

11206
292



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA Y NEUMOLOGIA
" LUIS MENDEZ "
CENTRO MEDICO NACIONAL
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**DRENAJE VENOSO ANOMALO PULMONAR TOTAL:
MONOGRAFIA, REVISION BIBLIOGRAFICA Y RESULTADOS
DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO EN EN HOSPITAL
DE CARDIOLOGIA Y NEUMOLOGIA DEL CENTRO
MEDICO NACIONAL I. M. S. S.**

**TESIS RECEPTACIONAL
QUE PARA OBTENER EL TITULO EN
LA ESPECIALIDAD DE CIRUGIA
CARDIOVASCULAR Y TORACICA
P R E S E N T A
EL DOCTOR SALVADOR MIYAMOTO CHONG**

MEXICO, D. F.

**TESIS CON
FALSA DE ORIGEN**

1986



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TITULO DEL TRABAJO:

DRENAJE VENOSO ANOMALO PULMONAR TOTAL
Monografía, Revisión Bibliográfica y -
resultados del tratamiento quirúrgico-
en el Hospital de Cardiología y Neumolo-
gía del Centro Médico Nacional, I.M.S.S.

AUTOR DEL TRABAJO :

DR. SALVADOR MIYAMOTO CHONG

OBJETIVOS DEL TRABAJO :

Los objetivos del presente trabajo son: hacer una mención de los antecedentes más importantes , describir la enfermedad , resaltar los datos diagnósticos más significativos , referir las técnicas quirúrgicas , puntualizar los conceptos del tratamiento quirúrgico en forma actualizada y lograr finalmente la exposición de los criterios más adecuados para el tratamiento .

Para lograr estos objetivos el trabajo es básicamente monográfico , con una amplia revisión de la literatura ; además se anexan los resultados obtenidos en un colectivo de pacientes operados en un lapso de cuatro años y medio en el Hospital de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social .

DEFINICION :

El término Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total (DVAPT) , indica la ausencia de una conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda . Esta no tiene tributarias y recibe la sangre por algún tipo de comunicación interauricular (1) . Complementando la definición , el trayecto de las venas pulmonares parenquimatosas puede ser normal , pero el de las venas extraparenquimatosas no lo es , de manera que dichas venas no hacen conexión con la aurícula izquierda (2) .

ASPECTOS HISTORICOS :

En 1798 Wilson describió el primer caso de DVAPT (3) . Casos esporádicos fueron reportados durante el siglo XIX y a principios del XX . En 1868 Friedlowsky también describió la enfermedad y en 1942 Brody colectó 37 casos de DVAPT en una gran serie de autopsias (4) .

En 1951 Muller realizó una anastomosis entre la orejuela izquierda y una de las venas anómalas procedentes del pulmón izquierdo . La primera cirugía correctiva para DVAPT fue realizada por F.J. Lewis en 1956 , usando hipotermia profunda y oclusión de venas cavas . Al año siguiente la derivación cardiopulmonar sustituyó otros métodos por lo que los resultados y técnicas se modificaron progresivamente (1) .

FRECUENCIA E INCIDENCIA :

Es una cardiopatía congénita rara . Abbot en su trabajo clásico - en 1000 pacientes autopsiados con enfermedad congénita del corazón , encontró únicamente 4 casos ; Dushane halló 8 pacientes con esta patología en un grupo de 506 niños con cardiopatía congénita en un período de 2 años (4,29)

El DVAPT ocupa el cuarto lugar en frecuencia de las cardiopatías congénitas cianógenas ; después de la Transposición de los Grandes Vasos , Tetralogía de Fallot y Atriasis Tricuspidéa (4) .

Se acepta una frecuencia de 1 a 3% de los casos de cardiopatías congénitas (2) .

Aproximadamente un recién nacido de cada cien nacidos vivos tiene cardiopatía congénita y alrededor del 1.5% de los que tienen cardiopatía congénita presentan DVAPT . Se reporta en Nueva Zelanda incidencia de un caso en 6825 nacimientos . En Toronto se encuentra DVAPT aproximadamente en el 4% de las autopsias de recién nacidos con malformaciones cardíacas ; en Baltimore la incidencia baja hasta el 1% de las necropsias de recién nacidos con cardiopatías congénitas (5) .

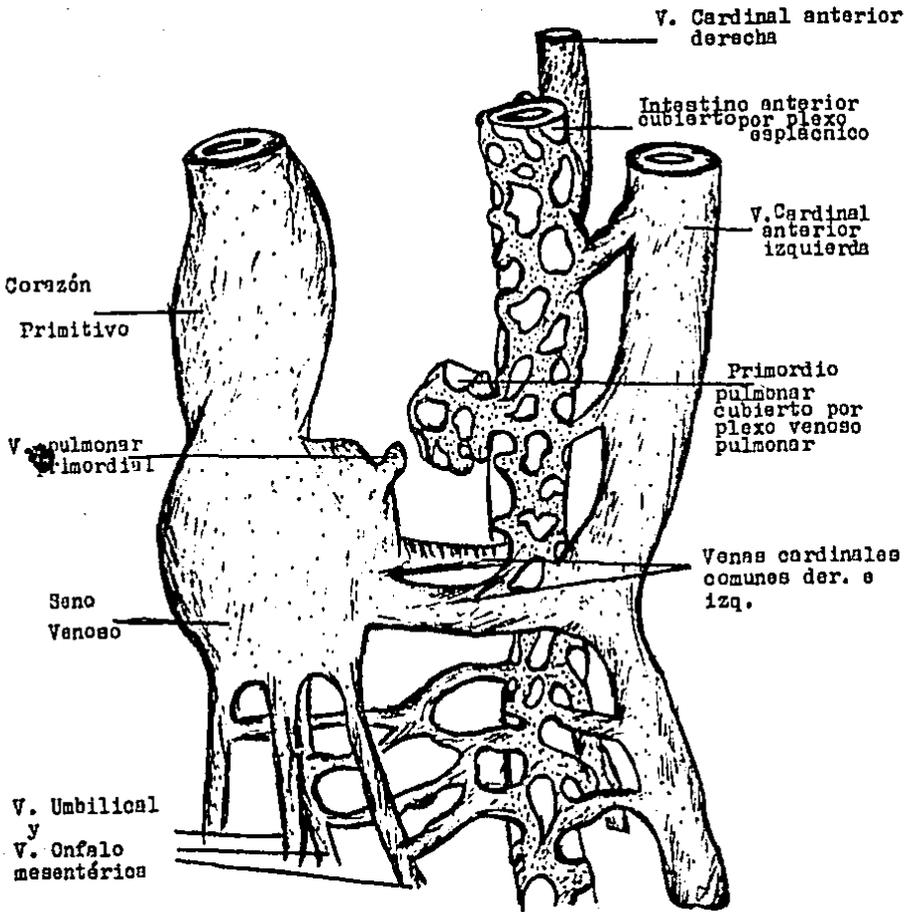
El predominio por el sexo varía con el tipo anatómico ; pero se acepta en general que los varones se afectan casi al doble que las mujeres . No existen causas predisponentes genéticamente conocidas ; aunque se tienen reportes entre hermanos (6) .

EMBRIOLOGIA :

En la etapa embrionaria del desarrollo las venas pulmonares de ambos lados , forman un plexo con múltiples conexiones entre sí y con las venas abdominales . En estadio posterior , las venas pulmonares normalmente se incorporan a la pared superior de la aurícula izquierda (7) .

En ocasiones se realizan conexiones sorprendentemente anómalas en las venas pulmonares . Estas situaciones se explican solamente sobre la base de etapas embrionarias sumamente precoces en las cuales el intestino anterior en desarrollo , la tráquea y las yemas pulmonares son irrigados por un plexo común de pequeños vasos que pasan en todas direcciones a través del mesénquima laxo y se comunican libremente con las venas cardinales primitivas en muchos lugares (8) . Con el ensanchamiento de ciertos canales de este lecho vascular primordial , para formar las venas pulmonares que se dirigen hacia la aurícula izquierda y las conexiones primitivas con las venas cardinales suelen desaparecer . El desarrollo inusitadamente poderoso de alguno de estos canales primitivos y su retención en el derivado adulto de la porción particular del sistema cardinal afectado , es la base de la presencia de estas conexiones anormales (9) . (Ver Fig. 1)

Fig. No. 1



Representación esquemática de una etapa inicial del desarrollo embrionario .

CLASIFICACION :

Hay dos clasificaciones de esta malformación , que están fundamente basadas en criterios embriológicos o topográficos (10) .

Clasificación Embriológica .- Neill propuso una clasificación basándose en los sistemas venosos primitivos con los que el plexo venoso pulmonar establece conexión ; en esta clasificación presenta cuatro tipos o grupos :

- 1).- Conexión con la aurícula derecha
- 2).- Conexión con el sistema cardinal común derecho (vena cava superior y vena ázigos) .
- 3).- Conexión con el sistema cardinal común izquierdo (vena innominada y seno coronario).
- 4).- Conexión con el sistema umbilico-vitelino (vena porta , ductus venoso , venas gástricas y vena cava inferior) .

Clasificación Anatómica o Topográfica (1,10,11) .- Esta clasificación fue hecha por Darling y colaboradores , y es la más aceptada en la actualidad :

Tipo I o Supracardiaco.- Comprende del 50 al 55% de los casos , es el más frecuente . La conexión supracardiaca más común es a través de una vena vertical izquierda anómala que generalmente se origina en una vena pulmonar común formada por la unión de las venas pulmonares izquierdas y derechas detrás del corazón y corre por delante de la arteria pulmonar izquierda y el arco aórtico , alcanzando la vena innominada en el mediastino superior .

Cuando la vena vertical anómala asciende anterior a la arteria pulmonar izquierda , ocupa la posición anatómica de la vena cava superior izquierda y con seguridad es una derivada de la vena cardinal izquierda que ha perdido su conexión con el seno coronario y el pliegue de Marshall . En ocasiones cuando la vena vertical izquierda anómala es posterior a la arteria pulmonar izquierda y anterior al bronquio izquierdo , probablemente esté derivada de una tributaria de la vena cardinal izquierda . (Ver Fig. 2). Puede haber variantes en que no exista la vena vertical izquierda y entonces la unión se hace directamente a la vena innominada , a la ázigos o a la cava superior derecha.

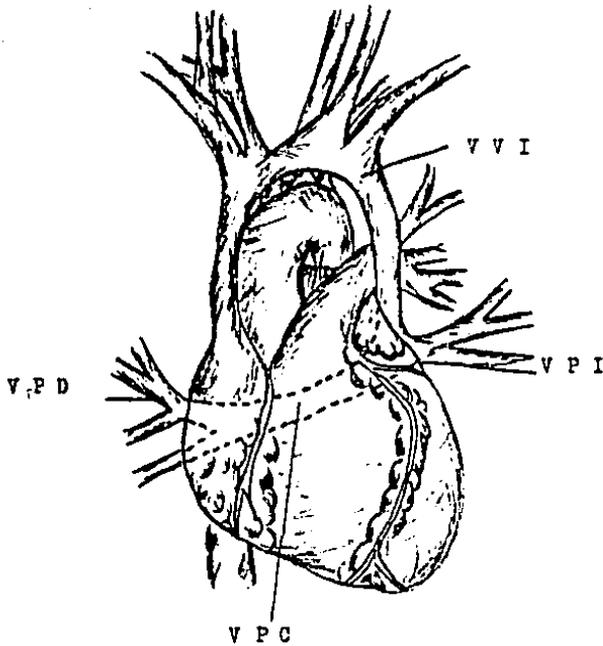


Fig. 2 .- Tipo I ó drenaje supracardiaco : La Vena Pulmonar Común -- (VPC) drena en la vena innominada por una Vena Vertical -- Izquierda persistente (VVI). Venas pulmonares derechas (VPD) Venas pulmonares izquierdas (VPI) .

Tipo II cardíaco o paracardíaco o intracardíaco.- Comprende del 25 al 30% de los casos de DVAPT . En la mayoría , el drenaje es al Seno Coronario y en un grupo más reducido la conexión se hace directamente a la aurícula derecha .

En el caso de drenaje al Seno Coronario , éste se realiza por un tronco común que está situado detrás del corazón y que hace conexión con un Seno Coronario agrandado a nivel del surco aurículoventricular. La trayectoria del Seno Coronario en estos casos es anómala , ya que en vez de tener una posición horizontal , está en un plano cercano al vertical ; como ya se mencionó el Seno Coronario está muy dilatado y su abertura en la aurícula derecha es más grande (Ver Fig. 3) .

En el subgrupo de conexión a la aurícula derecha , las venas pulmonares entran directamente en ella.

Tipo III ó Infracardíaco .- Este tipo de drenaje comprende el 15% de los casos de DVAPT . Las venas pulmonares se unen posteriormente al corazón formando un canal ó tronco común que pasa por el diafragma anterior al esófago hasta conectar con la vena porta o una de sus tributarias , con el ductus venoso o más raramente con la vena cava inferior , una vena hepática o una vena gástrica (Ver Fig. 4) .

Tipo IV o Mixto .- Son combinaciones de los tres tipos anteriormente descritos . Aproximadamente el 5% de los DVAPT comprenden este tipo .

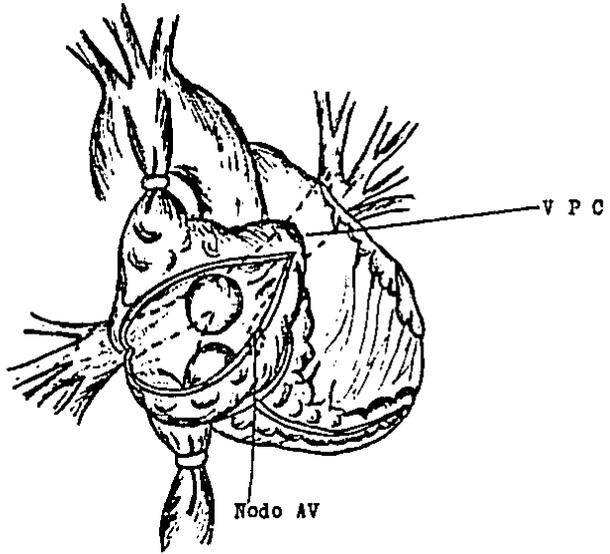


Fig. 3 .- Tipo II ó Cardíaco : La Vena Pulmonar Común (VPC) drena en el interior de la aurícula derecha a nivel de un seno coronario dilatado ,se ilustra con línea punteada el sitio de sección entre este último y la comunicación interauricular en la corrección posteriormente descrita (ver Fig.8) . Se ilustra además el nodo AV .

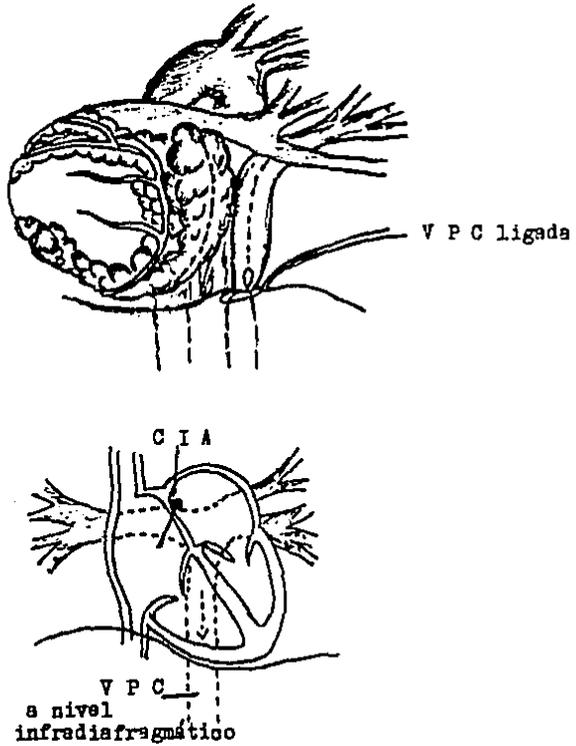


Fig. 4 .- Tipo IIIó Infradardiaco: Se observa la Vena Pulmonar Común (VPC) drenando por debajo del diafragma ,se marca el sitio en donde se realizará la anastomosis de la --- corrección complementando la Fig.7 Se ha ligado la porción distal de la VPC ; se ilustra - el sitio de la comunicación interauricular (CIA) .

MALFORMACIONES ASOCIADAS :

En esta patología es necesaria la presencia de algún tipo de comunicación interauricular para que el paciente sobreviva , ya que de otra manera no llegaría sangre a las cavidades izquierdas . El defecto interauricular es variable y puede ir desde un pequeño foramen o val permeable hasta una comunicación interauricular muy grande e incluso no existir un tabique interatrial (2,12,30) .

La persistencia de un conducto arterioso permeable llega a ser hallazgo hasta en un 50% de los casos , principalmente en los niños menores de un año de edad . Este conducto puede ser reverso por la presencia de gran hipertensión pulmonar , originando de esta forma un cortocircuito de derecha a izquierda a éste nivel (1,2,13) .

Con frecuencia los defectos asociados son complejos o múltiples y entre los que se mencionan son : Comunicación Interventricular , Doble Emergencia del Ventrículo Derecho , Canal Auriculoventricular , Tetralogía de Fallot , Transposición de los Grandes Vasos , Estenosis Valvulares , Heterotaxia , Coartación e Hipoplasia de la aorta , Ventrículo Unico y Asplenia (1,2,10) .

En el 25 al 30% de los casos de DVAPT existen también malformaciones extracardíacas en especial del aparato gastrointestinal , genitourinario y del sistema endócrino . Todas estas malformaciones asociadas complican más el estado circulatorio de por sí deteriorado en estos pacientes ; esto influye notablemente en el tratamiento y en el pronóstico (2) .

FISIOPATOLOGIA :

Durante la vida fetal el DVAPT no produce alteraciones fisiológicas , dado que la cantidad de sangre que atraviesa la red venosa pulmonar es despreciable . Cuando el niño nace , la disminución de las resistencias pulmonares que se presenta al expandirse el pulmón causa un cortocircuito de izquierda a derecha , producido por el retorno venoso pulmonar que llega a la aurícula derecha ; de este sitio se distribuye en parte a la circulación pulmonar y otra parte a través de la comunicación interauricular hacia la circulación sistémica . El curso de la circulación a partir de este punto depende bá-

-sicamente de tres factores que son : el tamaño del defecto interauricular , el nivel de las resistencias pulmonares y la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar (2,10,31) .

Cuando el defecto interatrial es grande , las presiones en ambas aurículas se igualan ; la magnitud del cortocircuito dependerá de la distensibilidad de los ventrículos y de la resistencia al vaciado de los mismos . Cuando las resistencias pulmonares disminuyen con el nacimiento , la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta en forma importante y consecuentemente su volumen latido , con lo que el flujo pulmonar también se incrementa . Según disminuya el tamaño del defecto interauricular , el flujo pulmonar se aumenta , porque el paso de sangre hacia la izquierda es menor ; en estas circunstancias , el hiperflujo pulmonar aumenta las resistencias con la aparición de hipertensión arterial pulmonar (10,32) .

El hiperflujo pulmonar produce enfermedad vascular pulmonar , la que tiene los siguientes pasos o etapas para su establecimiento :

- a) Hipertrofia muscular de la media de las arteriolas pulmonares
- b) Proliferación de la íntima
- c) Hialinización y fibrosis de la media y la adventicia

Lo que cause finalmente un aumento permanente de la resistencia vascular pulmonar (1,33) .

Existe obstrucción al retorno venoso pulmonar aproximadamente en el 50% de los casos . Propiamente todos los pacientes con drenaje intracardiaco tienen obstrucción venosa pulmonar y la mayoría de los pacientes del Tipo I también . Los pacientes con DVAPT a nivel cardiaco son los que menos frecuentemente presentan obstrucción (1,2,10) .

Los sitios anatómicos de obstrucción al drenaje venoso pulmonar pueden ser a diferentes niveles ; uno es a nivel del tronco venoso común o colector por estrechez intrínseca de su luz ; puede haber también obstrucción extrínseca por las estructuras adyacentes , como a nivel del hilo esofágico o por compresión por la rama izquierda de la arteria pulmonar y el bronquio izquierdo . Finalmente cuando la conexión es en la vena Porta o sus tributarias , los sinusoides hepáticos se interponen originando resistencia al retorno venoso pulmonar . Si la conexión es al Ductus venoso , este se oblitera produciendo por consiguiente obstrucción (10,34) .

CUADRO CLINICO :

El cuadro clínico es muy variable . Si no existen malformaciones asociadas , las manifestaciones clínicas dependen principalmente de los siguientes factores : tamaño de la comunicación interauricular , presión y resistencia vascular pulmonar , estado contráctil del ventrículo derecho y presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar (14) .

Los factores mencionados y la presencia de edema y atelectasia pulmonar son los determinantes del grado de cianosis .

Algunos lactantes sin obstrucción desarrollan hipertensión pulmonar hiperkinética que puede precipitar la aparición de insuficiencia cardíaca además de producir enfermedad vascular pulmonar , debido al gran flujo pulmonar (1,35) .

Las presiones venosas pulmonares elevadas causan congestión vascular pulmonar , edema intersticial , hemorragias perivasculares , --compliance reducida , repleción de los alveólos y atelectasias , por lo que el índice de infecciones respiratorias es muy alto .

La evolución y sintomatología podrá entonces variar desde edema pulmonar , insuficiencia cardíaca congestiva , infecciones de las vías respiratorias frecuentes , dificultad para la alimentación e hipodesarrollo (10) .

Los pacientes que no tienen obstrucción venosa pulmonar y no tienen hipertensión pulmonar pueden estar sorprendentemente bien , simulando el cuadro de una comunicación interauricular simple pero con gran defecto septal , este grupo es menos del 15% de todos los casos (2) .

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL :

Básicamente el diagnóstico diferencial se deberá hacer con : Tetralogía de Fallot , Transposición de los Grandes Vasos y con la Comunicación Interventricular ; todos ellos con padecimiento respiratorio agudado (2,10) .

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS :

Exploración Física..- Los datos más sobresalientes son : déficit ponderal y de estatura , irritabilidad , polipnea severa , tiros intercostales y movimientos precordiales muy amplios . En la auscultación los datos más constantes son un primer ruido normal , desdoblamiento del segundo ruido y soplo expulsivo pulmonar ; pero hay que tomar en cuenta que la hipertensión pulmonar y la insuficiencia ventricular derecha modifican los signos auscultatorios (6) .

Electrocardiografía .- Como regla se observa ritmo sinusal , pero se pueden detectar arritmias auriculares y bloqueo AV de primer grado en niños mayores . Hay crecimiento de la aurícula derecha y del ventrículo derecho . El eje del QRS se sitúa a la derecha ; en algunos casos puede aparecer un bloqueo de rama derecha del Haz de His .

Radiología .- El aspecto de la silueta cardíaca y los campos pulmonares varían considerablemente de acuerdo a la presencia y grado de obstrucción al retorno venoso anómalo , de la hipertensión pulmonar y del sitio de conexión (10) .

Se observa cardiomegalia a expensas de cavidades derechas , hiperflujo pulmonar , arteria pulmonar dilatada y botón aórtico pequeño.

Cuando las venas pulmonares se conectan al seno coronario la dilatación de esta estructura puede indentar al esófago y fácilmente sugiere crecimiento de esta cámara en la proyección lateral y oblicua derecha (2,6) .

Otras veces la silueta cardíaca tiene la forma de " 8 " ó de "muñeco de nieve " en la proyección postero anterior , esta imagen radiológica aparece cuando la confluencia de las venas pulmonares se hacen en la vena innominada por medio de la vena vertical . El borde izquierdo está formado por la vena vertical dilatada y el borde derecho por la vena cava superior de ese lado .

Cuando existe obstrucción hay signos de hipertensión venocapilar y edema intersticial con líneas B de Kerley . En caso de que existan otras anomalías congénitas cardíacas asociadas puede delinarse cardiomegalia de grado variable (10) .

Eccardiografía .- Por medio de este estudio de gabinete se observan los siguientes datos : sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho , aurícula izquierda pequeña , válvulas mitral y aórtica en límites inferiores de normalidad . Resulta de mayor utilidad diagnóstica el hallazgo de un espacio libre por detrás de la aurícula izquierda que corresponde al tronco colector venoso común (2,5,6,) .

Se puede valorar también el tamaño de la comunicación interauricular . Con el Eco bidimensional se puede llegar a identificar el drenaje al seno coronario en aproximación subxifoidea y apexiana .

La localización del sitio exacto de la conexión requiere confirmación posterior con el cateterismo y angiocardiografía (2,5,10) .

Cateterismo y Angiocardiografía .- Es importante no solo demostrar el cortocircuito y confirmar el diagnóstico , sino también determinar la anatomía precisa de la malformación . Es necesario descartar que la conexión sea mixta ; otro hecho importante es descartar la presencia de obstrucción del retorno venoso pulmonar , siendo este hallazgo importante para decidir la conducta terapéutica y esbozar un pronóstico (3,14) .

La mezcla final de la sangre proveniente de los pulmones y del retorno venoso sistémico ocurre a nivel de la aurícula derecha ; de ahí esta misma mezcla , con una saturación más o menos constante , se distribuye a las demás cámaras cardíacas por lo que la saturación es similar en las cuatro cavidades . Cuando las saturaciones no son idénticas se debe pensar que hay defectos asociados (2,10) .

Cuando existe una saturación de la sangre arterial inferior al 75% y hay una presión en la arteria pulmonar igual o superior a la presión sistémica , muy probablemente hay obstrucción al retorno venoso pulmonar (10,14) .

Valores mayores de 25 mmHg de presión capilar pulmonar son fuertemente sugestivos de obstrucción venosa pulmonar (10) .

Si durante el cateterismo se logra avanzar directamente el catéter en el tronco común venoso anormal , mediante una inyección selectiva de material de contraste se obtiene una definición anatómica .

Es necesario delinear ambas ramas pulmonares con inyección selectiva y además descartar la presencia de conducto arterioso permeable , que en muchas ocasiones tendrá cortocircuito de derecha a izquierda — por la hipertensión pulmonar (10,14) .

La presión diastólica final del ventrículo derecho se encuentra aumentada en los casos con hipertensión pulmonar , con sobrecarga volumétrica importante y con insuficiencia cardíaca . Se pueden detectar diferencias de presión en el trayecto de las venas sugiriendo el sitio de obstrucción (1,2,5,6,).

En el paciente que tiene una comunicación interauricular muy pequeña o con gradiente significativo transauricular , debe ser sometido a septostomía auricular mediante catéter provisto de balón . Esta técnica fue publicada en 1968 por Rashkind y Miller (4) .

EVOLUCION NATURAL :

El pronóstico es pobre en niños complicados con falla congestiva aún en aquellos que aparentemente están compensados , ya que pueden deteriorarse súbitamente y morir (15) .

Sin tratamiento la mortalidad es del 80% en el primer año de vida y la mitad fallecen durante los tres primeros meses (16) .

Más del 90% de los lactantes con obstrucción venosa pulmonar mueren en los tres primeros meses de edad . No hay supervivencia en el Tipo III más allá de los seis meses de edad sin cirugía (15,16) .

CONSIDERACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO :

Con el advenimiento de la cirugía de corazón abierto la mayoría de las lesiones conocidas son susceptibles de corrección , o lo más cercano a ello (17) .

La edición de la hipotermia , derivación cardiopulmonar , cardioplegia , avances en anestesiología y unidades de cuidados intensivos especializados , ha impulsado la cirugía cardíaca y ha mejorado los resultados de la misma (15) .

El DVAPT es una entidad clínica que se encuentra en la lista de cardiopatías que ameritan corrección quirúrgica en el primer año de vida . En este tipo de pacientes no hay cirugía paliativa por lo que no se duda en intentar la corrección incluso en lactantes muy pequeños aunque el riesgo sea muy elevado (17) .

TRATAMIENTO MEDICO :

El tratamiento médico es esencialmente el manejo de insuficiencia cardiaca , infección de vías respiratorias y cianosis . El tratamiento médico únicamente se considera de apoyo y de preparación para la cirugía (15) .

El abuso de ensayos de tratamiento médico puede provocar deterioro progresivo del paciente y aumentar el riesgo quirúrgico .

Se reporta el uso de prostaglandinas E-1 para mantener el conducto arterioso permeable y asegurar la descompresión arterial pulmonar hasta el momento de la cirugía (18) .

INDICACIONES DE CIRUGIA :

Cuando se realiza la septostomía en los casos de que la comunicación intersauricular es muy pequeña o de que hay un gradiente transauricular importante , con el fin de mejorar el vaciamiento hacia la aurícula izquierda , y no se logra mejoría , el paciente debe ser considerado candidato a cirugía (1,36) .

Con edema pulmonar e hipertensión pulmonar severa la cirugía de urgencia deberá realizarse a pesar de que el riesgo sea muy elevado(15).

El comienzo de la insuficiencia cardiaca con obstrucción y con angiogramas que indiquen posibilidad de corrección , son indicación de operación , que no raramente se realiza de urgencia .

FACTORES DE RIESGO Y MORTALIDAD :

Se consideran factores que incrementan el riesgo y mortalidad :

- a) Edad (menores de seis meses)
- b) Grado de deterioro preoperatorio
- c) Severidad de la cianosis
- d) Obstrucción venosa pulmonar
- e) La presencia de hipertensión arterial pulmonar
- f) El tipo anatómico (Tipo III y IV tienen mayor mortalidad)

La presencia de depresión de la función y tamaño del ventrículo izquierdo , detectada en el preoperatorio , no produce más riesgo operatorio ya que los sobrevivientes a la corrección tienen función ventricular normal en el catetrismo postoperatorio ; en otras palabras - el tamaño del ventrículo izquierdo y su función disminuida no se con-

-sideran factores limitantes para la cirugía , como lo refieren autores como Hamonn y Cooley (19,37) .

TECNICAS QUIRURGICAS :

En la corrección del Tipo I o supracardiaco y el Tipo III o infracardiaco las técnicas son semejantes . La corrección se basa en la existencia del canal venoso pulmonar común en el que drenan las venas pulmonares por detrás del pericardio ; este último separa la vena pulmonar común de las paredes posteriores de la aurícula izquierda y de la aurícula derecha . La operación crea una anastomosis entre la pared anterior de la vena pulmonar común y la pared posterior de la aurícula izquierda (1) .

Se han ideado una variedad de enfoques quirúrgicos para crear esta anastomosis , ya que se puede realizar desde el lado derecho o izquierdo del corazón , o elevando el vértice del mismo , o a través del seno de Theile .

Algunos cirujanos prefieren anastomosar la base de la orejuela izquierda y la pared posterior de la aurícula izquierda a la vena pulmonar común , retrayendo el corazón hacia la derecha , técnicamente llega a ser difícil debido al tamaño pequeño de la aurícula izquierda (18) .

En la corrección del tipo I más comúnmente se realiza rechazando el corazón hacia la izquierda del paciente . Se hace una incisión en la pared anterior de la vena pulmonar común y otra en la pared posterior de la aurícula izquierda , llegando en ocasiones a ameritar prolongación de la incisión hasta la aurícula derecha y a través del tabique interauricular . Se inicia la anastomosis en los vértices que están más hacia la izquierda de las dos incisiones (Ver Fig. 5) .

Se liga la vena vertical y se cierra la comunicación interauricular con un parche de desrón o pericardio (Ver fig. 6) .

Algunos cirujanos como Mustard y Behrendt preconizaron dejar la ligadura de la vena vertical y el cierre de la comunicación interauricular para un segundo tiempo , a fin de reducir la amenaza de edema pulmonar . Actualmente la corrección es total en un solo tiempo como norma general aceptada (4) .

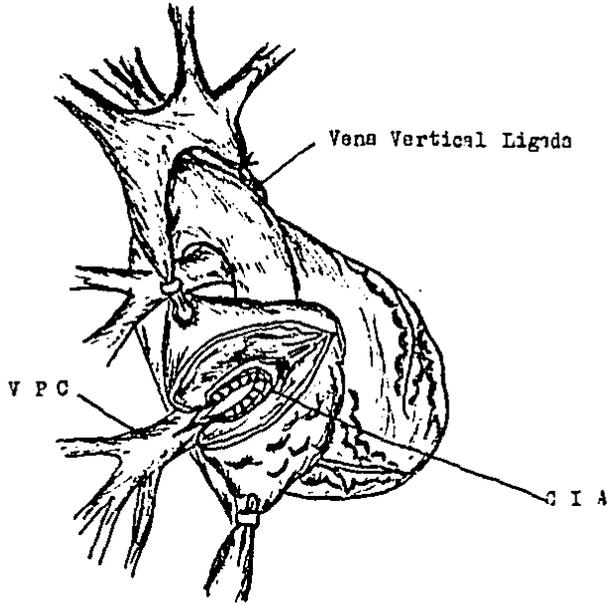


Fig. 5 .- Corrección del Tipo I : Anestomosis de la Vena Pulmonar Común (VPC) a la pared posterior de la aurícula izquierda observándose prolongación de la incisión e inicio de la sutura ,delimitándose la Comunicación Interauricular (CIA) Obsérvese la Vena Vertical ligada .

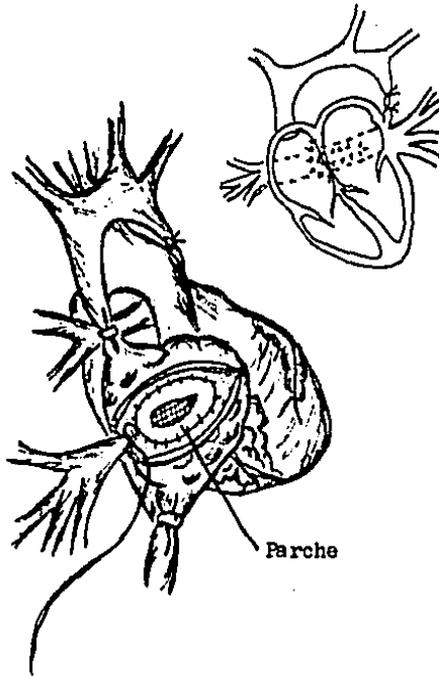


Fig. 6 .- Corrección del Tipo I : Se terminó la anastomosis amplia (ver recuadro) . Se coloca parche para cerrar la comunicación interauricular .

En el Tipo III o infracardiaco se levanta el ápex , exponiéndose la vena pulmonar común a nivel retrocardíaco que corre en dirección vertical . Se liga la porción distal de la vena pulmonar común , siendo opcional este paso . Se realiza una incisión vertical en la vena pulmonar común y una incisión transversa en la cara posterior de la aurícula izquierda , llevándose a cabo la anastomosis (Ver fig. 7) . Recientemente se ha modificado esa técnica por Cooley , en la que secciona la vena pulmonar común y aparentemente esto proporciona una boca anastomótica mas amplia con menos tensión (18) .

Corrección del Tipo II o Cardíaco :

a).- Cuando las venas pulmonares drenan directamente a la aurícula derecha : después de abierta la aurícula derecha se amplía el defecto interauricular y se coloca un parche de dacrón o pericardio , de manera que se dirige la sangre venosa pulmonar por debajo del parche hacia la aurícula izquierda , con lo que la sangre venosa sistémica será la única que drene en la aurícula derecha . Es poco frecuente pero las venas pulmonares llegan a conectar a la cava superior derecha , generalmente entre la vena ázigos y el orificio caval , lo que produce un agrandamiento de la cava superior derecha y como el defecto interauricular suele estar alto , esto permite una corrección semejante con parche (1,18) .

b).- Cuando las venas pulmonares drenan a la aurícula derecha a través del seno coronario : se realiza atriotomía derecha , se incide la pared superior del seno coronario y el tabique interauricular adyacente , de manera que se agrande el defecto interauricular y haga un orificio común más amplio , se coloca un parche de dacrón o pericardio para la partición de las aurículas , de manera que toda la sangre del seno coronario , constituida por la sangre saturada venosa pulmonar y la no saturada procedente de las venas del miocardio entra en la aurícula izquierda (Ver Fig. 8 y Fig. 9) .

Al corregir el DVAPT hacia el seno coronario se puede producir pérdida de la conducción auricular al diseccionar el conducto internodal posterior por la incisión en el seno coronario y por la división del conducto internodal medio por el agrandamiento de la comunicación interauricular . Para evitar tal complicación Van Praagh (1972) descri-

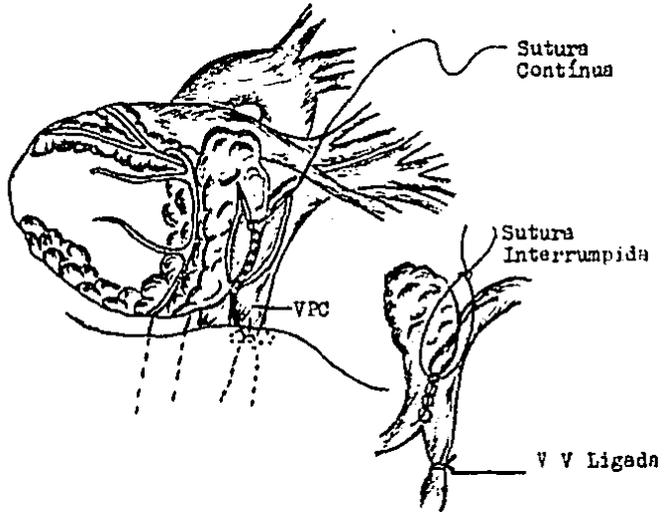


Fig. 7 .- Corrección del Tipo III : Una gran anastomosis es creada entre la Vena Pulmonar Común (VPC) y la aurícula izquierda . Se observa la Vena Vertical (VV) ligada .
Nótase la línea de sutura posterior que es continua y que la anterior es interrumpida .

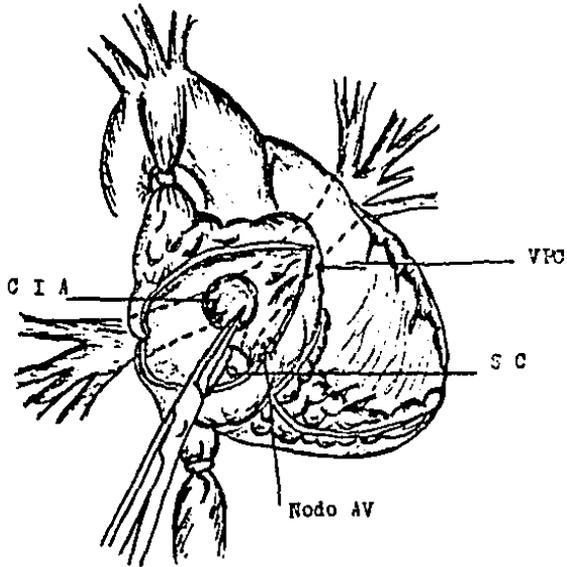


Fig. 8 Corrección del Tipo II (drenaje al seno coronario) .
Una incisión es realizada conectando la comunicación
interauricular con el Seno Coronario (S C) . El seno co-
ronario es incidido profundamente hasta el interior de -
la aurícula izquierda . Comunicación Interauricular (CIA)
Vena Pulmonar Común (VPC) .

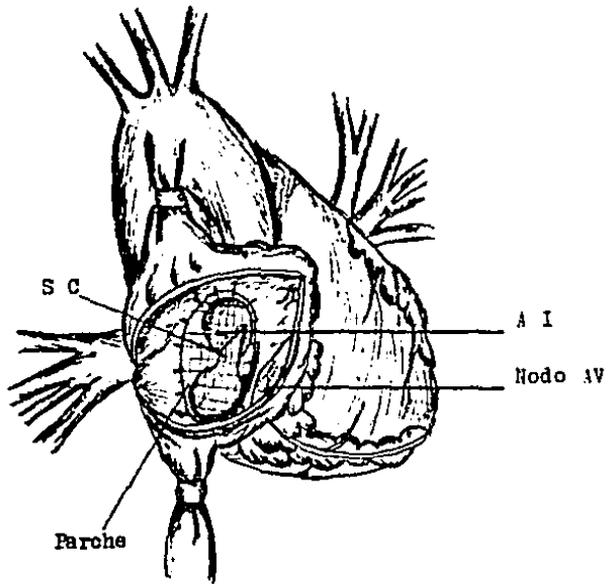


Fig. 9 .- Corrección del Tipo II (drenaje al seno coronario)
El tabique interauricular es reconstruido por un parche . Hay que evitar lesionar el Nodo AV al suturar -
el parche hacia el piso del seno coronario (SC) .
Interior de la aurícula izquierda (AI) .

-be una técnica en la que se resaca el tacho del seno coronario sin incidir el tabique interauricular , dejando en comunicación el seno coronario hacia la aurícula izquierda . Asimismo se realiza sutura directa del defecto interauricular y del ostium del seno coronario sin colocar parche (20) .

ASPECTOS TECNICOS RELACIONADOS CON EL TRATAMIENTO QUIRURGICO :

Aunque algunos autores mencionan vías de abordaje torácico a diversos niveles , la vía más apropiada de abordaje es la esternotomía-media (4,21) .

Durante la derivación cardiopulmonar es preferible utilizar hipotermia profunda , con períodos cortos de flujo bajo ($500 \text{ ml/m}^2/\text{min}$) - en lugar de paro circulatorio . Cuando es necesario tener un corazón vacío y atónico , se pinza la aorta y se administra cardioplegia con potasio (1,15,18) .

Cuando se utiliza material de sutura inabsorbible es preferible realizar técnica con puntos separados . Si se cuenta con material absorbible especial , se podrá realizar línea de sutura continua . Esto se recomienda para ayudar a que la boca anastomótica tenga posibilidad de ampliación con el crecimiento del paciente .

No se describe por separado la técnicas de corrección del DVPAT -- del tipo IV o Mixto , porque dependerá de los sitios de drenaje que tenga el caso en particular .

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS :

A continuación se anotan las complicaciones más frecuentes en -
pacientes operados de corrección de DVAPT (39) .

Inmediatas :

- a) Gasto Cardíaco Bajo
- b) Insuficiencia Cardíaca
- c) Trastornos Respiratorios
- d) Problemas de ventilación asistida
- e) Trastornos Metabólicos
- f) Derrama pericárdico
- g) Bloqueo Cardíaco (poco frecuente)

Tardías :

- a) Obstrucción Venosa Pulmonar (la más frecuente)
- b) Arritmias
- c) Estenosis del sitio de anastomosis

RESULTADOS DE LA CIRUGIA :

Los resultados suelen ser buenos en pacientes mayores de un año de edad , siempre y cuando no exista enfermedad vascular pulmonar .

Los sobrevivientes de la corrección tienen excelente disminución de la sintomatología y el futuro es bueno . Es rara la mortalidad tar día y de ordinario es debido a una arritmia (23,24).

La mortalidad operatoria como promedio es del 25 al 30 % en gene ral ; pero obviamente está íntimamente relacionado con los factores - de riesgo que ya se mencionaron previamente (38) .

MANEJO PERIOPERATORIO :

- 1.- Mejorar las condiciones preoperatorias del paciente :
 - a) Manejo de la insuficiencia cardiaca
 - b) Control de hipoglucemia
 - c) Corrección hidroelectrolítica
 - d) Mantener normotermia
- 2.- Cateterizar en cuanto las condiciones sean favorables para el paciente .
- 3.- Someter a Septosotomía auricular en los casos seleccionados .
- 4.- Evitar ensayos de tratamiento inútiles
- 5.- Someter a cirugía en el menor lapso de tiempo posible después --- del cateterismo ; una vez que se ha decidido que el caso es quirúrgico .
- 6.- Transoperatorio y Postoperatorio :
 - a) Monitoreo continuo de : tensión arterial media , presión venosa central , gasto urinario , temperatura , electrocardiograma , - electrolitos y gases en sangre arterial .
 - b) Balance estricto de líquidos
 - c) Apoyo ventilatorio con humidificación y aspiración de secreciones .
 - d) Fisioterapia Intensiva

Hay que recordar que el período más crítico del reajuste circulatorio después de la corrección es en las primeras doce horas de postoperatorio , por lo que todos los cuidados no son excesivos para lograr una cirugía exitosa (1,18,23,24) .

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL DRENAJE ANOMALO PULMONAR --
TOTAL EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGIA Y NEUMOLOGIA DEL CENTRO MEDICO --
NACIONAL , I.M.S.S.

A continuación se desglosan los datos de un colectivo de 56 pa-
cientes operados para corrección de DVAPT en un período de tiempo de
4 años y medio (10. enero de 1978 al 30 de junio de 1983). Cirugías-
realizadas por la División de Cirugía del Hospital de Cardiología del
Centro Médico Nacional .

Corresponden 34 casos al sexo masculino y 22 al sexo femenino ; -
el paciente más joven fue de 16 días de nacido y el más grande de 34 -
años de edad .

= Distribución por edades :

19 pacientes (34 %) menores de 6 meses

18 pacientes (32 %) de 6 meses a 2 años

19 pacientes (34 %) mayores de 2 años

= Tipo de Drenaje :

Tipo I 24 casos (43 %)

Tipo II 28 casos (50 %)

Tipo III..... 1 caso (2 %)

Tipo IV 3 casos (5 %)

= Condiciones de ingreso al quirófano :

36 pacientes estables (64 %)

20 pacientes inestables (36 %)

De los inestables : 6 casos con crisis de hipoxia y 14 casos con --
insuficiencia cardiaca refractaria .

= Obstrucción al flujo :

10 casos (18 %)

= Hipertensión arterial pulmonar :

39 pacientes (69 %) desde moderada hasta presiones suprasistémicas

12 pacientes con hipertensión leve ó presión normal

5 pacientes no clasificables por falta de datos

= Técnicas quirúrgicas empleadas :

- a) Anastomosis del tronco común a la aurícula izquierda por el techo en 16 casos
- b) Anastomosis del tronco común a la aurícula izquierda por el lado derecho de la misma en 9 casos
- c) Corrección Intracardiaca en 25 casos , de los cuales 18 se les colocó parche de dacrón y a 7 parche de pericardio
- d) Técnicas de Van Praagh en 3 casos
- e) Con diversas técnicas en 3 casos mixtos

= Factores mas importantes en relación con la mortalidad :

- a) Edad menor de 6 meses (63 % de mortalidad)
- b) Insuficiencia cardiaca refractaria (57 % de mortalidad)
- c) Crisis de Hipoxia (100 % de mortalidad)
- d) Obstrucción al flujo (60 % de mortalidad)

= Resultados finales :

Se dieron de alta 38 pacientes vivos
La mortalidad operatoria fue de 32 %

= Seguimiento de casos :

Se tuvo seguimiento en 27 casos , por un promedio de 25 meses (de 1 a 49 meses)

Hubo una defunción tardía a los 6 meses con obstrucción al flujo

El resto de los sobrevivientes valorados clínicamente y con controles de electrocardiograma , ecocardiograma y radiología se captaron asintomáticos .

ANÁLISIS DE LOS DATOS Y RESULTADOS DEL COLECTIVO DE PACIENTES OPERADOS EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA Y PNEUMOLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL (Grupo HCM)

- 1.- En la literatura hay dos reportes que tienen mayor número de pacientes que el grupo HCM ; uno clásico que es de Cooley (1966) con 62 pacientes y el otro de Gomes y cols. (1970) que es de 59 pacientes . El resto de los autores tienen colectivos más pequeños .
- 2.- La incidencia por sexo es la encontrada habitualmente .
- 3.- En la distribución por edades llama la atención que dos terceras partes de los pacientes son pequeños ; con 34 % de lactantes .
- 4.- Con respecto a la variedad de DVAPT , el tipo II fue el más numeroso , no concordante con las cifras generalmente publicadas , que dan al Tipo I o supracardíaco el mayor porcentaje . Existe una publicación de Whight y cols (1978) en un grupo de 23 pacientes en que el tipo II fue el tipo anatómico de presentación más común .
- 5.- Con respecto a las técnicas quirúrgicas empleadas , no hay variaciones de importancia que comentar , porque comprenden a las técnicas descritas en la literatura y que se llevan a cabo en la actualidad para cada caso en particular .
- 6.- La edad como factor determinante de mortalidad en el grupo HCM es innegable , ya que el 63 % de los pacientes menores de 6 meses de edad fallecieron al operarse ; de acuerdo con Cooley y Breckenridge la edad para ellos es el factor que proporciona mayor riesgo quirúrgico .
- 7.- La obstrucción al flujo se observó como factor que aumenta en forma muy significativa la mortalidad operatoria como lo demuestra que el 60% de los pacientes que tenían obstrucción fallecieron .
- 8.- La insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento en el preoperatorio en forma evidente conlleva a gran mortalidad , ya que más de la mitad de los pacientes que la presentaban murieron .
- 9.- Llama la atención que todos los pacientes que presentaban crisis de hipoxia antes de la cirugía , también fallecieron .
- 10.- Como se ha anotado anteriormente la mortalidad tardía es rara y en el grupo de sobrevivientes del grupo HCM , se encontró solo un caso .

- 11.- El seguimiento demostró que efectivamente después de la corrección quirúrgica en el grupo de sobrevivientes , las condiciones de vida son buenas y llegan a estar asintomáticos .
- 12.- La mortalidad operatoria fue del 32 % que es muy similar a la reportada por autores como Mazzucco y cols y por Whight y cols. , con 30% de mortalidad . Aunque hay reportes con cifras mayores como los de Cooley (39 %) y Breckenridge (37 %) . Los porcentajes de mortalidad operatoria reportados por Katz y cols (12 %) , - Turley y cols. (13 %) , y Barrat-Boyes y cols. (13 %) son menores , pero hay que tomar en consideración que la distribución sería no es similar (18) .
- 13.- Por último , los resultados obtenidos en este grupo operado en el Hospital de Cardiología y Neumología reflejan la experiencia que se tiene en este centro hospitalario , que con mucho supera en cirugía cardíaca congénita a otros centros hospitalarios de prestigio .

Se describe a continuación un enlistado en el que se puede ver - la mortalidad operatoria referida por 10 autores y compararse a la en - contrada en el grupo HCN .

- Cooley y cols . (1966) en 62 pacientes operados entre 1955 y 1964 - con mortalidad de 39 % . (4)
- Gomes y cols. (1970) en 59 pacientes , mortalidad de 17 % . (26)
- Breckenridge y cols. (1973) en 21 pacientes operados entre 1971 y - 1973 , una mortalidad de 37 % . (16)
- Barrat-Boyes (1977) en 23 pacientes operados entre 1969 y 1976 una - mortalidad de 13 % . (18)
- Whight y cols. (1978) en 19 pacientes operados entre 1969 y 1976 -- con mortalidad de 30% . (27)
- Katz y cols. (1978) en 19 pacientes operados entre 1974 y 1977 con mortalidad de 12 % . (24)
- Turley y cols. (1980) en 22 pacientes operados una mortalidad del - 13 % . (18)
- Hamonn y cols. (1980) en 25 pacientes operados entre 1969 y 1979 -- una mortalidad de 20 % . (19)
- Shinebourne y cols. (1981) en 36 pacientes operados entre 1973 y -- y 1980 con mortalidad de 25 % . (18)
- Mazzucco y cols. (1983) en 20 pacientes operados entre 1971 y 1981 - con mortalidad de 30 % . (28)
- Palacios Macsdo y cols. (grupo HCN) en 56 pacientes operados entre - 1978 y 1983 una mortalidad de 32 % .

Addendum : la cifra entre parentesis que se agrega al final de cada - párrafo es la referencia bibliográfica respectiva , que -- corresponde a la sección de Bibliografía de este trabajo .

RESUMEN :

En este trabajo se realiza una descripción monográfica del Drenaje Venoso Anomalo Pulmonar Total , con mención de los antecedentes históricos más importantes , además se califica al DVAPT como una cardiopatía congénita cianógena poco frecuente , se explican las razones embriológicas que conllevan a que todas las venas pulmonares drenen en el lado derecho del corazón .

Clasificándose en 4 tipos esencialmente, con drenaje a nivel subpericárdico , intracardiaco e infracardiaco , así como una forma mixta . Se ilustran respectivamente .

Un buen porcentaje de casos tienen malformaciones cardiacas o extracardiacas asociadas . La presencia de una forma de comunicación interauricular es obligada para que el paciente sobreviva al nacimiento , y en casi la mitad de los casos hay un conducto arterioso permeable que en ocasiones tiene flujo reverso .

Se describe la fisiopatología , mencionando la importancia de la enfermedad vascular pulmonar y la concomitancia con hiperflujo e hipertensión arterial pulmonar en presencia de alguna forma de obstrucción al retorno venoso pulmonar .

Clinicamente el paciente se caracteriza por un cuadro de insuficiencia cardiaca , cianosis variable , con alta incidencia de infecciones en vías respiratorias ; y que la gravedad dependerá del tamaño de la comunicación interauricular , el estado del lecho vascular , funcionalidad del ventrículo derecho , obstrucción al retorno venoso pulmonar y malformaciones agregadas .

Los datos más relevantes del diagnóstico se encuentran en los estudios de radiología , ecocardiografía y cateterismo ; siendo este último determinante para un diagnóstico fino que servirá para valorar el tratamiento quirúrgico .

La evolución natural de la enfermedad sin tratamiento quirúrgico tiene muy alta mortalidad , que llega a ser del 80% aproximadamente en el primer año de vida , ya que un grupo muy reducido es el que tie-

- ne circunstancias favorables para que sobreviva las primeras etapas de la lactancia , sin cirugía temprana .

Se puntualiza la necesidad de obtener un diagnóstico precoz , operación sin pérdida de tiempo ó intentos de tratamiento médico excesivos , sobre todo si la ampliación del defecto interauricular (Rash - kind) no ha dado buenos resultados ; asimismo se someterá a tratamiento quirúrgico si hay la evidencia de edema pulmonar , datos de obstrucción venosa pulmonar e insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento .

También se describen las técnicas quirúrgicas con ilustración elemental , se comentan los resultados operatorios y se concluye que la mortalidad en menores de 6 meses de edad operados , es la más alta; se incluyen los factores de riesgo más importantes .

Las complicaciones postoperatorias mas frecuentes son gasto cardíaco bajo , problemas respiratorios y obstrucción venosa pulmonar ; - se mencionan los cuidados perioperatorios indispensables .

Agregado al trabajo de monografía y revisión , se vierten los resultados de la experiencia obtenida en un grupo de 56 pacientes operados en el Hospital de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional del I.M.S.S. , observándose similitud con lo reportado en la literatura y con los resultados obtenidos por la mayoría de los cirujanos.

CONCLUSIONES

- 1.- El Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total es una cardiopatía con -
génita rara , grave y que requiere especial interés por ser una -
entidad patológica que amerita tratamiento quirúrgico en la mayor
parte de los casos en el primer año de vida . Además no existe --
hasta el momento cirugía paliativa previa a la corrección .
- 2.- Hay medios excelentes para tener un diagnóstico adecuado y poder-
señalar tipo anatómico , presencia de obstrucción y/ó enfermedad-
vascular pulmonar , así como también para detectar malformaciones
agregadas . La Angiocardiografía en este renglón juega un papel -
muy importante .
- 3.- La fisiopatología de este padecimiento esta ampliamente descrita.
- 4.- Las manifestaciones clínicas más frecuentes son insuficiencia car-
diaca , congestión pulmonar , crisis de hipoxia , cianosis y fre-
cuentes infecciones respiratorias .
- 5.- Si se dejan evolucionar sin tratamiento quirúrgico los pacientes-
con DVAPT , fallecen aproximadamente el 80 % antes de cumplir el
año de edad , la mayoría antes de los 6 meses .
- 6.- Se intenta mejorar el vaciamiento hacia la aurícula izquierda con
la septostomía con balón cuando se advierte que la comunicación -
interauricular es muy pequeña o que presenta gradiente transauri-
cular importante .
- 7.- No se debe permitir deterioro progresivo con intentos de tratamien-
to médico , máxime si la septostomía no ha dado resultado y hay -
elementos de gravedad como obstrucción venosa pulmonar , insuficien-
cia cardiaca refractaria , crisi de hipoxia o edema pulmonar .
- 8.- La cirugía de urgencia es usualmente necesaria en caso de obstruc-
ción venosa pulmonar .
- 9.- Por el contrario , si no hay obstrucción venosa pulmonar , si no
hay hipertensión arterial pulmonar importante y si no hay insufi-
ciencia cardiaca persistente , la cirugía de tipo electivo puede -
ser realizada entre los 3 y 5 años de edad .

- 10.- La presencia de un ventrículo izquierdo con disminución en su tamaño y depresión en su función , no se debe tomar como factor de mayor riesgo operatorio .
- 11.- Los factores de riesgo mas importantes para realizar la cirugía correctiva son : edad menor de 6 meses , obstrucción al retorno venoso pulmonar , insuficiencia cardiaca refractaria , crisis de hipoxia así como la presencia de hipertensión arterial pulmonar grave ó con presiones suprasistémicas .
- 12.- Cuando sobreviven a la corrección , hay remisión importante de la sintomatología y la evolución a largo plazo es satisfactoria.
- 13.- Cuando sobreviven a la corrección transoperatoria , las complicaciones en el postoperatorio inmediato mas frecuentes son : bajo-gusto cardiaco , insuficiencia cardiaca , problemas respiratorios o de la ventilación asistida en lactantes principalmente ; en menor proporción se presentan trastornos metabólicos .
- 14.- La mortalidad operatoria en promedio varía de 25 a 30% de los casos en total .
- 15.- La mortalidad tardía es poco frecuente y si llega a presentarse generalmente es por arritmia cardiaca o por obstrucción al flujo venoso pulmonar .
- 16.- Los cuidados perioperatorios son básicos y deben ser escrupulosos para que la cirugía sea exitosa .
- 17.- Es preferible utilizar hipotermia profunda con flujos bajos por períodos cortos , que realizar paro circulatorio durante la derivación cardiopulmonar .
- 18.- Se procura realizar la anastomosis de la aurícula izquierda al tronco colector venoso común , con material de sutura absorbible en caso de sutura continua , y si se utiliza material no absorbible se prefieren puntos separados , por lo menos en la mitad de la anastomosis para que pueda haber la posibilidad de ampliación de la boca anastomótica con el crecimiento del paciente .
- 19.- La reparación del Tipo I y del Tipo III del DVAPT es similar ya que en ambas variedades hay una vena pulmonar común ó tronco colector que permite la conexión a la aurícula izquierda .

- 20.- La ligadura del tronco común ó vena pulmonar común colectora en el tipo III o infracardiaco es opcional , ya que hay cirujanos que no la ligan .
- 21.- La corrección total del DVAPT con cierre de la forma de comunicación interauricular , ligadura de vena vertical y ligadura del conducto arterioso permeable , se lleva a cabo en un solo tiempo .
- 22.- La casuística y conclusiones obtenidas del análisis del grupo HCN nos demuestra que la experiencia quirúrgica en el tratamiento del DVAPT en el Hospital de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional es amplia y los resultados obtenidos son comparables a los reportados por diversos autores de importancia .

+++++

BIBLIOGRAFIA :

- 1.- Edmunds L.H. Jr. Anomali Total del Retorno Venoso Pulmonar . En: Gibbon Cirugía Torácica Tomo II , 2a. Ed. en español , Sabinston-D.C. y Spencer F.C. , Salvat Editores S.A. Barcelona 1981 ; pp. - 1055-1075 .
- 2.- Braunwald E. Tratado de Cardiología Vol II, 2a. ed. en español - Interamericana S.A. , Méx. 1985 ; pp. 1161-1162 .
- 3.- Perloff J.K. Cardiopatías Congénitas : Diagnóstico Clínico , 2a.ed. Panamericana , Buenos Aires 1981 ; pp. 340-357 .
- 4.- Oooluy D.A. , Hallman G.L. y Leachman R.D. Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage : Correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases . J Thorac Cardiovasc Surg , 51:1 ;88-102, 1966
- 5.- Rowe R.D. , Freedom R.M. , Kahrizi A. y Bloom K.R. : The Neonate - with congenital heart disease , 2a. ed. , W.B. Saunders Company , Philadelphia 1981 ; pp: 350-372 .
- 6.- Sokolow M.y Mo Ilroy M.B. : Cardiología Clínica ; editorial El Manual Moderno S.A. , Méx. 1979 ; pp. 380-381 .
- 7.- Correa P. , Stella J.A. Tamayo R.P. y Carbonell L.M. : Texto de Radiología , 1a. ed. , Editorial Fournier-La Prensa Médica Mexicana , - Méx. 1970 ; pp. 601 .
- 8.- Patten B.M. : Embriología Humana , 5a. ed. Editorial El Ateneo , - Buenos Aires , 1969 ; pp. 592 .
- 9.- Frieberg G.K. : Enfermedades del Corazón 3a. ed. Editorial Interamericana , Méx 1969 ; pp. 1095-1098 .
- 10.-Attis F. Cardiopatías Congénitas : Morfología ,cuadro clínico y - diagnóstico . Salvat Editores S.A. Méx 1985; pp. 229-249 .
- 11.-Roe B.R. y Ullyot D.J. : Corazón : Enfermedades congénitas , En : Diagnóstico y Tratamiento Quirúrgicos ,2a. ed. Editorial El Manual Moderno S.A. Dunphy J.E.y Way L.W. Méx 1979 ; pp. 454-456 .
- 12.-Johnson J. Cirugía Cardiaca En : Principios y Práctica de Cirugía 4a. ed. Nueva Editorial Interamericana , Méx. 1972 , Rhoads J.E.- Allen J.G., Harkins H.N. y Meyer C.A. ; pp. 1088-1089 .

- 13.- Spencer F.O. Cardiopatías Congénitas En : Patología Quirúrgica-
1a. ed; Ediciones Científicas , La Prensa Médica Mexicana S.A.-
Editorial Fournier , Méx. 1981, Sowartz S.I. ; pp. 591-592 .
- 14.- Hurst J.W. : The Heart , 4a. ed. Mc Graw - Hill Book Company , -
U.S.A. 1978 ; pp. 888-890 .
- 15.- Brown J.W. y King H. : Cirugía Cardíaca en lactantes muy graves -
durante los tres primeros meses de vida . Clínicas Quirúrgicas -
de Norteamérica Vo. 5 , Nueva Editorial Interamericana , Méx. 1981
pp. 1047-1062 .
- 16.- Breckenridge I.M., Leval M. , Stark J. y Waterston D.J. : Correc-
tion of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Infancy . -
J Thorac Cardiovasc Surg . 66:1 ; 447-453 , 1973 .
- 17.- Rashkind W.J. : Historical aspects of surgery for congenital ---
heart disease . J Thorac Cardiovasc Surg . 84:619-625 , 1982 .
- 18.- Bowman F.O.Jr. Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage . In ---
Pediatric Cardiac Surgery , Year Book Medical Publishers Inc. ---
Arciniégas E. , Chicago 1985; pp. 349-359 .
- 19.- Hamonn J.W. , Bender H.W. Jr. , Graham T.P. Jr. , Boulek R.J.Jr-
Smith C.W. y Erath H.G. Jr. Total Anomalous Pulmonary Venous Con-
nection in Infancy : Ten Year's experience including studies of-
postoperative function . J. Thorac Cardiovasc Surg ; 80:544-551-
1980 .
- 20.- Van Praagh R., Harken A.H. , D' lisle G. Ando M. Gross R.E. : Total
Anomalous Pulmonary Venous Drainage to the coronary sinus . J Tho-
rac Cardiovasc Surg ; 64:1 ; pp. 132-135 , 1972 .
- 21.- Roe B.B. : Posterior approach to correction of Total Anomalous ---
Pulmonary Venous Return . Further experience . J Thorac Cardiovasc
Surg . 59:5 ; 748-753 , 1970 .
- 22.- Vargas F.J. y Kreutzer G.O. : A surgical technique for correction
of total Anomalous Pulmonary Venous Drainage . J. Thorac Cardio-
vasc Surg . 90: 410-413 , 1985
- 23.- Higashino S.M. , Shaw G.G. , May I.' y Eckel R.R. : Total Anoma ---
lous Pulmonary Venous Drainage Below the Diaphragm : Clinical pre-
sentation , hemodynamic finding and surgical results . J. Thorac
Cardiovasc Surg 68:5 ; 711-718 , 1974 .

- 24.- Katz N.M. , Kirklín J.W. , Pacifico A.D. : Concepts and Practice in Surgery for Total Anomalous Pulmonary Connection . *Ann Thorac Surg* . 25: 479 , 1978 .
- 25.- Turley K. , Tucker W.Y. y Ulliyot D.J. : Total Anomalous Pulmonary Connection in Infancy : Influence of age and type of lesion . *Am J Cardiol* . 45:92 , 1980 .
- 26.- Gomes M.M.R. , Feldt R.H. , Mc Goon D.G. y Danielson G.K. : Total Anomalous results of operation . *J Thorac Cardiovasc Surg* 60: 1, 116-122 , 1970 .
- 27.- Whight C.M. , Barrat-Boyes B.G. , Calder A.L. , Neutze J.M. y Brandt P.W.T. : Total Anomalous Pulmonary Venous Connection : Long term results following repair in Infancy . *J Thorac Cardiovasc Surg* . 75:1 ; 52-63 , 1978 .
- 28.- Mazzucco A. , Rizzoli G. , Fracasso A. , Stellin G. , Valfré C. , Pellegrino P. , Bertolotti U. y Galluch V. : Experience with operation for Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Infancy . *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:686-690 , 1983 .
- 29.- Delisle G. , Ando M. , Calder A.L. , Zuberbuhler J.R. , Roehenmacher S. , Alday L.E. , Mangini O. , Van Praagh S. y Van Praagh R. : Total Anomalous Pulmonary Venous Connection : Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations . *AM Heart J* . 91: 99-122 , 1976 .
- 30.- Jensen J.B. y Blount S.G. Total Anomalous Pulmonary Venous Return *Am Heart J* . 82 : 387 , 1971 .
- 31.- Gotham G.E. , Nadas A.S. , : Total Anomalous Venous Connection :-- Clinical and Physiological observations of 75 pediatric patients *Circulation* 42: 143 , 1970
- 32.- Clarke D.R. , Stark J. y De leval M. : Total Anomalous Pulmonary -- Venous Drainage in Infancy . *Br Heart J* 39 : 436 , 1977 .
- 33.- Wuknsch D.C. , Deutsch M. , Reul G.J. , Hallman G.L. y Cooley D.A. -- Total Anomalous Pulmonary Venous Return . *Ann Thorac Surg* 19:622-633 , 1975 .
- 34.- Neufield E.A. , Wilson A. , Paul M.H. y Reisch J.S. : Pulmonary Vascular disease in Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage . *Circulation* . 61 : 103 , 1980 .

- 35.- Parr G.V.S., Kirklin J.W., Pacifico A.D. y Blackstone E.H.: Cardiac performance in infants after repair of total anomalous pulmonary venous connection . Ann Thorac Surg . 17 : 561 , 1974 .
- 36.- Mullins C.E., El Said G.M., Neches W.H., Williams R.L. Vargo T.A. Nihill M.R. y Mc Namara D.G. : Balloon atrial septostomy for Total Anomalous Pulmonary Venous Return . Br Heart J. 35:752 , 1973 .
- 37.- El Said G., Mullins C.E., McNamara D.G., Management of Total Anomalous Pulmonary Return . Circulation 45 : 1240 , 1972 .
- 38.- Behrendt D.M., Aberden E., Waterston D. y Bonhamcarter R.E. -- Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Infants : Clinical- and hemodynamic findings , methods and results of operation on - 37 cases . Circulation . 46 : 347-356 , 1972 .
- 39.- Fleming W.H. , Clark D.B., Dooley K.J., Hofshire P.J. , Ruckman E.N. Hopeman A.R., Sarafian L. y Moaring P.K. : Late Complications -- Following Surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Return Below the Diaphragm . Ann Thorac Surg ; 27 : 435 , 1978 .

INDICE DE FIGURAS :

| | PAGINAS |
|--|---------|
| Figura 1 Representación esquemática del desarrollo embrionario de las venas pulmonares . | 4 |
| Figura 2 DVAPT Tipo I ó supracardiaco | 6 |
| Figura 3 DVAPT Tipo II ó Cardiacco | 8 |
| Figura 4 DVAPT Tipo III ó infracardiaco | 9 |
| Figura 5 Corrección quirúrgica Tipo I | 18 |
| Figura 6 Corrección quirúrgica Tipo I | 19 |
| Figura 7 Corrección quirúrgica Tipo III | 21 |
| Figura 8 Corrección quirúrgica Tipo II | 22 |
| Figura 9 Corrección quirúrgica Tipo II | 23 |

I N D I C EG E N E R A L

| | PAGINAS |
|--|---------|
| Título del Trabajo | 1 |
| Autor del Trabajo | 1 |
| Objetivos del Trabajo | 1 |
| Definición | 2 |
| Aspectos Históricos | 2 |
| Frecuencia e Incidencia | 2-3 |
| Embriología | 3 |
| Clasificación | 5-7 |
| Malformaciones Asociadas | 10 |
| Fisiopatología | 10-11 |
| Cuadro Clínico | 12 |
| Diagnóstico Diferencial | 12 |
| Métodos Diagnósticos | 13-15 |
| Evolución Natural | 15 |
| Consideraciones sobre el tratamiento | 15 |
| Tratamiento Médico | 16 |
| Indicaciones de Cirugía | 16 |
| Factores de Riesgo y Mortalidad | 16-17 |
| Técnicas Quirúrgicas | 17-24 |
| Aspectos Técnicos relacionados con el tratamiento quirúrgico | 24 |
| Complicaciones Postoperatorias | 25 |
| Resultados de la Cirugía | 25 |
| Manejo Perioperatorio | 26 |
| Resultados del Tratamiento Quirúrgico del HCN CMN | 27-28 |
| Análisis de los resultados de la cirugía del HCN CMN | 29-30 |
| Enlistado Comparativo de Mortalidad Diversos Autores | 31 |
| Resumen | 32-33 |
| Conclusiones | 34-36 |
| Bibliografía | 37-40 |
| Índice de Figuras | 41 |
| Índice General | 42 |