



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
TRATAMIENTO QUIRURGICO

TESIS DE POSTGRADO
Que para obtener la Especialidad en
CIRUGIA CARDIOVASCULAR Y TORACICA
p r e s e n t a

DR. CARLOS ENRIQUE FRAGOZO CUELLO



Director de Tesis:
Dr. Samuel Ramírez Marroquín

México, D. F.

1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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.

CONTENIDO

	Pag.
INTRODUCCION	1
JUSTIFICACION	2
MARCO TEORICO Y REFERENCIAL	4
Definición	4
Morfología	4
Historia natural	5
Indicaciones quirúrgicas	10
MATERIAL Y METODO	
Universo de trabajo	13
Selección de la muestra	13
Fuente de origen de información	13
Procedimientos	14
TECNICA QUIRURGICA	15
Corrección de la CATVP cardiaca	17
Anatomía de la CATVP supracardiaca	19
Corrección de la CATVP supracardiaca	20
Anatomía de la CATVP infracardiaca	26
Corrección de la CATVP infracardiaca	27
RESULTADOS	28
Distribución por edad	29
Clasificación por sexo	30
Tipos de CATVP	31
Características preoperatorias	32
Patologías asociadas	34

	Pag.
Complicaciones	35
Mortalidad general	37
Mortalidad por grupo de edad	38
Clase funcional pre y posoperatoria	39
Mortalidad y clase funcional preoperatoria ...	40
Saturación arterial de oxígeno	41
Causas de muerte	42
Descripción de resultados	43
DISCUSION	47
CONCLUSIONES	52
BIBLIOGRAFIA	54

J U S T I F I C A C I O N

La cirugía correctiva para la conexión anómala total de venas pulmonares se ha incrementado durante los últimos años debido a la amplia experiencia adquirida en el manejo intraoperatorio de éstos pacientes. Sin embargo se reporta aún mortalidad operatoria elevada.

El interés de éste estudio es conocer las características y el comportamiento de los tipos de conexión anómala total de venas pulmonares en nuestro medio. Conocer la oportunidad del método diagnóstico y del tratamiento quirúrgico ofrecido.

Es además de nuestro interés, conocer las características técnicas propias del procedimiento quirúrgico y los resultados obtenidos y así establecer medidas favorables en el manejo de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares.

I N T R O D U C C I O N

La conexión anómala total de venas pulmonares es una malformación congénita rara, que comprende de 1 a 2% de todas las anomalías congénitas cardíacas.

Esta patología fue descrita aparentemente por Wilson en el año 1798. En el centro médico de la Universidad de California en Los Angeles, se reporta el primer abordaje quirúrgico en pacientes con CATVP en 1951(1), realizando una corrección parcial registrada por anastomosis del seno venoso pulmonar común a la orejuela de la aurícula izquierda.

En 1956, Lewis y Varco(2) en la Universidad de Minnesota reportaron la reparación abierta adecuada de ésta malformación, usando hipotermia moderada inducida por enfriamiento superficial y oclusión temporal del flujo venoso al corazón. En el mismo año Kirklin reporta la reparación de la CATVP usando bypass cardiopulmonar(3).

Subsecuentemente se hizo aparente que la mortalidad quirúrgica de ésta patología usando bypass cardiopulmonar convencional fue impresionantemente más alta en los niños de menor edad(1,2,3,4,5).

Los intentos por mejorar los resultados en la corrección quirúrgica o en las medidas paliativas no fueron satisfactorios durante los primeros años del manejo de la patología. Posteriormente la adecuación de la técnica intraoperatoria trajo substancial mejoría en los resultados en niños. Así Dillard registró buenos resultados por el uso de hipotermia profunda y paro circulatorio total sin bypass cardiopulmonar(6).

La hipotermia profunda, bypass cardiopulmonar limitado y paro circulatorio total fueron usados en 1969, con reporte de resultados impresionantemente mejores(7,8).

MARCO TEORICO Y REFERENCIAL

DEFINICION

La conexión anómala total de venas pulmonares es una malformación cardiaca en la cual existe una falta de conexión directa entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, pero todas las venas pulmonares conectan a la aurícula derecha o a una de sus tributarias.

Un foramen oval permeable o un defecto septal atrial está presente esencialmente en todas las personas con conexión anómala total que sobreviven al nacimiento.

MORFOLOGIA

Existen cuatro tipos de conexión anómala total de venas pulmonares distribuidas de la siguiente manera: La variedad supracardiaca representa aproximadamente el 45% de los casos de conexión anómala total. El tipo de conexión cardiaca representa un 25%, infracardiaca cerca de 25% y la mixta el 5% restante(9,10,11,12).

En la variedad supracardiaca, la conexión de las venas pulmonares es usualmente a una vena vertical izquierda mediante un seno venoso pulmonar común. Esta vena vertical izquierda generalmente drena a la vena innominada, con menor frecuencia a la vena cava superior en la unión con la aurícula derecha(11) y raramente a la vena ázigos.

En la variedad cardiaca la conexión es usualmente al seno coronario y menos frecuentemente a la aurícula derecha di-

rectamente(12,13,14).

En la infracardiaca el sitio de conexión más común es a la vena porta en el 65% de los casos y con menor frecuencia a la vena gástrica, vena hepática derecha o izquierda y la vena cava inferior(11,16).

En el tipo mixto se observa con mayor frecuencia que el lóbulo superior del pulmón izquierdo drena a la vena vertical izquierda y los restantes de ambos pulmones al seno coronario.

El seno venoso pulmonar puede estar ausente en algunos casos de conexiones tipo cardiaca o mixta.

La obstrucción venosa pulmonar es una condición asociada severa que resulta de una estenosis que involucra la conexión del seno venoso pulmonar común al sistema venoso sistémico. Rara vez la obstrucción venosa pulmonar es el resultado de la estenosis de una vena pulmonar aislada o al cierre de su conexión al seno venoso pulmonar común(17, 18).

HISTORIA NATURAL

La conexión anómala total de venas pulmonares es una anomalía infrecuente, representa cerca del 1 a 3% de los casos de enfermedades cardiacas congénitas(9). Solo el 50% sobrevive a 3 meses y 20% el primer año de vida(11,13,19). Estos pacientes desarrollan taquipnea, cianosis y evidencia clínica de gasto cardiaco bajo.

Los lactantes que sobreviven las primeras semanas de vida

usualmente desarrollan cardiomegalia, flujo pulmonar aumentado, con cianosis leve. La mayoría de ellos tienen algún grado de hipertensión arterial pulmonar. Su síndrome clínico incluye taquipnea, episodios recurrentes de congestión pulmonar venosa, retención de líquidos y hepatomegalia.

Esos que sobreviven al primer año de vida sin tratamiento quirúrgico generalmente tienen un defecto septal interatrial grande. Estos pacientes tienden hacia un estado hemodinámico estable de 10 a 20 años, con pequeños cambios en la resistencia vascular pulmonar, y así pequeños cambios en la presión pulmonar, flujo sanguíneo y enfermedad vascular pulmonar(12,14,20).

La mortalidad hospitalaria para la corrección quirúrgica de la conexión anómala total de venas pulmonares durante el primer año de vida sigue siendo apreciable. En los diferentes reportes se registra una mortalidad entre el 11-25% de las series(11,21,22,23). Teóricamente la mortalidad en ésta cirugía completamente correctiva, en la cual no se abren los ventrículos, debe aproximarse a cero. Sin embargo la severidad de las condiciones del paciente al momento de la cirugía, combinada con el crecimiento inadecuado de la mayoría de los pacientes, hacen de ésta una situación muy delicada en lactantes seriamente enfermos con CATVP, hipertensión arterial pulmonar severa y necrosis miocárdica, presentes preoperatoriamente(11,22,23,24,26,27). Algunos de éstos pacientes requieren intubación inmediata a la admisión hospitalaria(25).

El estado preoperatorio deteriorado de un paciente es un importante factor de riesgo quirúrgico(11,22,24,25,51).

En los tipos de conexión anómala total de venas pulmonares infradiaphragmática y mixta se ha observado mayor mortalidad (12,16,25,28,29,31). También se ha observado un incremento en la mortalidad hospitalaria en neonatos con hipertensión arterial pulmonar y resistencias vasculares aumentadas persistentemente en el posoperatorio inmediato. Esta situación es diferente para pacientes de mayor edad (11,12,25,28).

El tamaño relativamente pequeño de las cavidades izquierdas frecuentemente presente en ésta lesión no ha tenido efecto adverso en los resultados (11,25,37). En la mayoría de los casos esas cámaras son de tamaño adecuado desde que soportan la circulación sistémica total preoperatoriamente, en ausencia de un corto circuito de derecha a izquierda en el ventrículo o vaso ductal. Varios estudios han documentado crecimiento de aurícula y ventrículo izquierdo después de corrección quirúrgica total adecuada (11,38).

Otros factores que pueden contribuir a resultados pobres y que han recibido poca atención, son las variaciones en el abordaje técnico. Desde la experiencia temprana en el manejo quirúrgico de ésta entidad, la hipotermia profunda y paro circulatorio han sido casi exclusivamente usados en la mayoría de los centros quirúrgicos basados sobre estudios clínicos y experimentales, indicando seguridad y efectividad para brindar un campo sin sangrado e inmóvil (11,37,39,40). Dado que la realización del paro circulatorio no es sin efectos adversos a corto y largo plazo, se ha sugerido minimizar su uso e instalar flujo continuo bajo e hipotermia profunda.

La canulación de ambas venas cavas, con aurícula abierta -

y colocación de catéteres pequeños brinda un excelente drenaje en flujo bajo y un campo casi seco sin necesidad de interrumpir la circulación extracorpórea, excepto por cortos periodos de tiempo. La ventaja del flujo bajo hipotérmico sobre el paro circulatorio e hipotermia profunda, incluye perfusión continua de los vaso sanguínes cerebrales, enfriamiento homogéneo del cerebro y evita la disminución brusca y severa de la temperatura cerebral. Todos éstos -- factores son importantes para mantener la función cerebral normal. Las ventajas son aparentes por la ausencia de disfunción neurológica o renal en éstas series (11,12,28,41).

La exposición del seno venoso pulmonar común y la aurícula izquierda como recomendaron Williams, Richardson y Campbell en el pasado, y frecuentemente utilizado por otros (11,22,41,42,43), necesita elevación del ápex del corazón con obstrucción de la perfusión arterial coronaria y reducción del retorno venoso cuando el corazón está fuera del saco pericárdico. La isquemia miocárdica y el edema resultante pueden contribuir a la disfunción miocárdica posoperatoria y bajo gasto cardiaco, llevando a la muerte temprana. El abordaje del lado derecho afecta menos la irrigación arterial coronaria y el retorno venoso (44).

Cada vez que el corazón se levanta, se pierde la relación espacial entre el atrio y el seno venoso pulmonar común.

La sutura continua ha sido el método usual para la realización de la anastomosis entre el atrio izquierdo y el seno venosos pulmonar común. Con ésta, existe el peligro potencial de una sutura apretada, lo que puede resultar en una constricción significativa (11,39). La realización de la anastomosis con una sutura fina interrumpida reduce la po-

sibilidad de obstrucción anastomótica temprana y permite el crecimiento futuro.

La necesidad de aumentar la anastomosis y cierre del defecto septal atrial con un parche de pericardio o dacrón ha sido cuestionada (22). Se ha observado intraoperatoriamente retracción del pericardio bovino, lo que desanima en el uso de este material (11,35,45).

La excisión selectiva de la porción posterior de la pared del seno en la variedad cardiaca de conexión anómala y el uso de sutura fina con puntos separados, colocados lejos del nodo aurículo ventricular en el piso del seno; ha disminuido considerablemente la posibilidad de lesión al nodo y ha minimizado la prevalencia de arritmias posoperatorias (11).

Los resultados tardíos de la corrección quirúrgica son excelentes y la operación puede ser considerada curativa. En neonatos la mortalidad posoperatoria tardía se considera entre el 7 y 17% (12,13,33). En la niñez los resultados son adecuados cuando la enfermedad vascular pulmonar no se ha desarrollado; reportándose como asintomáticos, con crecimiento normal y resultado funcional excelente.

La obstrucción venosa pulmonar posoperatoria, aunque infrecuente, es la causa más importante de falla quirúrgica. Esta falla generalmente se manifiesta por sí misma dentro de los primeros 6 meses de la cirugía por el desarrollo de disnea recurrente y signos de congestión venosa pulmonar en la placa de Rx de tórax. La estenosis se ha observado en el orificio individual de las venas pulmonares. Sin embargo ésta puede ocurrir en el sitio de la anastomosis. Es

te proceso comunmente es una fibroelastosis difusa que afecta la pared atrial, extendiendose a la terminación proximal de las venas, pudiendo formarse una estenosis difusa de las venas pulmonares (12,22,26,34). La causa exacta de la estenosis después de la reparación quirúrgica no está clara. Se han reportado anomalías intrínsecas de las paredes de las venas, siendo más común cuando la obstrucción venosa estuvo presente preoperatoriamente. La lesión de las paredes venosas durante la cirugía ha sido sugerida como otra causa posible de estenosis (11,12,26,34,51).

Cuando la obstrucción es corregible, la reoperación se requiere con prontitud. Sin embargo los resultados están de acuerdo con una mortalidad temprana alta y cambios significativos que favorecen una segunda reestenosis (11,12,35,36).

La mayoría de las anastomosis entre el seno venoso pulmonar común y la aurícula izquierda crecen normalmente. La incidencia exacta de obstrucción anastomótica no se conoce y debido a que pocos pacientes han sido cateterizados rutinariamente en el posoperatorio, la mayor incidencia está en relación con pacientes severamente sintomáticos en el posoperatorio y aquellos que fallecen o son reoperados.

INDICACIONES QUIRURGICAS

La cirugía debe ser realizada en forma inmediata una vez establecido el diagnóstico de CATVP obstructiva o no. Esta política es algunas veces regla para la corrección quirúrgica en los primeros días o semanas de vida, y casi siempre utilizada en los primeros meses de edad.

Algunos autores han considerado que en neonatos con CATVP

no obstructiva, una septostomía con balón inicialmente puede producir una respuesta favorable temprana con tratamiento médico intenso, pero la cirugía correctiva debe realizarse entre los 3 y 12 primeros meses de vida (33,47). Sin embargo hay que considerar que con manejo médico seguido de septostomía atrial con balón existe una mortalidad entre el 10 y 25% (33). Por otra parte algunos autores han reportado la cirugía correctiva dentro de las primeras 24 horas de vida, con buenos resultados (48,52).

En los niños en quienes el diagnóstico se establece entre 6 y 12 meses de edad, la cirugía debe ser realizada con prontitud, desde luego el riesgo quirúrgico es muy bajo y aún cuando parecen estar bien, existe el riesgo de muerte antes de la edad de un año (12,50).

Es muy raro que individuos con conexión anómala total de venas pulmonares sobrevivan hasta la adolescencia o adultez temprana y que sean vistos por primera vez para consideración quirúrgica en éste tiempo. En estos casos la cirugía es aconsejable si no se ha desarrollado enfermedad vascular pulmonar severa. Los criterios de operabilidad con respecto a la enfermedad vascular pulmonar son similares a esos pacientes con defecto septal atrial; sin embargo éstos son más difíciles de aplicar en pacientes con CATVP debido a la presencia de desaturación arterial sistémica, como resultado de un seno venoso pulmonar común con mezcla de sangre. Cuando la resistencia vascular pulmonar es menor de 6 U.m^2 y Q_p/Q_s es de 2 o mayor la cirugía es aconsejable. Cuando la resistencia vascular pulmonar es mayor que ésta o la Q_p/Q_s es menor, los pacientes deben ser estudiados durante ejercicio moderado. Si la resistencia vascular permanece lo mismo o aumenta tanto que el flujo pulmonar -

no puede aumentar significativamente, la Q_p/Q_s cae debido al aumento de flujo sanguíneo sistémico inducido por ejercicio y hecho posible por un shunt de derecha a izquierda a nivel atrial incrementado. Si como resultados de esos cambios durante el ejercicio, Q_p/Q_s llega a ser menor de 1.2 a 1.4, los resultados de la cirugía a largo plazo son insatisfactorios y la cirugía correctiva no es aconsejable.

MATERIAL Y METODO

I. UNIVERSO DE TRABAJO

Sujetos de cualquier edad y sexo con diagnóstico de co
nexión anómala total de venas pulmonares, que han acu-
dido al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Cha-
vez y recibieron tratamiento quirúrgico entre enero -
de 1980 y diciembre de 1991.

II. SELECCION DE LA MUESTRA

CRITERIOS DE INCLUSION:

Cualquier edad

Cualquier sexo

Diagnóstico establecido de co
nexión anómala total de
venas pulmonares, que haya recibido corrección qui-
rúrgica total.

CRITERIOS DE NO INCLUSION:

Pacientes con lesiones asociadas complejas tales co-
mo: Canal atrioventricular, transposición de grandes
arterias, atresia pulmonar, ventrículo único, ventr-
culo izquierdo hipoplásico o doble cámara de salida
del ventrículo derecho.

III. FUENTE DE ORIGEN DE LA INFORMACION

Los expedientes de pacientes con diagnóstico de co
nexión anómala total de venas pulmonares registrados en el
archivo del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio
Chavez".

IV. PROCEDIMIENTOS

El estudio será retrospectivo transversal y descriptivo.

Los resultados obtenidos se expresarán en cuadros y gráficas diseñados para su análisis posterior.

TECNICA QUIRURGICA

Esternotomía media longitudinal, bypass cardiopulmonar con canulación de aorta, canulación atrial doble para ambas cavas, solución cardiopléjica por raíz de aorta e hipotermia entre los 18 y 25° C de temperatura rectal y nasal, fueron usados en todos los pacientes.

Hubo diferentes abordajes para la corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares.

Para pacientes con conexión anómala tipo cardíaca, el abordaje fue através de la aurícula derecha. Cuando las venas pulmonares drenaban al seno coronario, éste fue abierto hacia la izquierda, incidiendo longitudinalmente con su anillo; resecaando la parte posterior del anillo hacia la aurícula izquierda y del segmento interatrial del septum entre el defecto septal atrial y el seno (Fig.1). Se colocó un parche de pericardio autólogo en la mayoría de los casos, para cubrir el defecto así formado con sutura continua de prolene (Fig.2).

En la corrección de los casos con conexión anómala supracardiaca, infracardiaca y mixta, se realizó de dos formas diferentes. En todos los casos el seno venoso pulmonar común y la vena vertical se movilizaron en forma extensa para evitar torceduras posanastomóticas (Fig. 3).

En un tipo de corrección se suturó el seno venoso pulmonar común directamente a la aurícula izquierda y se cerro el defecto septal atrial através de la aurícula derecha.

La otra forma de corrección fue através de un abordaje --

transatrial, realizando una incisión oblicua en la pared atrial derecha, extendiéndose posteriormente hacia el septum y el defecto septal hacia la pared auricular izquierda sobre la base de la orejuela izquierda, paralelo al eje longitudinal del seno venoso pulmonar común (Fig. 4, 5 y 10).

Se hizo una incisión en el seno venoso pulmonar común adyacente a la incisión atrial izquierda y extendiéndose sin involucrar el orificio individual de las venas pulmonares (Fig. 6 y 11).

El atrio izquierdo se suturó al seno venoso pulmonar común con sutura continua de prolene y en los últimos 12 casos se utilizó monofilamento absorbible (Fig. 7). La anastomosis se aumentó con un parche de pericardio autólogo en la mayoría de los casos, suturado a la pared libre de la aurícula izquierda y el seno venoso pulmonar común; extendiéndose hacia el septum interatrial y cerrando el defecto septal atrial sobre el otro lado (Fig. 7, 8 y 9).

Las paredes de la aurícula derecha se cerraron en forma transversal apoyándose sobre el parche.

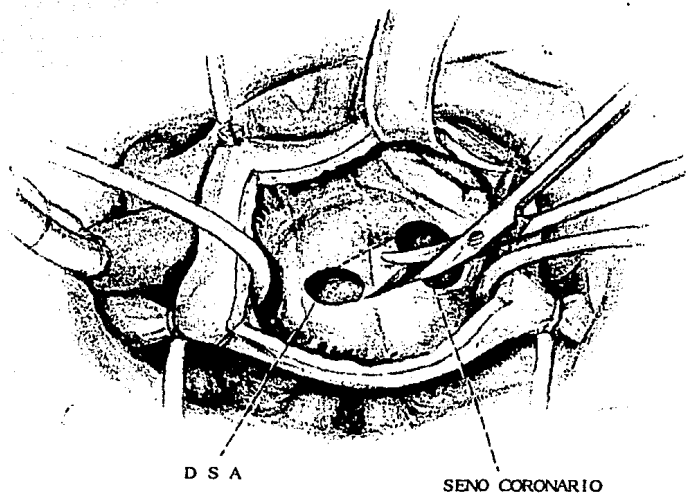
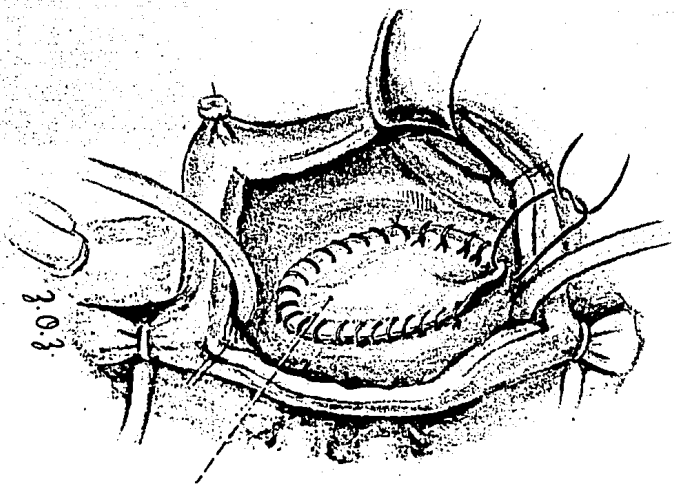


Fig. 1.

Abordaje transatrial para reparar el drenaje paracardiaco. Incisión sobre el anillo del seno coronario y remoción de una porción del septum.



PARCHE DE PERICARDIO

Fig. 2.

Cierre del orificio realizado con un parche de pericardio.

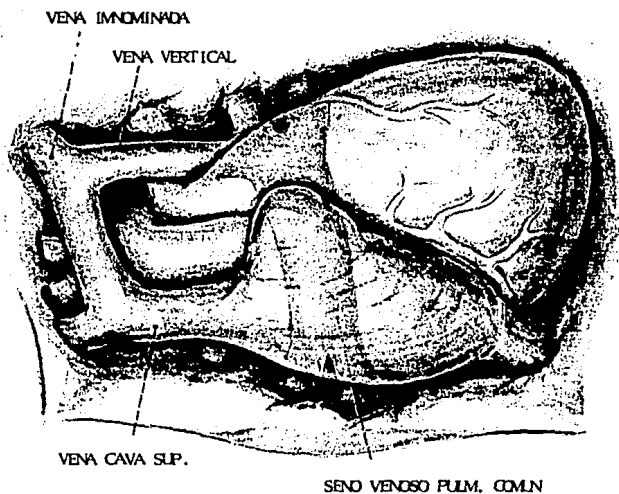


Fig. 3.

Anatomía del drenaje supracardiaco, con vena vertical izquierda drenando a la vena innominada.

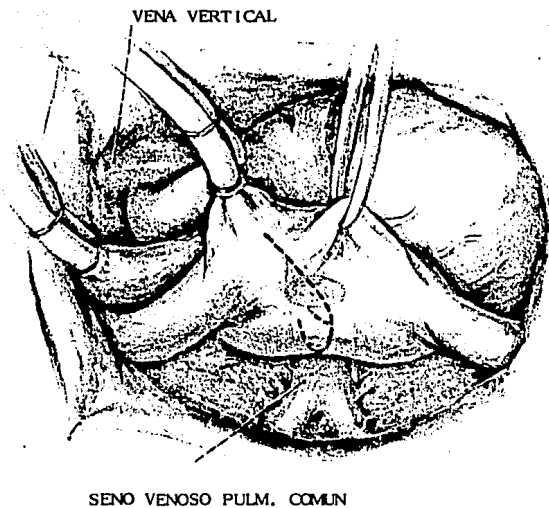
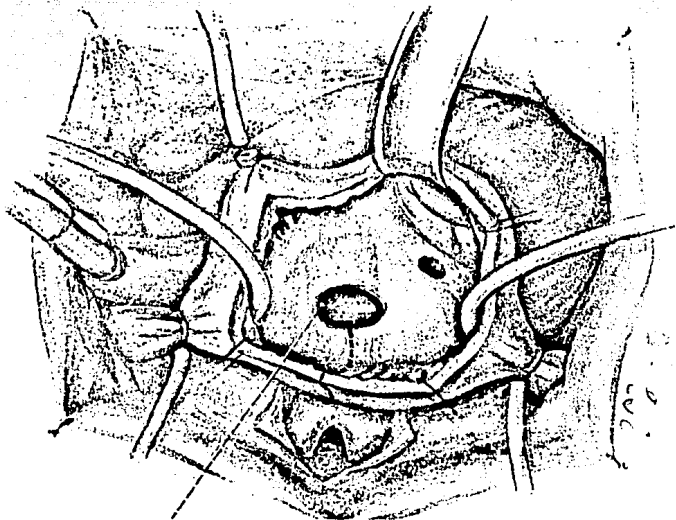


Fig. 4.

Realización de una incisión oblicua sobre la aurícula derecha que se extiende hacia el septum interatrial y el defecto septal atrial.

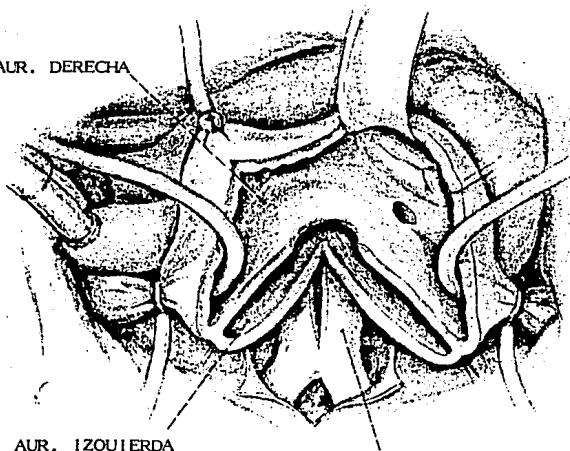


DEFECTO SEPTAL ATRIAL

Fig. 5.

Abordaje de la aurícula derecha para reparar las variedades supra-cardiaca, infracardiaca y mixta. Incisión planeada sobre el septum interatrial.

AUR. DERECHA



AUR. IZQUIERDA

SENO VENOSO PULM. COMUN

Fig. 6.

Incisión sobre la aurícula izquierda y la pared anterior del seno venoso pulmonar común.

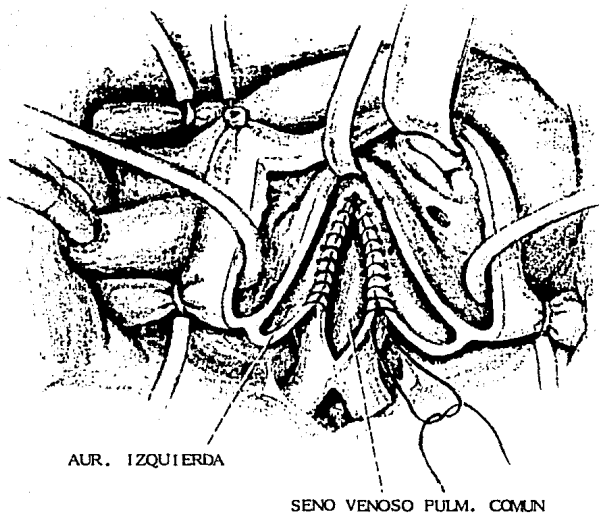
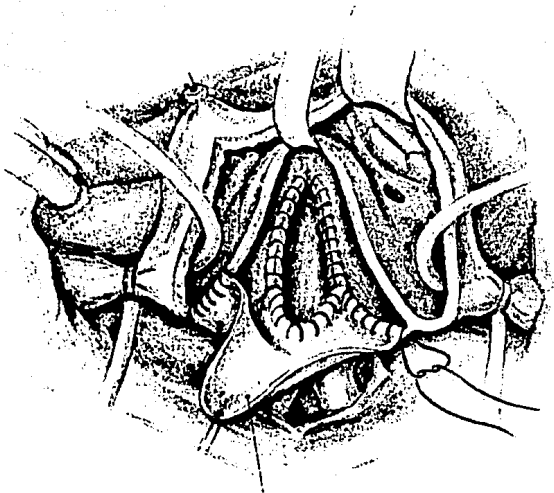


Fig. 7.

Anastomosis entre la aurícula izquierda y el seno venoso pulmonar común.



PARCHE DE PERICARDIO

Fig. 8.

Parque de pericardio usado para aumentar lateralmente la anastomosis cerrando al mismo tiempo el defecto septal atrial.

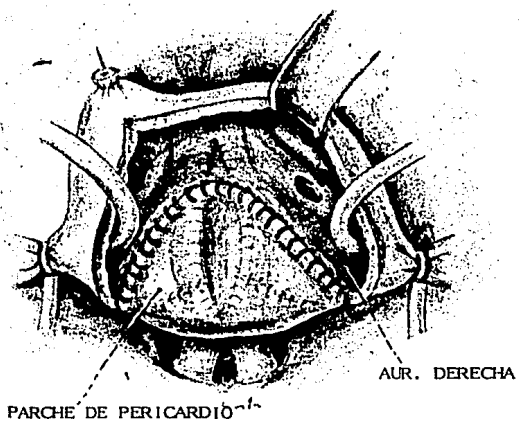


Fig. 9.

Anastomosis completa del parche de pericardio.

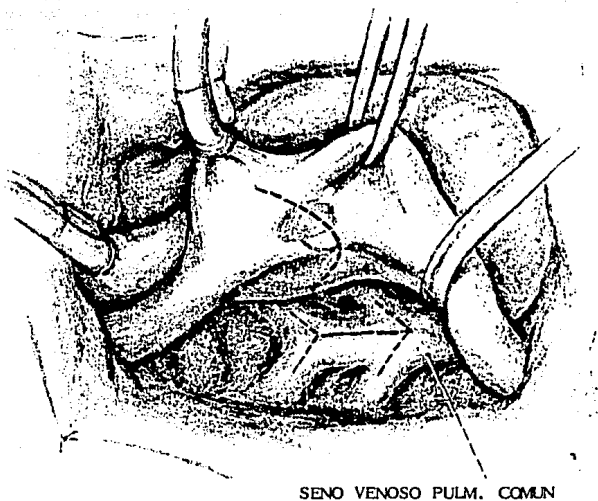


Fig. 10.

Anatomía del drenaje infracardiaco. Incisiones planeadas sobre la aurícula y el seno venoso pulmonar común.

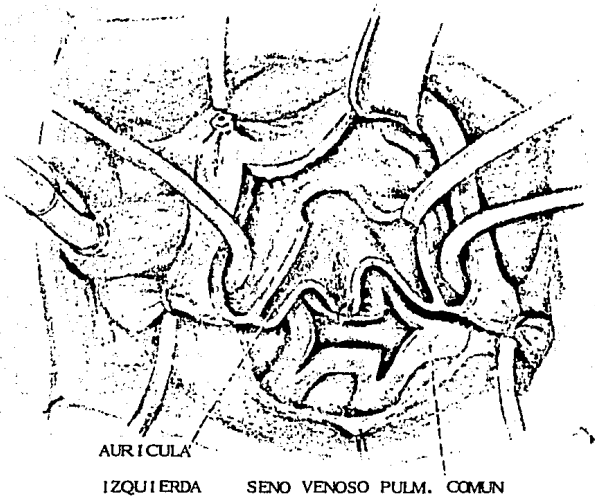
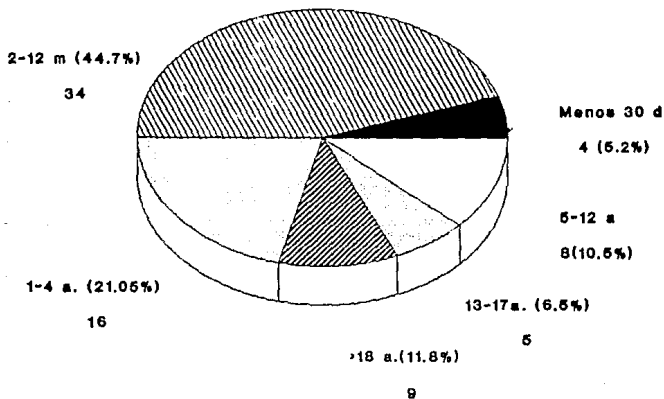


Fig. 11.

Realización de la anastomosis entre la aurícula izquierda y el seno venoso pulmonar común. Esta se completa como en la variedad supra-cardíaca.

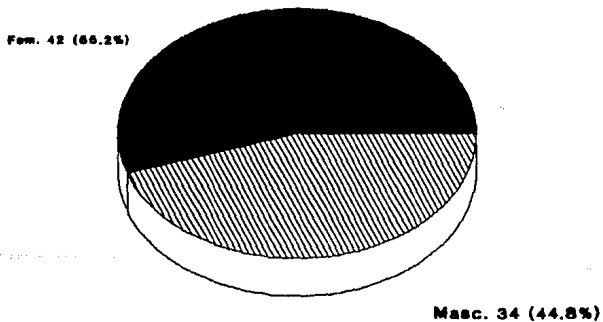
RESULTADOS

DISTRIBUCION POR EDAD



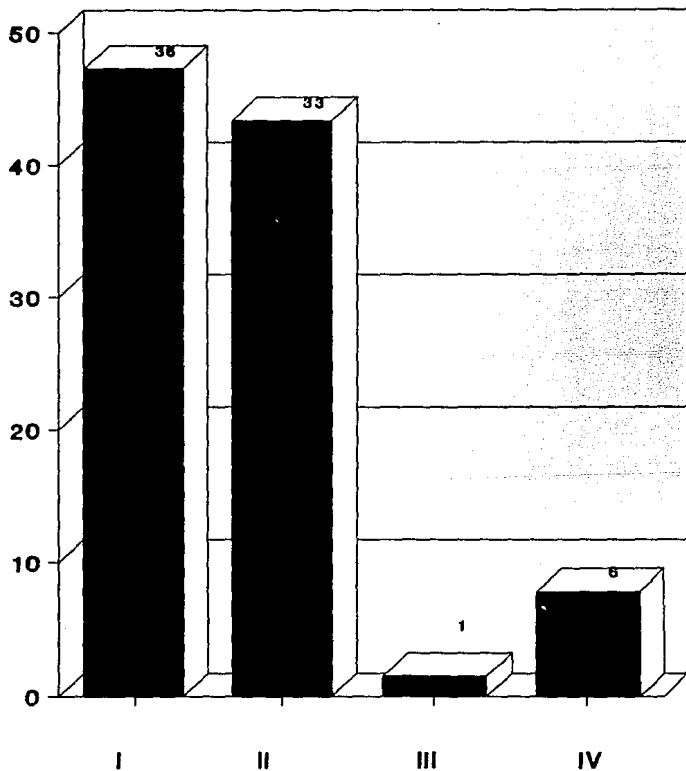
GRAFICA No 1

CLASIFICACION POR SEXO



GRAFICA No.2

TIPOS DE CONEXION ANOMALA



GRAFICA No.3

CARACTERISTICAS PREOPERATORIAS

CIANOSIS NAC.	39/76
CIANOSIS PROGRESIVA	27/76
INTUBACION PREOPERATORIA	11/76
BAJO GASTO	31/66

CUADRO No.1

CARACTERISTICAS PREOPERATORIAS

INDICE CARDIACO BAJO	11/36
HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR	66/68
RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR	27/46
SATURACION O ₂ < 80%	33/76

CUADRO No.2

PATOLOGIAS ASOCIADAS

C.I.A.	74
P.C.A.	8

CUADRO No.3

COMPLICACIONES

SX BAJO GASTO	22
ARRITMIAS	17
H.A.P.	25
I.M. PERIOP.	3

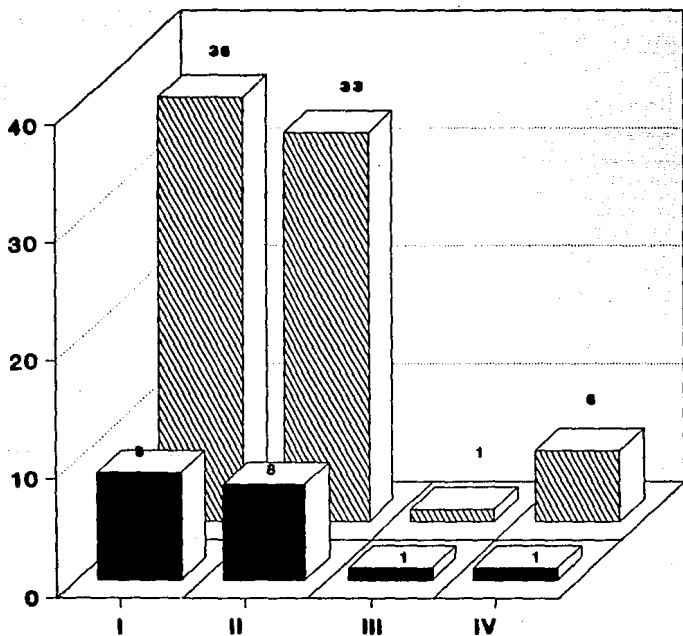
CUADRO No.4

COMPLICACIONES

INSUFICIENCIA RENAL	9
REOPERACIONES	3
O.V.P.	2
O.V.C.S.	1

CUADRO NO.5

MORTALIDAD



■ DEFUNCIONES

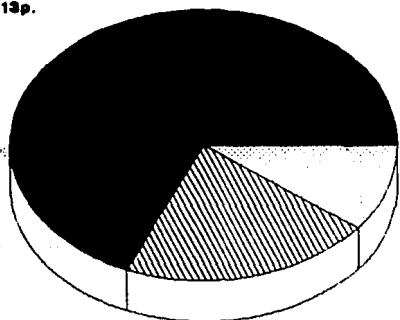
▨ TOTAL DE PAC.

GRAFICA No.4

MORTALIDAD POR GRUPO DE EDAD

1-12 MESES 13p.

(17%)



1-4 AROS 2p.

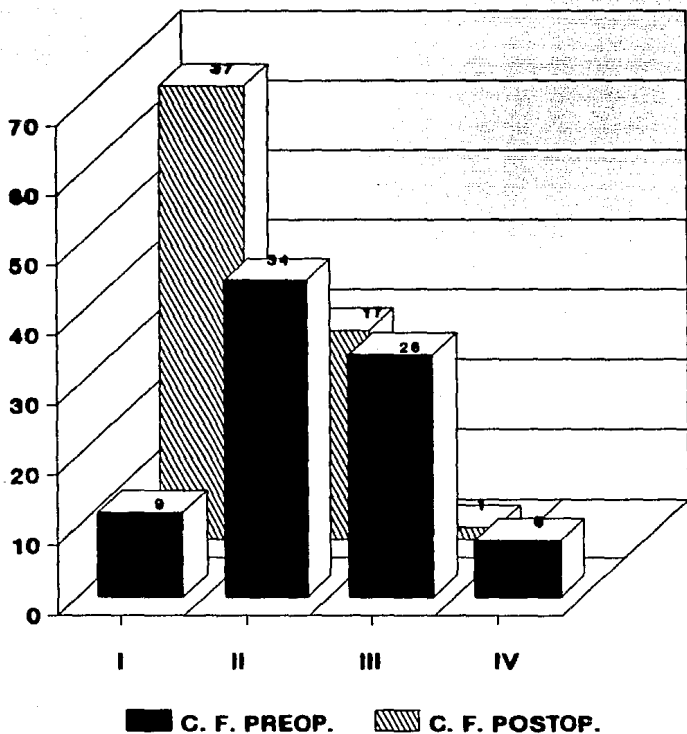
(2.6%)

1-30 DIAS 4p.

(5.2%)

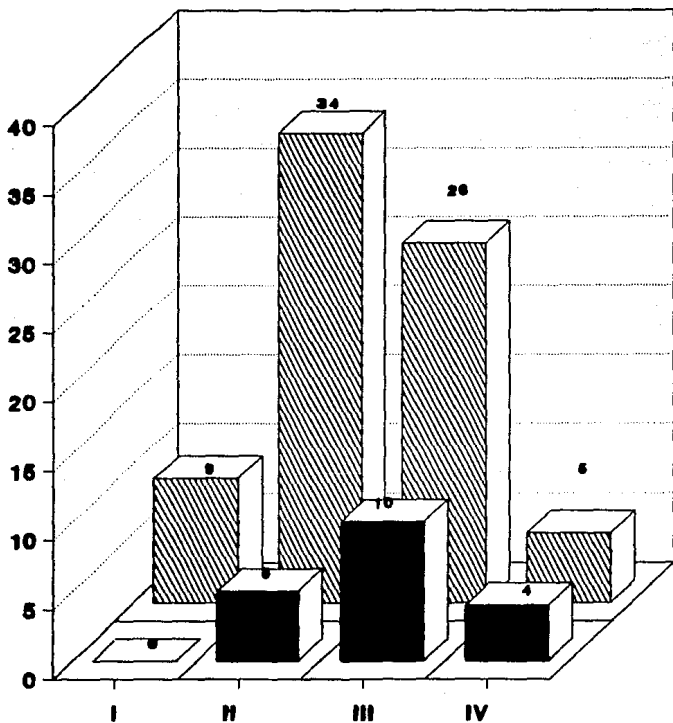
GRAFICA No.5

CLASE FUNCIONAL



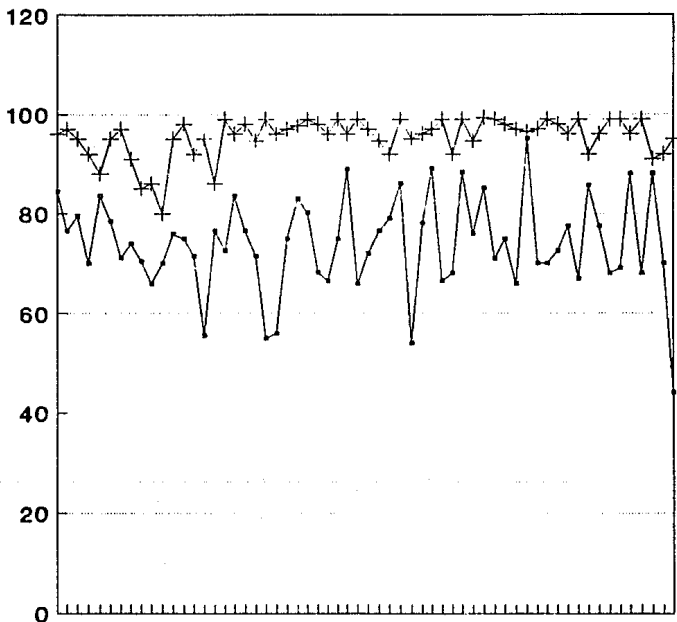
GRAFICA No.6

MORTALIDAD Y CLASE FUNCIONAL PREOPERATORIA



GRAFICA No.7

SATURACION ARTERIAL DE OXIGENO



—●— PREOPERATORIO -+ POSTOPERATORIO

GRAFICA No.8

CAUSAS DE MUERTE

H.A.P.	15
CHOQUE CARDIOGENICO	12
MUERTE SUBITA	3
FALLA ORGANICA MULTIPLE	6

CUADRO No.6

DESCRIPCION

Se estudiaron 76 pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, sometidos a cirugía en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de enero de 1980 a diciembre de 1991. De éstos 42 pacientes fueron del sexo femenino (55.2%) y 34 del sexo masculino -- (44.8%), con edades entre 15 días de nacido y 36 años; con promedio de 18 años de edad. La distribución por edad fue de la siguiente manera: 4 pacientes menores de 30 días (5%) 34 pacientes de 1 a 12 meses (44.7%), 16 pacientes de 1 a 4 años (21.05%), 8 pacientes de 5 a 12 años (10.5%), 5 pacientes entre 13 y 17 años (6.5%) y 9 pacientes de 18 o -- más años de edad (11.8%).

El tipo de conexión anómala total de venas pulmonares estuvo representado por 36 pacientes de la variedad supracardíaca o tipo I (47.2%), 33 pacientes de la variedad cardíaca o tipo II (43.4%), de los cuales 24 pacientes tuvieron drenaje al seno venoso. Un paciente con conexión anómala infracardíaca o tipo III y 6 pacientes con conexión anómala mixta o tipo IV (7.8%).

El diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares se estableció mediante ecocardiografía modo M bidimensional y con doppler color, y con angiografía.

En ésta serie se registraron 39 pacientes con cianosis al nacimiento, de los cuales 27 evolucionaron con cianosis -- progresiva. 11 Pacientes requirieron intubación endotraqueal previo a la cirugía por deterioro de la función respiratoria.

Se registró bajo gasto cardíaco preoperatorio en 31 de 55

pacientes. Se documentó hipertensión arterial pulmonar preoperatoria en 66 de 68 pacientes distribuidos de la siguiente manera: 7 Pacientes con hipertensión arterial leve, - con cifras tensionales sistólicas menores de 40 mm Hg. En 11 pacientes se registró hipertensión moderada, con presiones de la arteria pulmonar entre 40 y 50 mm Hg. Los restantes 48 pacientes registraron hipertensión severa; con cifras de presiones de la arteria pulmonar mayores de 50 mm de Hg, con resistencia vascular pulmonar aumentada en 58% de los pacientes estudiados.

Se observó una saturación de oxígeno menor del 80% en 33 - pacientes (43%).

De éste grupo, 74 pacientes mostraron una comunicación interatrial amplia y los 2 restantes fueron recibidos en nuestro servicio con septostomía atrial por CIA restrictiva. En 8 pacientes (10.5%) se documentó persistencia del conducto arterioso como patología agregada a la conexión anómala total de venas pulmonares.

La clase funcional preoperatoria según la N.Y.H.A. se distribuyó así: 9 pacientes en clase funcional I, 34 pacientes en clase funcional II, 26 pacientes en clase funcional III y 5 pacientes en clase funcional IV.

Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía para corrección total de la conexión anómala con la técnica ya descrita, con un tiempo de pinzamiento aórtico entre 20 y 88 minutos, con promedio de 54 minutos.

En la evolución posoperatoria inmediata se observó síndrome de bajo gasto cardiaco en 22 pacientes, hipertensión ag

terial pulmonar de difícil manejo en 25 pacientes y 17 pacientes con arritmias posoperatorias. 9 Pacientes desarrollaron insuficiencia renal, de los cuales fallecieron 6 y los 3 pacientes restantes respondieron en forma adecuada al manejo médico instituido. En dos pacientes de 2 y 4 meses de edad se desarrolló infarto al miocardio peroperatorio, los cuales fallecieron.

En tres pacientes fue necesario la reexploración quirúrgica por obstrucción de venas pulmonares en dos casos y obstrucción de vena cava superior en uno. La evolución posoperatoria de éstos pacientes fue satisfactoria en dos casos y uno falleció.

La mortalidad global de la serie fue en 19 de 76 pacientes (25%), de los cuales 6 fueron del sexo femenino (31.5%) y 13 del sexo masculino (68.4%). Estos pacientes presentaron como característica preoperatoria importante hipertensión arterial pulmonar severa, con presiones sistólicas de la arteria pulmonar muy por por arriba de los 50 mm de Hg. Estos pacientes evolucionaron con hipertensión arterial pulmonar severa y de difícil manejo posterior a la cirugía. - En doce de esos pacientes se desarrollo choque cardiogénico, seis evolucionaron en falla orgánica múltiple y tres murieron en forma súbita.

De acuerdo a los grupos de edad hubo 17 defunciones en pacientes menores de una año (22.2%), incluidos los cuatro - pacientes menores de un mes. Las dos defunciones restantes fueron en pacientes de 14 y 17 meses de edad (2.6%). 9 de los pacientes que requirieron intubación endotraqueal por deterioro de la función respiratoria en el preoperatorio fallecieron en el posoperatorio inmediato.

Según el tipo de conexión anómala, en la variedad supracardíaca hubo 9 defunciones en 36 pacientes (25%). En la variedad cardíaca hubo 8 defunciones en 33 pacientes (24%), en la infracardíaca una defunción (100%) y en la variedad mixta una defunción de 6 pacientes (16.6%).

Respecto a clase funcional preoperatoria, el 75% de la mortalidad estuvo representada por pacientes en clase III y IV. Cuatro de cinco pacientes en clase IV y 10 de 26 en clase III y 5 de 34 pacientes en clase II. En clase funcional I no hubo mortalidad.

La saturación arterial de oxígeno se observó superior al 80% en todos los pacientes durante el posoperatorio.

Los 57 pacientes sobrevivientes fueron egresados del hospital en forma satisfactoria. De éstos, 55 pacientes tuvieron seguimiento 3 y 72 meses, con promedio de 37.5 meses.

La clase funcional posoperatoria mejoró en forma significativa. De ellos, 37 pacientes se encontraron en clase funcional I (62.2%), 17 en clase funcional II (30.9%) y un paciente en clase funcional III (1.8%). Este paciente estuvo en clase IV preoperatoriamente.

Un paciente desarrolló bloqueo AV completo que ameritó la colocación de un marcapaso definitivo. Este paciente fue portador de una conexión anómala total de venas pulmonares con drenaje al seno coronario.

No se registraron muertes tardías ni reoperaciones posteriores al egreso hospitalario, al momento de la revisión.

D I S C U S I O N

La conexión anómala total de venas pulmonares es una enfermedad cardíaca congénita que generalmente evoluciona hacia la muerte durante el primer año de vida sin tratamiento -- quirúrgico. Sólo el 50% de ellos sobrevive a los 3 meses de edad (54) y los pacientes sintomáticos tienen una mortalidad del 90% durante el primer año de vida sin cirugía -- (26). En éstos pacientes se reduce la función ventricular izquierda, reduciendo de esa manera el gasto sistémico, aumenta la cianosis, desarrolla acidosis metabólica y falla cardíaca congestiva.

Para mejorar la tasa de mortalidad, el tratamiento quirúrgico debe ofrecerse en la presentación temprana de los síntomas. Sin tratamiento quirúrgico, ese estado deteriorado de los pacientes es irreversible (25).

En ocasiones algunos pacientes sobreviven a la edad adulta dependiendo de tres factores: 1. Un defecto septal atrial no restrictivo. 2. El grado de obstrucción al flujo de retorno venoso pulmonar. 3. Ausencia de enfermedad vascular pulmonar obstructiva significativa (55,56). Los pacientes con vasos venosos pulmonares obstructivos tienden a desarrollar cianosis temprana disminuyendo así la supervivencia (56).

La condición clínica de los pacientes antes de la cirugía, ha sido identificada como un determinante importante de -- los resultados quirúrgicos (31). Existe una asociación altamente significativa entre la mortalidad hospitalaria y el deterioro de la clase funcional preoperatoria. Los pacientes en clase funcional III, que han sido considerados pa

ra cirugía, el manejo médico solo debe considerarse en pacientes que tienden a la mejoría. La falla en el manejo médico es una indicación de cirugía urgente, antes de que el deterioro ocurra (31).

En nuestra serie, el 75% de la mortalidad está representada por pacientes en clase funcional preoperatoria III y IV. Fallecieron 4 de 5 pacientes en clase funcional IV y 10 de 26 pacientes en clase funcional III.

Algunos pacientes dependientes de un flujo ductal para sobrevivir, deben ser manejados si es posible con prostaglandinas durante 12 a 24 horas preoperatoriamente para mejorar su clase funcional preoperatoria. Cuando la cirugía paliativa con cierre efectivo es posible para un niño en clase funcional III o IV, debe considerarse la alternativa de una corrección primaria. Si el enfermo está en clase funcional II debe considerarse diferible hasta los 3 a 6 meses de edad. La mortalidad para los pacientes en clase funcional II y el incremento en los factores de riesgo en los niños muy pequeños demostrado en este estudio, sugiere que la cirugía correctiva debe ser diferida hasta los 3 o 6 meses de edad cuando sea posible.

La realidad del incremento en los factores de riesgos para niños muy pequeños ha sido discutido por muchos grupos quirúrgicos, estando de acuerdo en que la cirugía electiva, para los pacientes en clase funcional I o II, debe ser considerada hacia los tres meses. Las urgencias, pacientes en clase funcional III o IV requieren cirugía de urgencia (25) Sin embargo se ha considerado que los niños de menor edad son más susceptibles a los efectos deletéreos del bypass -- cardiopulmonar que los niños de mayor edad, y ésta puede

ser una razón para la asociación entre mortalidad hospitalaria y la corta edad de los pacientes en éste estudio.

La necesidad de intubación endotraqueal preoperatoria por deterioro de la función respiratoria, ha sido considerada como un factor de riesgo importante (26,27). De los 11 pacientes que requirieron intubación previa a la cirugía en nuestra serie, 9 fallecieron. Esto probablemente refleja la demora en establecer el diagnóstico y la condición clínica deteriorada resultante en la admisión del paciente.

Otro factor considerado como un determinante muy importante de los resultados en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares, ha sido la asociación de variedades anatómicas a ésta patología (25,28). En nuestra serie, en 8 pacientes se observó persistencia del conducto arterioso como patología agregada, sin repercusión sobre los resultados.

Algunos autores han reportado el tipo de conexión anómala como un determinante de sobrevida. Ellos han observado un incremento en la mortalidad temprana asociada con la conexión anómala infracardiaca (33, 52). Sin embargo otros han considerado que el tipo de conexión anómala no es un factor determinante de los resultados quirúrgicos (11,47). El tipo de conexión anómala mixta ha sido considerada asociada a mortalidad alta, pero existen reportes de series actuales de corrección total con resultados satisfactorios (47). En nuestra experiencia hubo una defunción de 6 pacientes con ésta variedad de conexión anómala. Sin embargo tenemos una mortalidad elevada en el grupo de conexión anómala tipo cardiaca (24%), comparado con los reportes actuales de la literatura. Esto puede estar en relación con la falla -

cardíaca que presentaron éstos pacientes en el preoperatorio.

Se ha registrado una correlación positiva entre la resistencia vascular pulmonar y la mortalidad operatoria, observándose un incremento en la mortalidad de los pacientes -- con resistencia vascular aumentada e hipertensión arterial pulmonar (47). En nuestra serie de pacientes se observó hi per tensión arterial pulmonar severa en el preoperatorio, - en todos los pacientes fallecidos. Se observó además un -- 70% de mortalidad entre los pacientes con resistencia vascular aumentada.

El tamaño relativamente pequeño de las cavidades izquierdas, frecuentemente presente en ésta entidad, no ha demostrado tener efecto adverso sobre los resultados quirúrgicos como se pensó originalmente. En la mayoría de los casos, éstas cavidades son de tamaño adecuado desde que sopor tan la circulación sistémica total preoperatoria, en ausencia de un corto circuito de derecha a izquierda. Varios es tudios han documentado crecimiento de las cavidades auricu lar y ventricular izquierdas después de la corrección total adecuada (11,38).

Aunque la sutura continua ha sido el método usual de realización de la anastomosis entre la aurícula izquierda y el seno venoso pulmonar común, el daño potencial de tensión - excesiva de la sutura puede resultar en constricción signi ficativa (11,39). La realización de la anastomosis con sutura fina discontinua reduce la posibilidad de estenosis - temprana de la anastomosis y puede permitir el crecimiento futuro (11). En nuestra experiencia se utilizó sutura continua de prolene en la mayoría de los casos y monofilamen-

to absorbible en los últimos 10 casos para la realización de éstas anastomosis, sin observar constricción anastomótica durante el seguimiento de los pacientes.

La estenosis venosa pulmonar posoperatoria puede complicar la corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares. En la mayoría de los casos la estenosis ocurre dentro de los 6 a 12 meses después de la cirugía (22). Típicamente la estenosis es en el orificio de la vena, aunque esto puede ocurrir en el sitio de la anastomosis. Comunmente el proceso es una fibroelastosis difusa que afecta la pared atrial y se extiende proximalmente hacia la vena (11).

Muchos autores han observado estenosis de venas pulmonares causadas por retracción del parche de pericardio, cuestionando el uso de cualquier material en la corrección de esta patología (11,17,18). Se ha considerado necesario el uso de un parche de pericardio redundante, para aumentar el lado derecho de la anastomosis, evitando así la distorsión de la anastomosis venoatrial y previniendo la tensión de la vena (46). En nuestro grupo de pacientes no tenemos evidencia posoperatoria de estenosis de venas pulmonares.

La frecuencia relativamente alta de disociación atrioventricular después de la corrección total de la conexión anómala total de venas pulmonares tipo cardíaca puede deberse a la resección agresiva del anillo del seno coronario (11). En nuestra serie hubo un paciente que requirió colocación de un marcapaso definitivo por bloqueo AV completo posterior a la corrección quirúrgica de la CATVP tipo cardíaca.

CONCLUSIONES

La experiencia en el tratamiento quirúrgico de la conexión anómala total de venas pulmonares, parece ser un factor importante y decisivo en los resultados de la corrección quirúrgica de ésta patología. Nuestros resultados, al igual que otros publicados, han mejorado considerablemente con el incremento en la experiencia quirúrgica, incluyendo la perfección de la técnica y el manejo perioperatorio.

La edad neonatal y la obstrucción de venas pulmonares pueden incrementar los factores de riesgo de la cirugía correctiva, sin embargo ante su presencia no está indicado el manejo médico conservador; En vista de la pobre historia natural de la enfermedad y la posibilidad de buena supervivencia después del tratamiento quirúrgico.

El tipo anatómico de CATVP y la hipertensión pulmonar parecen ser factores de riesgo importantes durante la cirugía. Su reconocimiento de ningún modo indica que la corrección deba ser retrasada para pacientes con CATVP asintomáticos. El tipo de conexión anómala total de venas pulmonares no es un factor de riesgo por sí sólo. La mortalidad inicial de la CATVP infracardiaca depende principalmente de las condiciones del niño al momento de la admisión. Series recientes han publicado resultados excelentes a largo plazo para los pacientes sobrevivientes.

La mortalidad actualmente es baja con cirugía temprana, mientras que los riesgos con manejo médico conservador permanecen muy altos.

Los resultados tardíos con cirugía son generalmente grati-

ficantes y la necesidad de reoperación infrecuente.

El envío rápido de pacientes en buenas condiciones es vital y el diagnóstico preciso es esencial.

Los factores relacionados a los resultados satisfactorios son: diagnóstico temprano, cuidado apropiado de los parámetros respiratorios y metabólicos antes de la cirugía y tratamiento quirúrgico pronto después del diagnóstico.

Posiblemente el factor más importante en la sobrevida temprana y tardía, es la realización exacta de una anastomosis amplia libre de cualquier obstrucción o distorsión.

B I B L I O G R A F I A

1. Muller WH: The surgical treatment of the pulmonary veins. *Ann Surg* 134: 683, 1951.
2. Lewis FJ, Varco RL, Taufic et al: Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet* 102: 713, 1956.
3. Burroughs JT, Kirklin JW: Complete Surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. *Proc Mayo Clin* 31: 182, 1956.
4. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonham-Carter RE: Total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Circulation* 46: 347, 1972.
5. Sloan H, Mackenzie J, Morris JD, Stern A: Open heart -- surgery in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 44: 459, 1962.
6. Dillar DH, Mohri H, Hessel EA II, Anderson HN, et al: Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. *Circulation*: 35, 36 (suppl 1): 1-105, -- 1967.
7. Barratt-Boyes BG, Simpsom M, Neutze JM: Intracardiac -- surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation* 43, 44 (suppl 1): 1-25, 1971.
8. Barrat-Boyes BG: Primary definitive intracardiac operations in infants: Total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 47: 127, 1973.

9. Bharati S, Lev M: Congenital anomalies of pulmonary veins. *Cardiovasc. Clin* 5:23, 1973.
10. Delisle RC, Ando M, Calder AL, Zubeerbuhler JR, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 91: 99, 1976.
11. Wilson WR, Ilbawi MN, DeLeon SY, et al: Technical modifications for improved result in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 103:861, 1992.
12. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, et al: Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 61: 608, 1988.
13. Oelert H, Schäfers H, Stegmann T, et al: Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Experience with 53 patients. *Ann Thorac Surg* 41: 392, 1986.
14. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, et al: Total -- anomalous pulmonary venous connection: Long-term results following repair in infancy. *J thorac Cardiovasc Surg* - 75: 52, 1978.
15. Delisle RC, Ando M, Calder AL, et al : Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 91:109, 1976.
16. Bove EL, De leval MR, N. Taylor JF, et al: Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: Surgical treatment and long-term results. *Ann Thorac Surg* 31: 544, 1981.

17. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, et al: Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc -- Surg 96: 368, 1988.
18. Whight CM, Calder AL, Neutze JM, Brandt PWT: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 76: 52, 1978.
19. Burroughs JT, Edwards JE: Total anomalous venous connection. Am Heart J 59: 913, 1960.
20. Gathman GE, Nadas AS: Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical and physiologic observation of 75 pediatric patients. Circulation 42, 143, 1970.
21. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol 45: 92, 1980.
22. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB: Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 97: 886, -- 1989.
23. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MCK, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: Repair -- using deep hypothermia and circulatory arrest in 44 -- consecutive infants. Br Heart J 48:249, 1982.
24. Clarke DR, Stark J, de Leval M, Pincott JR, Taylor JFN: Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. Br Heart J 39: 436, 1977.
25. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD: Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 25: 479, 1978.

26. Turley K, Tucker WY, Ebert PA: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *Am J Cardiol* 45: 97, 1980.
27. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reisch JS: Pulmonary -- vascular disease in total anomalous pulmonary venous - drainage. *Circulation* 61: 103, 1980.
28. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA: Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factors influencing timing presentation and operative outcome. *Circulation* 76(Pt 2): III 83, 1987.
29. Phillips SJ, Kongstahorn CH, Zeff RH, Skinner JR, et al: Correction of total anomalous pulmonary venous connection below the diaphragm. *Ann Thorac Surg* 49: 734, 1990.
30. Fleming WH, Clark EB, Dooley KJ, et al: Late complications following surgical repair of total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm. *Ann Thorac Surg* 27: 435, 1979.
31. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, et al: Intracardiac surgery in infants under age 3 months: Incremental risk factors for hospital mortality. *Am J Cardiol* 48: 500, 1981.
32. Gómez MMR, Feldt RH, Mcgoon DC, Danielson GK: Total -- anomalous pulmonary venous connection: Surgical considerations and results of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 60: 116, 1970.
33. Galloway AC, Campbell DN, Clarke DR: The value of early repair for total anomalous pulmonary venous drainage.

ge. *Pediatr Cardiol* 6:77, 1985.

34. Haworth SG: Total anomalous pulmonary venous return: Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J* 48: 513, 1982.
35. Breckenridge IM, de Leval M, Stard J, Waterston DJ: correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66: 447, 1973.
36. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castañeda AR: Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 59: 431, 1987.
37. Mathew R, Thilenius OG, Replogle RL, Arcilla RA: Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and after surgery. *Circulation* 55:361, -- 1977.
38. Hammon JW, Bender HW, Graham TP Jr, et al: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80: 544, 1980.
39. Barratt-Boyes BG, Whight CM, Calder AL, et al: Total - anomalous pulmonary venous connection: Long-term results following repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 75: 52, 1978.
40. Lincoln CR, Ribgy ML, et al : Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 61: 608, 1988.
41. Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, et al: Experience -

- with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 85: 686, 1983.
42. Kawashima Y, Matsuda H, Nakano S, et al: Tree-shaped pulmonary veins in infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. Ann Thorac Surg 23: 436, 1977.
 43. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS: Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 47: 199, 1964.
 44. Kirklin JW. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. In: Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA, eds. Heart disease in infancy: diagnosis and surgical treatment. Edinburgh: Churchill Livingstone 89: 1973.
 45. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, et al: Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg. 96: 375, 1988.
 46. Oelert H, Schafers HJ, Stegmann T, et al: Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Experience with 53 patients. Ann Thorac Surg 41: 392, 1986.
 47. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD: Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 25: 479, 1978.
 48. Esposito G, Keeton BR, Sutherland GR, et al: Open Heart surgery in the first 24 hours of life. Pediatr Cardiol 10: 33, 1989.

49. LaBroosse CJ, Blackstone EH, Turner ME, Kirklin JW: -- The natural History of total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 84: 286, 1982.
50. Hawkins JA, Clark EB, Doty DB: Total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 36:548, 1983.
51. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reisch AJ: Pulmonary -- vascular disease in total anomalous pulmonary venous -- connection. Circulation 62: 123, 1980.
52. Rizzoli G, Fracasso A, Stellin G, Valfré C, et al: Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 85:696, -- 1983.
53. Thilenius OG, Replogle R, Arcilla R: Total anomalous -- pulmonary venous return before and after surgery. Circulation 55: 361, 1977.
54. Jensen JB, Gilbert-Blount S: Total anomalous pulmonary venous return: a review and report of the oldest surv_iving patient. Am Heart J.82: 387, 1871.
55. Berg GA, Jamieson MPG, Pollock JCS: Repair of total -- anomalous pulmonary venous connection in adults. Thorac Cardiovasc Surg 34: 359, 1986.
56. Schamroth CL, Sarell P, Klein HO, et al: Total anoma-- lous pulmonary venous connection with pulmonary venous obstruction with survival into adulthood. Am Heart J - 109: 1112, 1985.
57. Kveselis DA, Chamelides L, Diana DJ, et al: Late pulmo-- nary venous obstruction after surgical repair of infra

diaphragmatic total anomalous pulmonary venous return.
Pediatr Cardiol 9: 175, 1988.

58. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG eds. *Cardiac Surgery*. New York: John Wiley, 499, 1986.
59. Dewar ML, Stark J. Management of complications of repair of anomalous systemic and pulmonary venous drainage. In: Waldhausen JA, Orringer MB, eds. *Complications in Cardiothoracic Surgery*. ST Louis MO: Mosby Year Book, 160, 1991.
60. Lincoln C. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Grillo HC, Austen WG, Wilkins EW, et al, eds. *Current Therapy in Cardiothoracic Surgery*. Toronto: B.C. Decker Inc. 533, 1989.