , lo que indica grados diversos de hipertrofia ventricular derecha (**Figura 8.7**).²

La conexión anómala total de las venas pulmonares produce una acentuada sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho, de tal modo que este efecto dinámico de la malformación puede hacerse aparente al estudio ecocardiográfico en modo M, aunque se trate sólo de un dato indirecto. Resulta de mayor utilidad diagnóstica el hallazgo de un espacio libre de ecos por detrás del atrio izquierdo

que corresponde al colector venoso común, situado anatómicamente en ese sitio.

En realidad, el ecocardiograma bidimensional acoplado al Doppler codificado a color ofrece elementos suficientes para el diagnóstico de la cardiopatía. Para un diagnóstico preciso debemos utilizar una secuencia de estudio permita el diagnóstico tanto de la anomalía como de una lesión asociada. Así, es importante confirmar la ausencia de venas pulmonares conectadas al atrio izquierdo, identificar la confluencia venosa y las venas pulmonares por separado, valorar el sitio y grado de obstrucción y diagnosticar las lesiones asociadas (**Figura 8.8**). Utilizando las aproximaciones subcostal y paraesternal, es posible identificar el retorno venoso anómalo conectado ya sea al colector retrocardíaco, al seno coronario, al atrio derecho, a la vena cava superior o a la vena vertical (**Figuras 8.9 y 8.10**). En las conexiones al seno coronario, la aproximación subxifoidea localiza las venas pulmonares conectadas a un seno dilatado, inmediatamente por detrás o a un lado del atrio izquierdo (**Figuras 8.11 y 8.12**). En las conexiones al atrio derecho, es posible identificar una o todas las venas pulmonares entrando por separado o por un colector directamente a la cámara atrial; este tipo es el más difícil de identificar por ecocardiografía (**Figura 8.13**). En los casos de conexión infracardíaca, la cámara venosa común se encontrará en el mismo plano que corta al atrio izquierdo en su porción media, desde la aproximación subxifoidea. Una vez detectado el colector venoso, podemos seguir su trayecto por debajo del diafragma hasta su sitio de conexión al sistema porta o intrahepático (**Figura 8.14**). El Doppler codificado a color permite definir el retorno venoso anómalo a un colector o directamente al corazón. Como dato adicional del estudio está la cuantificación del tamaño de las cavidades derechas e izquierdas. Una limitación importante de la ecocardiografía aparece en los casos de retorno anómalo mixto o cuando existen otras cardiopatías congénitas complejas asociadas. En el primer caso, la ecocardiografía transesofágica es un complemento importante de ayuda diagnóstica, tal

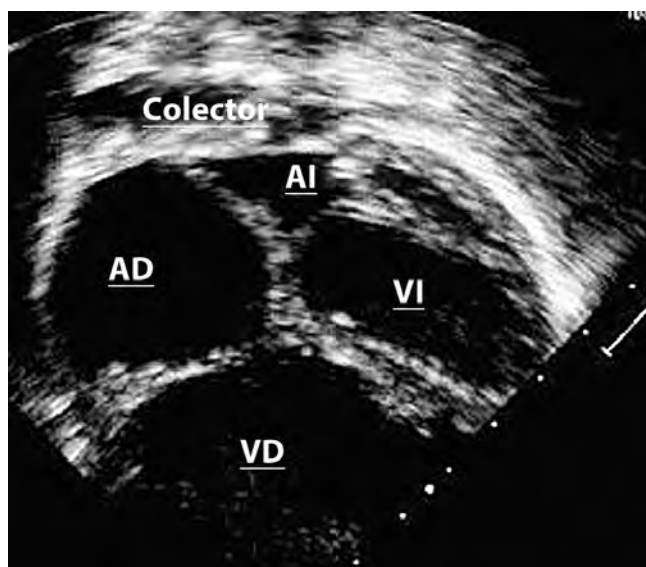


Figura 8.8. Ecocardiograma bidimensional en imagen de cuatro cámaras; muestra la dilatación de las cavidades derechas y por arriba del atrio izquierdo el colector venoso pulmonar dilatado, que no se conecta al atrio izquierdo.

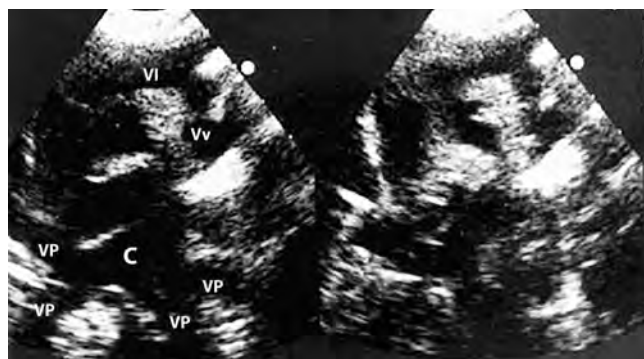


Figura 8.9. Ecocardiograma bidimensional en proyección supraesternal que muestra la unión de las venas pulmonares (VP) que confluyen en el colector (C), el cual se continúa con la vena vertical (Vv), conectada a la vena innominada (VI) que drena en la vena cava superior, la cual está dilatada.

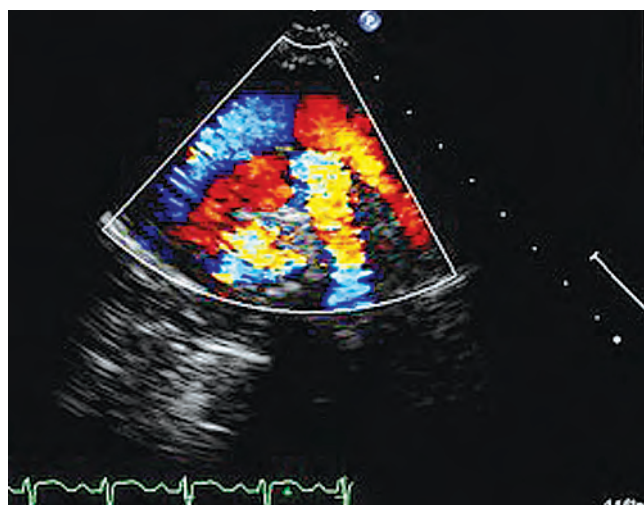


Figura 8.10. Ecocardiograma en color muestra dos arcos: el arco superior corresponde al sistema venoso comentado previamente de vena vertical innominada y vena cava superior (azul-rojo), y el arco inferior es el arco aórtico (rojo-azul).

como se ha demostrado previamente. Por el procedimiento acoplado al Doppler codificado a color identificamos las venas anómalas conectadas al colector venoso, a la vena innominada y a la vena cava superior. Una vez establecido el diagnóstico de certeza por ecocardiografía, tendremos los elementos suficientes para la indicación quirúrgica sin cateterismo o angiocardiograma.^{1,2}

El cateterismo cardíaco está indicado en aquellos casos asociados a otras cardiopatías congénitas complejas o por la imposibilidad de diagnosticar la anomalía con precisión por la ecocardiografía. El cateterismo derecho muestra hipertensión ventricular derecha y arterial pulmonar a nivel sistémico o suprasistémico en la mayoría de los casos. Como se comentó previamente, una pequeña minoría de estos enfermos puede tener presión arterial pulmonar normal o ligeramente elevada, como ocurre cuando no existe obstrucción venosa y la comunicación interatrial es amplia. Otro aspecto importante se relaciona con la oximetría. Se detecta saturación similar de

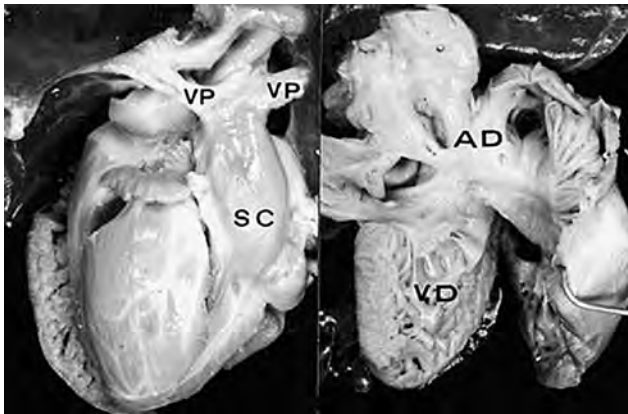


Figura 8.11. La fotografía del lado izquierdo muestra una pieza anatómica de conexión anómala de venas pulmonares (VP) conectadas al seno coronario; se observa dilatado. En la pieza anatómica del lado derecho, las cavidades derechas están dilatadas tanto en el atrio derecho (AD) como en el ventrículo derecho (VD).

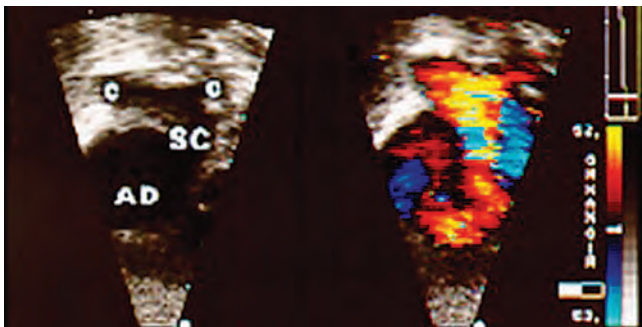


Figura 8.12. Ecocardiograma bidimensional y color de la conexión anómala a seno coronario (SC) dilatado; colector (C) que llega al atrio derecho igualmente dilatado.

oxígeno en las cuatro cavidades cardíacas, y este hecho se explica por tratarse de una cardiopatía congénita con cortocircuito mixto a nivel atrial, punto de partida de la distribución de sangre a las demás cavidades del corazón. Por otra parte, en los casos con obstrucción venosa importante encontramos una saturación de oxígeno inferior en comparación con aquéllos sin obstrucción.

El angiocardiógrama con disparos selectivos en ambas ramas de la arteria pulmonar permite una identificación precisa de las estructuras cardíacas en cualquier tipo de conexión anómala (Figura 8.15). En la conexión anormal al seno coronario, las venas del pulmón derecho y del pulmón izquierdo llegan por separado a través de un colector a dicho seno que tiene forma de pera. Para el retorno venoso anómalo infradiaphragmático, la inyección selectiva en las ramas de la arteria pulmonar es igualmente suficiente para realizar un diagnóstico confiable. La inyección del material de contraste en la arteria pulmonar y el seguimiento de su trayecto muestra la confluencia de las venas pulmonares que confluyen a un tronco colector que atraviesa el diafragma y se conecta al sistema venoso abdominal, sea vena cava inferior o sistema porta. La identificación de la conexión anómala total de venas pulmonares

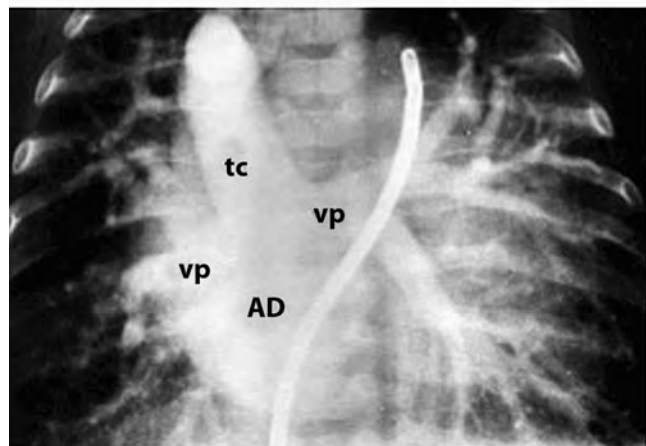
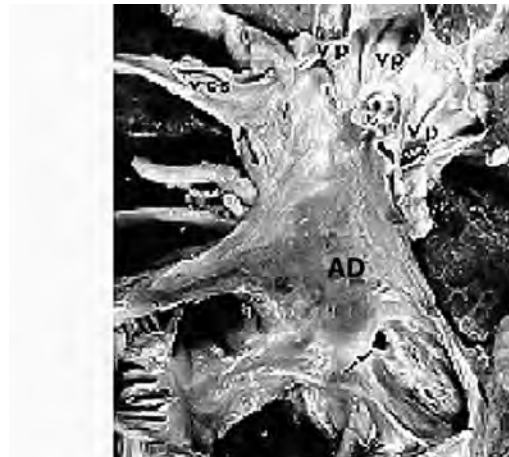


Figura 8.13. Imagen superior: pieza anatómica que muestra la conexión anómala total de las venas pulmonares (VP) al atrio derecho, cercana a la desembocadura de la vena cava superior (VCS) y vena cava inferior (VCI). Abajo: imagen angiográfica de esta llegada de las venas pulmonares al atrio derecho a través del tubo colector (TC).

a la vena cava superior y al atrio derecho es más difícil de definir por la angiocardiógrafía. Esto se debe a que el hiperflujo dificulta la visualización de las estructuras relacionadas con el tipo de conexión; sin embargo, este objetivo se logra con el uso de catéteres de grueso calibre y de disparos rápidos en forma selectiva en las ramas de la arteria pulmonar. En lo relacionado con el síndrome de la cimitarra, el cateterismo cardíaco se realiza con la intención de confirmar el diagnóstico, identificar el curso exacto del drenaje venoso anómalo, determinar la presencia de estenosis en las venas conectadas a la vena cava inferior, valorar el grado de hipertensión pulmonar, detectar malformaciones cardíacas asociadas, medir el cortocircuito, entre otras. La tomografía computada es una técnica de utilidad para detectar bronquiectasias y provee información sobre el colector venoso y el secuestro pulmonar (Figura 8.16).⁷

Actualmente es posible corroborar el diagnóstico ecocardiográfico de conexión anómala de venas pulmonares, cuando esto es requerido, por otros métodos menos invasivos que no sean el cateterismo cardíaco, como son la angiotomografía cardíaca y la resonancia magnética nuclear. En ambos casos generalmente se necesita de sedación en niños pequeños; para

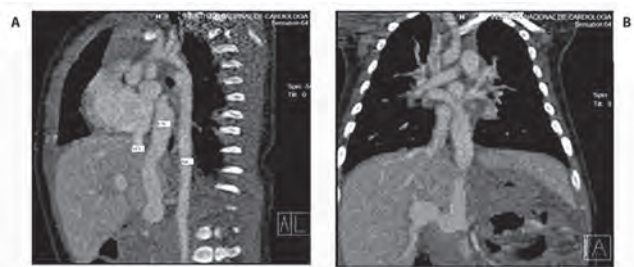


Figura 8.14. Angiotomografía toracoabdominal en proyección lateral de conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca, que muestra el colector venoso donde confluyen las venas pulmonares, descendiendo del tórax al abdomen por el hiato esofágico y conectado a la vena porta por debajo del hígado; en posición anterior tiene la vena cava inferior y por detrás la arteria aorta (A). Angiotomografía en proyección anteroposterior de la descripción previa (B). Abreviaciones: CV - Colector venoso. VCI - Vena cava inferior. Ao - Aorta.

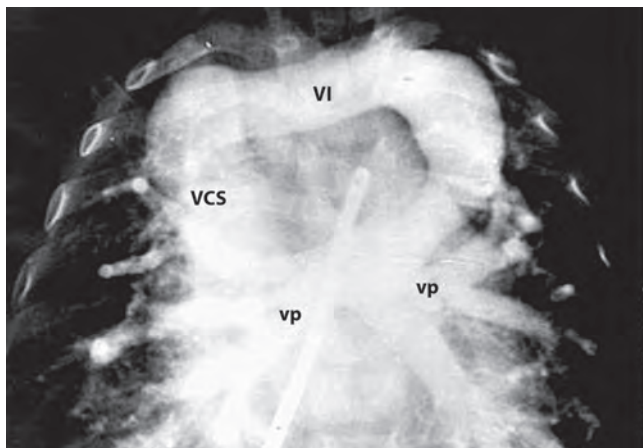


Figura 8.15. Imagen angiográfica de conexión anómala de venas pulmonares; el trayecto es: venas pulmonares (VP) que confluyen en el colector, conectado a la vena vertical, a su vez con la innominada (VI), llegando a la vena cava superior (VCS) que está dilatada, conectada al atrio derecho.



Figura 8.16. Radiografía de tórax posteroanterior de síndrome de cimitarra: hay hipoplasia pulmonar con espacios intercostales más cerrados y resalta la imagen vascular por fuera de la silueta cardíaca derecha, que corresponde propiamente a la cimitarra (A). Angiotomografía toracoabdominal con reconstrucción tridimensional; por fuera, del lado derecho del corazón se muestra el vaso colector de las venas pulmonares, la cimitarra, que llega a la porción supradiaphragmática de la vena cava inferior (B).

la tomografía multicorte se usa medio de contraste y en resonancia magnética se requiere de apneas prolongadas, por lo que hay que valorar el riesgo-beneficio. Sin embargo, con ambos métodos generalmente se logra distinguir con claridad la conexión de las venas pulmonares, así como los defectos asociados.



TRATAMIENTO

Los recién nacidos con conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva son habitualmente enfermos muy comprometidos que requieren de ventilación mecánica. Los recién nacidos sin obstrucción venosa mejoran con las medidas habituales para la insuficiencia cardíaca; sin embargo, es preferible llevar a estos pacientes a cirugía una vez que se haga el diagnóstico.^{8,9} Podemos hacer excepción de aquellos casos sin hipertensión arterial pulmonar, con comunicaciones interatriales amplias y sin insuficiencia cardíaca, que en realidad son unos cuantos y toleran una evolución tardía más favorable. Como comentario adicional, algunos pacientes que sobreviven más allá del año evolucionan con resistencias vasculares elevadas. La indicación quirúrgica en este grupo de enfermos existe siempre que las resistencias vasculares pulmonares sean ≤ 6 U Wood y la relación entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico sea ≥ 2 . En casos limítrofes, está indicada la realización de retos farmacológicos para determinar la reversibilidad de las resistencias vasculares pulmonares.

La técnica quirúrgica a emplear dependerá del tipo de conexión venosa anómala total de venas pulmonares. En la variedad supracardiaca, la corrección consiste en ligar la vena vertical a nivel de su desembocadura en la vena innominada, anastomosar el colector con la pared posterior del atrio izquierdo y cerrar la comunicación interatrial (Figura 8.17). En la variedad infracardiaca, se debe seccionar el puente muscular que separa el orificio de desembocadura del colector en el seno coronario y la comunicación interatrial de tal forma que se cree un defecto interatrial grande que posteriormente se cierra con un parche para redirigir el flujo del colector y del seno coronario hacia el atrio izquierdo (Figura 8.18). En la variedad infracardiaca, la corrección quirúrgica sigue los mismos lineamientos que para la conexión supracardiaca, excepto que la ligadura de la vena vertical se realiza inmediatamente por encima del diafragma (Figura 8.19).

Aunque los pacientes con el síndrome de cimitarra pueden cursar asintomáticos o con mínima sintomatología, cuando ésta inicia en la edad pediátrica generalmente se debe a insuficiencia cardíaca. Esto puede ser atribuido no solamente al cortocircuito secundario a la conexión anómala parcial de venas pulmonares, sino a la asociación con otras malformaciones cardíacas. La hipertensión pulmonar es muy frecuente cuando la sintomatología inicia en la lactancia, no así cuando se presenta en la edad adulta. En los pacientes pediátricos analizados, la hipertensión arterial pulmonar es común, prácticamente las tres cuartas partes, y la mitad de ellos a nivel sistémico; lo anterior se puede explicar por múltiples factores: cortocircuitos intracardiacos, estenosis de las venas pulmonares que se conectan a la vena cava inferior, la presencia del secuestro pulmonar y tal vez la falla en la adaptación de las arteriolas pulmonares después del nacimiento en la presencia de flujo pulmonar aumentado. El papel de la colateral aorta-pulmonar no queda claro

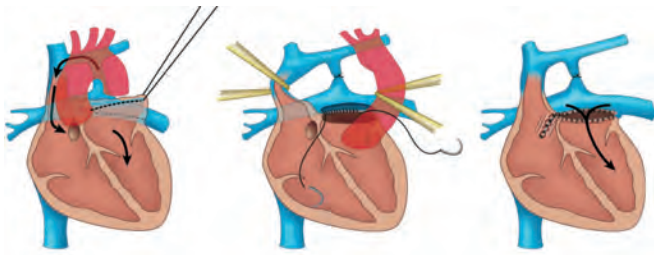


Figura 8.17. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total supracardiaca.

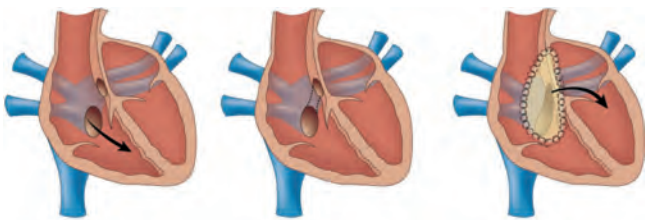


Figura 8.18. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total intracardiaca.

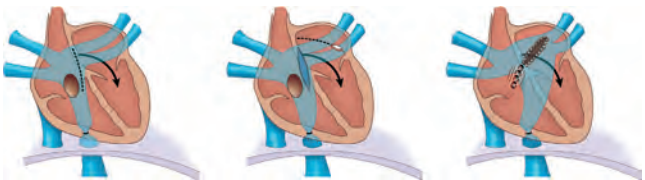


Figura 8.19. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total infracardiaca.

en este síndrome, pero se ha postulado que su oclusión puede jugar un papel importante en el tratamiento tanto de la hipertensión pulmonar como de la falla cardíaca, por lo que, al demostrarse en el cateterismo cardíaco, se procede a su embolización.

Las indicaciones de cirugía son: a) cortocircuito importante causante de falla cardíaca e hipertensión pulmonar y b) secuestro pulmonar, infecciones pulmonares de repetición, o ambas. Existen dos técnicas para la corrección quirúrgica en el síndrome de cimitarra: la de tunelización y la de reimplante. La tunelización, que consiste en crear un túnel con parche protésico desde la vena pulmonar que en forma anómala drena a la cava inferior hasta el atrio izquierdo a través de la comunicación interatrial, se acompaña de complicaciones tales como la obstrucción, por lo que actualmente no es muy utilizada. La técnica preferida es la del reimplante, o sea, seccionar la vena pulmonar anómala a nivel de su desembocadura en la cava inferior, espatularla y tunelizarla a través de un ojal pericárdico para anastomosarla a la pared posterior del atrio izquierdo, al cual se accede por un abordaje atrial derecho a través de la comunicación interatrial. Ésta última, una vez realizada la anastomosis venosa con el atrio izquierdo, se cierra con un parche lo suficientemente holgado para evitar obstrucciones.¹⁰⁻¹²

La mortalidad tiene relación fundamentalmente con la presencia y severidad de la obstrucción venosa, el nivel de las resistencias vasculares pulmonares, el compromiso metabólico de los recién nacidos y la técnica quirúrgica utilizada. El análisis de la mortalidad precoz y tardía en series importantes oscila del 5 al 29%. En años recientes, la mortalidad precoz y tardía se redujo en forma significativa, tanto en los recién nacidos y lactantes como en los adultos. Se ha visto que la causa más frecuente de mortalidad postoperatoria hospitalaria es el choque cardiogénico secundario a crisis hipertensivas pulmonares. Por tal circunstancia, resulta fundamental una terapéutica preoperatoria y postoperatoria enérgica, procurando con ella estabilizar al enfermo en un corto lapso de tiempo. Las crisis hipertensivas deben ser tratadas con una adecuada ventilación y oxigenación, sedación, así como el uso de drogas vasodilatadoras pulmonares como el óxido nítrico, bossetan, sildenafil o prostanoïdes. Es importante la relación entre la presión atrial derecha e izquierda después del tratamiento quirúrgico.

Vale la pena mencionar que las arritmias postoperatorias se instalan principalmente en aquellos casos con conexión anómala intracardiaca. En relación con esta cardiopatía, día a día hay resultados más alentadores en cuanto al tratamiento quirúrgico. La exposición transatrial de la cámara venosa común, la sutura continua de la cámara venosa común al atrio izquierdo y la ampliación del atrio izquierdo con pericardio son factores que reducen sobremanera la estenosis residual.^{1,2,9}

REFERENCIAS

1. Anderson RH, Macartney F. Pulmonary venous abnormalities. En: Anderson RH, Macartney F, Shinebourne EA, Baker J, Rigby M, Tynan M. Paediatric cardiology. 2ª Ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 867.
2. Attie F. Conexión anómala total de venas pulmonares. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 38.
3. Muñoz-Castellanos L, Kuri M, Sánchez C, et al. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatómo-embriológica. Arch Cardiol Mex 2008; 78: 247.
4. Espínola-Zavaleta N, Muñoz-Castellanos L, Játiva-Chávez S, et al. Correlación anatómo-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico. Arch Cardiol Mex 2005; 75:165.
5. Cardona A, Arce L, Patiño E, et al. Conexión anómala de venas pulmonares con estenosis pulmonar. Informe de tres casos. Arch Cardiol Mex 2003; 73 supl.2:95.
6. Erdmenger J, Vázquez A, Becerra R, et al. Tetralogía de Fallot con conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario. Arch Cardiol Mex 2008; 78:417.
7. Darling RC, Rothney WB, Craig IM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest 1957; 6:44.
8. Bleyl S, Ruttenberg HD, Carey JC, Ward K. Familial total anomalous pulmonary venous return: A large Utah-Idaho family. Am J Med Genet 1994; 52: 462.
9. Domínguez A. Factores de riesgo asociados a mortalidad en pacientes operados de corrección de conexión anómala total venas pulmonares. Tesis. México, D.F.: UNAM. 2008.
10. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 2007; 84:2020.

11. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: An alternative approach. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125:238.
12. Camacho A., Calderón-Colmenero J, Razo Pinete JA, et al. Rev Invest Clin 2012; 64 (1): 52.