

28
2ej° 11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

"CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS
PULMONARES EN ADULTOS:
RESULTADOS QUIRURGICOS Y SEGUIMIENTO"

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Titulo de
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
p r e s e n t a

DR. L. JAVIER RODRIGUEZ COLLADO

Profesor del Curso: DR. FAUSE ATTIE
Director de Tesis: DR. FAUSE ATTIE



México, D. F. 1990

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 está 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.



INDICE

INTRODUCCION.....	2
MATERIAL Y METODOS.....	3
RESULTADOS.....	4
DISCUSION.....	9
GRAFICAS.....	
BIBLIOGRAFIA.....	12



La conexión anómala total de venas pulmonares (C.A.T.V.P.), es una entidad congénita en la que se pierden total o parcialmente las conexiones normales que existen entre el plexo venoso pulmonar y el atrio izquierdo. Las venas pulmonares, están conectadas con el atrio derecho ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios.

La primera descripción de esta anomalía fue realizada por Friedloski en 1868 (1). En el año 1942, Brody (2) describió los hallazgos anatomopatológicos de 38 casos de CATVP.

La frecuencia de esta malformación, dentro de las cardiopatías congénitas, es relativamente baja, la proporción varía del 0.4% al 4.5% en las distintas series publicadas (3,4,5) . En el Instituto Nacional de Cardiología de México esta malformación representa el 0.35% del total de las cardiopatías congénitas (6).

Sin corrección quirúrgica el 80% de los pacientes fallecen en el primer año de vida (3) y de estos la mayoría lo hace en las primeras semanas después del nacimiento (7) .

La supervivencia de los pacientes portadores de CATVP hasta la edad adulta, es extremadamente rara.

Existen en la literatura, informes de casos aislados de pacientes portadores de esta anomalía que alcanzaron la edad adulta (3,7,9,10,11) y en algunos de ellos fué posible la corrección quirúrgica a esta edad (12) .

En nuestra serie presentamos 19 pacientes con CATVP operados en la edad adulta .

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 215 expedientes de pacientes portadores de CATVP . En 28 pacientes fué realizado el diagnóstico en la edad adulta y de ellos, en 19 casos, fué posible la corrección quirúrgica.

La edad del grupo estudiado estuvo comprendida entre los 17 y los 38 años, la edad media fué de 26.1 ± 6.4 , de estos 9 fueron hombres y 10 mujeres . En el presente estudio se analizan 14 variables, recogidas del interrogatorio , exploración clínica, pruebas complementarias, hallazgos quirúrgicos y seguimiento postoperatorio. En 9 pacientes fué posible, bien mediante cateterismo y/o doppler continuo, medir la presión arterial pulmonar, en el seguimiento postoperatorio.

Los pacientes fueron separados en dos grupos de acuerdo al tipo de conexión . Así, el grupo I quedo formado por los pacientes que tenían CATVP a vena vertical (Ruta Intermedia). El grupo II lo formaron los pacientes que tenían CATVP al atrio derecho, a vena cava superior o a seno coronario (Ruta Corta). Un paciente tenía CATVP mixta con tres venas pulmonares conectadas al seno coronario y la vena pulmonar superior izquierda conectada a la vena innominada.

El analisis estadístico se realizó mediante la aplicación de χ^2 cuadrado .

INSTITUTO VENEZOLANO DE INVESTIGACIONES CIENTÍFICAS
CAROLINA G. GONZÁLEZ
RESULTADOS

El grupo I estuvo formado por diez casos en los cuales las venas pulmonares, conectaban por medio de una vena vertical, a las cavidades derechas. La edad de los pacientes osciló entre los 18 y los 36 años (media 24.9±6). Cuatro de los pacientes eran varones y seis mujeres. Al momento del diagnóstico 6 pacientes tenían cianosis (60%) y de estos, en dos la cianosis era severa en uno moderada y en tres ligera. Tres pacientes (30%) estaban en clase funcional I de la N.Y.H.A, cinco (50%) en clase II y dos (20%) en clase III. Cinco pacientes (50%) tenían hipocratismo digital.

Las cifras de hemoglobina estuvieron entre 15 y 24 grs/dl (media 18.1 ± 2.6). El hematocrito osciló entre 46% y 61% (media 55 ± 4.8).

En el estudio electrocardiográfico se encontró de forma constante, crecimiento de cavidades derechas con sobrecarga sistólica del ventrículo derecho, desviación del eje de QRS a la derecha y bloqueo de rama derecha del Haz de His en diferentes grados. En 8 casos se encontraron datos sugerentes de crecimiento del atrio izquierdo.

En el estudio radiológico se encontraron tres pacientes (30%) sin cardiomegalia. Tres pacientes (30%) con índice cardiotorácico (i.c.) entre 0.5 y 0.55. En tres pacientes (30%) el i.c. estaba entre 0.56 y 0.6 y un paciente (10%) tenía un i.c. de 0.62.

En todos los pacientes se observó en la radiografía de torax la imagen clásica en "ocho" o "muñeco de nieve".

En el estudio hemodinámico se observó un salto oximétrico medio entre vena yugular y vena cava superior de 4.85 ± 2 vol.% de

contenido de oxígeno. La presión arterial pulmonar sistólica varió entre 88 y 21 mm Hg (media 17.1 ± 20.7). Las resistencias vasculares pulmonares totales (RVP), variaron entre 353 y 96 dms/sg/cm^{-5} , con una media de 226.9 ± 95 . La función ventricular izquierda en todos los casos fue normal, de acuerdo a la presión diastólica final del ventrículo izquierdo obtenida en cada caso.

Fueron sometidos a corrección quirúrgica todos los pacientes del grupo. Los hallazgos durante la cirugía confirmaron el diagnóstico y mostraron en todos los casos la existencia de una comunicación interatrial amplia de tipo ostium secundum. La aurícula izquierda se encontró en todos los casos de pequeño tamaño.

Un paciente falleció en el transoperatorio por sangrado incohercible.

El resto de los pacientes, tienen un seguimiento entre 1 y 23 años (media 6.9) y todos se encuentran en clase funcional I de la N.Y.H.A. En tres pacientes de este grupo se realizó control de la presión arterial pulmonar sistólica varios años después de la cirugía, bien mediante doppler continuo o mediante cateterismo. En todos la presión arterial pulmonar sistólica fue normal o ligeramente elevada (Fg 1).

Dos pacientes presentaron un evento vascular cerebral de tipo embólico.

El grupo II estuvo integrado por 8 pacientes. En dos de ellos las venas pulmonares conectaban directamente al atrio derecho y en los 6 restantes la conexión fue al seno coronario.

La edad del grupo osciló entre los 20 y los 38 años (media 26.3

5.9). Cuatro pacientes eran varones y cuatro mujeres.

A su diagnóstico, siete de los ocho pacientes tenían cianosis asvera y un paciente tuvo cianosis leve. Cuatro pacientes (50%) estaban en clase funcional III de la N.Y.H.A. y el resto en clase funcional II. Todos los pacientes tenían hipocratismo digital. Las cifras de hemoglobina estuvieron entre 17.3 y 22 g/dl (19.6 \pm 1.8) y el hematocrito varió entre 53% y 74% (64.8 \pm 8.4).

En el estudio electrocardiográfico se observó crecimiento de cavidades derechas con sobrecarga sistólica del ventrículo derecho, desviación del eje de QRS a la derecha y bloqueo de rama derecha del Haz de His en diferentes grados. En cinco casos se encontraron datos electrocardiográficos sugerentes de crecimiento del atrio izquierdo.

El estudio radiográfico mostró tres pacientes (37.5%) sin cardiomegalia. Cuatro pacientes (50%) tenían un i.c. entre 0.50 y 0.54, un paciente (12.5%) tenía un i.c. de 0.58.

El estudio hemodinámico reveló un salto oximétrico que oscilaba entre 2.6 vol.% y 5.6 vol.% (4 \pm 1.25). La presión arterial pulmonar sistólica estuvo entre 63 y 26 mmHg (40.75 \pm 14.8).

Las resistencias vasculares pulmonares totales oscilaron entre 151 y 332 dns/sg/cm-5 (243 \pm 66). La función ventricular izquierda representada por la presión diastólica final del ventrículo izquierdo (D2) fue normal en todos los pacientes excepto en un caso que tenía una D2 de 14 mmHg.

Todos los pacientes fueron sometidos a corrección quirúrgica, los hallazgos intraoperatorios confirmaron el diagnóstico, en todos los casos se encontró una comunicación interauricular amplia, en siete de ellos de tipo ostium secundum y en un caso de

tipo seno venoso. Un paciente falleció en el transoperatorio, los siete pacientes sobrevivientes tienen un seguimiento entre 1 y 12 años (media 48 años), encontrándose todos ellos en clase funcional I de la N.Y.H.A. en su última revisión.

En cinco pacientes de este grupo se realizó control de la presión arterial pulmonar mediante cateterismo y/o doppler continuo varios años después de la cirugía, en todos ellos la presión arterial pulmonar sistólica fue normal o estuvo levemente elevada. Un paciente presentó un evento vascular cerebral embólico.

El grupo III estuvo formado por un solo paciente en el cual tres venas pulmonares conectaban al seno coronario y la vena pulmonar superior izquierda conectaba a la vena innominada. La edad fue de 38 años, sexo femenino. Al momento del diagnóstico tenía cianosis moderada, hipocratismo digital y estaba en clase funcional III de la N.Y.H.A.

En el electrocardiograma se encontraron datos similares a los de los pacientes de los grupos I y II.

La radiografía de tórax mostró un i.c. de 0.58.

En el estudio hemodinámico se encontró un salto oximétrico de 3.9 vol.% entre la vena yugular y la aurícula derecha. La presión arterial pulmonar sistólica fue de 96 mmHg y las RVP fueron de 460 dns/sg/cm-5.

Durante la cirugía se confirmó el diagnóstico, encontrándose un foramen oval permeable de 1.5 cm de diámetro. La corrección quirúrgica fue parcial, derivándose únicamente hacia el atrio izquierdo, el flujo de las venas pulmonares que conectaban al

seno coronario.

El estudio hemodinámico realizado 5 años después mostró una presión arterial pulmonar sistólica de 103 mmHg con unas R.V.P. de 690 dms/sg/cm^5 .

La paciente, después de la cirugía, permaneció en clase funcional II-III y su evolución fue la de la hipertensión arterial pulmonar grave. En tres ocasiones presentó un evento vascular cerebral de tipo embólico.

INSTITUTO VENEZOLANO DE INVESTIGACIONES CIENTÍFICAS
DISCUSION

La sobrevivencia de los pacientes con CATVP sin corrección quirúrgica va a depender de la ausencia de desarrollo de las resistencias vasculares pulmonares (12,13) y éstas a su vez parecen dependientes principalmente de dos factores: 1) del tamaño de la comunicación interauricular y 2) del grado de obstrucción al flujo de las venas pulmonares anómalas (14), el cual depende no solamente de su diámetro si no también, de la longitud del trayecto, resultando así que las rutas largas e intermedias, producen un mayor grado de resistencia al flujo que las rutas cortas (3).

Burroughs y Edwards (3) relacionaron la longevidad de los pacientes con el tipo de comunicación interatrial y el sitio de conexión de las venas pulmonares anómalas. Para ello dividieron a sus pacientes en tres grupos de acuerdo a la longitud de la ruta y en seis subgrupos según que el tabique interatrial presentase comunicación interauricular ó foramen oval.

Le llamaron ruta larga cuando las venas pulmonares desembocaban en la vena cava inferior o en la vena porta, ruta intermedia cuando las venas pulmonares conectaban con la vena vertical y ruta corta cuando las venas pulmonares desembocaban en la aurícula derecha, seno coronario o vena cava superior.

Ellos consideran que tanto la mayor supervivencia como la tardía aparición y la menor intensidad de la cianosis en los pacientes con CATVP estan asociados con las rutas cortas y las comunicaciones interauriculares amplias.

En nuestro estudio la presencia de cianosis fué más frecuente

9 ESTÁ TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

REPUBLICA
ARGENTINA

(diferencia estadísticamente significativa) y tuvo tendencia a ser más intensa y a aparecer más precózmemente en los pacientes con ruta corta que en los pacientes de ruta intermedia algo similar ocurrió con el hipocratismo digital.

Nosotros pensamos que este comportamiento pudiera explicarse por la existencia en este grupo de pacientes (ruta corta) de un flujo sanguíneo preferencial desde las venas pulmonares directamente hacia la válvula tricúspide, mientras que en los casos de ruta intermedia este flujo sanguíneo se dirige en mayor proporción hacia el defecto interatrial.

En nuestro estudio no se encontraron diferencias significativas en las cifras de presión arterial pulmonar ni de RVP entre los grupos I y II.

El pronóstico en los niños después de la corrección quirúrgica de la CATVP es bien conocido. Las complicaciones graves y la mortalidad son bajas cuando los pacientes tienen mas de un año de edad, la función ventricular izquierda es normal y la presión arterial pulmonar no esta elevada (14).

Existen pocos informes en la literatura de pacientes con CATVP que alcanzaron la edad adulta, por esta razón, es difícil establecer un pronóstico a mediano y largo plazo de los resultados quirúrgicos (12).

En nuestra serie la mortalidad perioperatoria de los pacientes con CATVP fue del 10.5 %. En base a los resultados obtenido en un seguimiento postquirúrgico medio de 6 años, podemos asegurar que la evolución postperatoria de los pacientes con CATVP es excelente cuando la presión arterial pulmonar es normal o está elevada de forma ligera o moderada. La presion arterial pulmonar

en estos casos desciende a cifras normales o ligeramente elevadas, la cianosis desaparece completamente y los pacientes retornan o se mantienen en clase funcional I de la N.Y.H.A.

Es posible que los eventos vasculares embólicos sufridos por los pacientes con CATVP que llegan a la edad adulta estén favorecidos por cifras elevadas en su hematocrito, dilatación de las cavidades derechas que favorece el éstasis sanguíneo y la presencia de comunicación interauricular que predispone a embolismos paradójicos.

PRESION SISTOLICA PULMONAR PRE Y POST CIRUGIA GRUPO 1

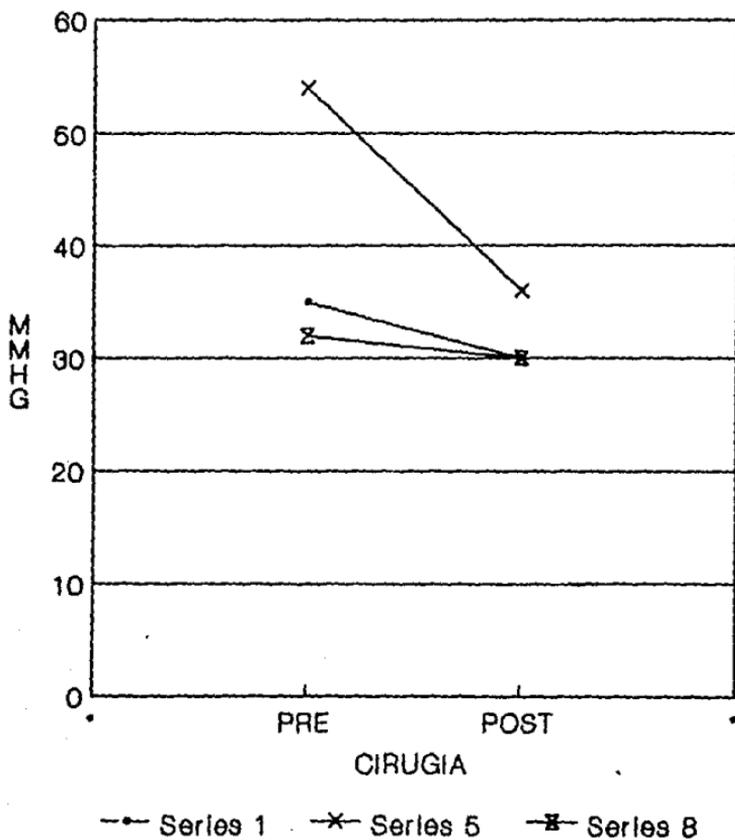


FIGURA 1

PRESION SISTOLICA PULMONAR PRE Y POST CIRUGIA

GRUPO 2

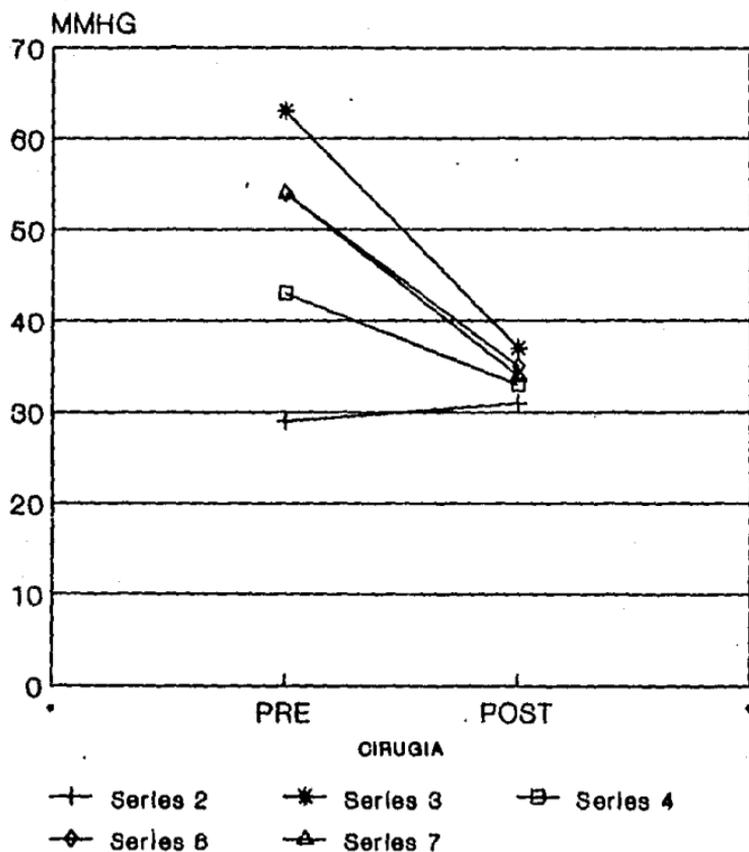
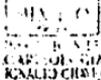


FIGURA 2



BIBLIOGRAFIA

- 1.- Friedlowsky A: Urtlichschr Prakt Heilk. 25: 45, 1868.
- 2.- Brody H: Drainage of the pulmonary vein in to the right side of the heart. Arch Path. 33: 221, 1942.
- 3.- Burroughs J, Edwards J: Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J. 59: 913-931. 1960.
- 4.- Smith B, Fryre T, Newton W: Total anomalous pulmonary venous return . Am J Dis Child. 101: 41-45. 1961.
- 5.- Delisle G, Ando M, Calder AL y cols: Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am Heart J.91:99, 1976.
- 6.-Zamora C, Espino Vela J, Padilla S y cols: Frecuencia estadística de las cardiopatías congénitas. Estudio de 25 años en el INC. Arch Inst Cardiol Mex. 41: 373. 1971.
- 7.- Furley K, Tucker W, Ullyot D, Ebert P: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol. 45:94-97. 1980.
- 8.- Jensen J, Gilbert S: Total anomalous pulmonary return: a review and report of the oldest surviving patient.Am Heart J. 82: 387-470. 1971.
- 9.- Singh R, Weisinger B, Carpenter M y cols: Total anomalous pulmonary venous return, surgically corrected in two patients beyond 40 years of age. Chest. 60: 38-43. 1971.
- 10.- Christopher R, Rigby M, Mercanti C y cols. Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 61: 608-611. 1988.



- 11.- Schamroth L, Sarel P, Klein H, Davidoff R, Barlow J. Total anomalous pulmonary venous connection with pulmonary venous obstruction : Survival into adulthood Am Heart J. 109: 1112-1114. 1985.
- 12.- Berg G, Jamieson M, Pollock J. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in adults. Thorac Cardiovasc Surgeon. 34: 359-361. 1986.
- 13.- McManus B, Luetzeler J, Roberts W. Total anomalous pulmonary connection: Survival for 62 years without surgical intervention. Am Heart J. 103: 298-301. 1982.
- 14.- Reardon M, Cooley D, Kubrusly L y cols. Total anomalous pulmonary venous return: report of 201 patients treated surgically. Tex Heart J. 12: 131-141. 1985.
- 15.- Gommers M, Feldt R, Danielson M. Long-term results following connection of total anomalous pulmonary veins . J Thorac Cardiovasc Surg. 61: 253-257. 1971.