

11251
3
29.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
Hospital Infantil de México
"FEDERICO GOMEZ"

Ecocardiografía Transtorácica en el
Control Postoperatorio de Pacientes
con Drenaje Anómalo Total de Venas
Pulmonares.

T E S I S
Que para obtener el título de:
CARDIOLOGIA PEDIATRICA
p r e s e n t a

DRA. BLANCA ALICIA HORNEDO ANDRADE



Asesores de Tesis:
Dr. Alfredo Vizcaino Alarcón
Dr. Julio Erdmenger Orellana

México D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1998 269652 [Signature]



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 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.

Agradezco muy especialmente a mis profesores, Dr. Alfredo Vizcaino Alarcón, Dr. Julio Erdmenger, Dr. A. Arévalo, Dr. L. Reyes y Dr. J.A. Quibrera, por todos los conocimientos transmitidos, así como de la paciencia y gran apoyo que me brindaron siempre.

AGRADEZCO:

A Pedro, mi esposo,
quien paso a paso soportó
y alentó mi esfuerzo
con amor y paciencia.

A Gaby, mi hija,
quien me acompañó siempre,
y me dió fortaleza para continuar.

A mis Padres y hermanos,
por brindarme su apoyo
y cariño.

INDICE.

TEMA	PAGINA
I.- ANTECEDENTES.....	1
II.- JUSTIFICACION.....	13
III.- OBJETIVO.....	14
IV.- METODOLOGIA.....	15
V.- RESULTADOS.....	18
VI.- DISCUSION.....	22
VII.- CONCLUSIONES.....	24
VIII.- BIBLIOGRAFIA.....	25
IX.- ANEXOS.....	27

I.- ANTECEDENTES.

El drenaje anómalo total de venas pulmonares (DATVP) es un defecto del desarrollo embrionario, caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo. Las venas pulmonares se conectan al atrio derecho, ya sea de forma directa o indirecta, a través de las venas tributarias, por lo tanto, es necesaria la existencia de una comunicación a nivel auricular (ya sea como foramen oval o comunicación interauricular verdadera) para que la sangre pase a las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica ^(1,2).

El DATVP es una cardiopatía inusual, tiene una incidencia del 1 al 2% de todas las cardiopatías, aunque puede variar de 0.35 a 4% ^(2,3). Se presenta por igual en ambos sexos, aunque predomina ligeramente en el sexo masculino, (1.4:1); curiosamente, en la variedad infradiafragmática es más evidente este predominio (3.6:1) ⁽²⁾.

La malformación fue descrita por vez primera en 1798 por Wilson, pero en asociación a otros defectos intracardiacos en un recién nacido de 7 días de vida. En 1868, Friedlowski la reportó en forma aislada. No fue sino hasta 1942, que se consideró una entidad bien definida, cuando Brody realizó una excelente revisión postmortem. En 1950 Friedlich y cols. realizaron por vez primera el diagnóstico clínico de esta malformación ^(1,2).

Para comprender esta patología, se debe acudir a la embriología del sistema venoso pulmonar. Los primordios de los pulmones se derivan de una división del intestino primitivo. En el horizonte XII de Streeter del embrión humano aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación de la porción más caudal del suelo de la faringe primitiva; sus paredes son de origen endodérmico. En estadios tempranos del desarrollo, los pulmones están rodeados por el plexo vascular del intestino primitivo (plexo esplácnico). En el horizonte XIII de Streeter, ante una progresiva diferenciación pulmonar, parte del plexo esplácnico forma la red vascular pulmonar. Simultáneamente, en la pared dorsal de la mitad izquierda de la aurícula común aparece una evaginación endotelial que corresponde a la vena pulmonar común. En este momento, la red vascular común comparte las vías de drenaje del plexo esplácnico, como son el sistema umbilico vitelino y cardinal, ya que no tiene conexión directa con el corazón. En el horizonte XIV de Streeter, la vena pulmonar común se canaliza y conecta con el plexo pulmonar. En el horizonte XV, el retorno venoso pulmonar puede drenar directamente al atrio izquierdo o indirectamente al corazón a través de las conexiones venosas primitivas; sin embargo, subsecuentemente estas conexiones desaparecen entre el horizonte XVI y XVII. Finalmente, la vena pulmonar común, logra incorporarse a la aurícula izquierda gracias a un proceso de crecimiento diferencial, adoptando la disposición anatómica definitiva: cuatro venas pulmonares que drenan por separado y directamente al atrio izquierdo.

La falta de desarrollo de la vena pulmonar común puede ser resultado de tres problemas de diferenciación celular, a partir de:

- a) Agenesia (ausencia de aparición).**
- b) Involución (desaparición).**
- c) Atresia (desaparición, pero quedando un remanente en fondo de saco).**

En el desarrollo de la vena pulmonar común pueden ocurrir aberraciones embriológicas que explican y pueden clasificar estas anomalías:

1.- La agenesia o atresia de la vena pulmonar común puede acontecer mientras aún están presentes las conexiones venosas sistémico-pulmonares. Como resultado:

- a) Drenaje anómalo venoso pulmonar parcial.**
- b) Drenaje anómalo venoso pulmonar total.**

2.- Puede ocurrir, muy rara vez la simple estenosis de la vena pulmonar común (Cor triatriatum).

3.- Finalmente, es extremadamente rara la reabsorción anormal de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda; ésta da lugar a otras condiciones:

- a) Estenosis individual de venas pulmonares.**
- b) Número anormal de venas pulmonares.**

La aberración embriológica más frecuente de éstas es por persistencia de alguno de los sistemas venosos embrionarios (1,2,4).

El DATVP tiene una elevada mortalidad si no se trata quirúrgicamente (3). Característicamente se acompañan de una aurícula izquierda reducida de volumen que recibe sangre a través de un corto circuito de derecha a izquierda a nivel atrial. Para reparar esta lesión es menester realizar una anastomosis entre la confluencia de las venas pulmonares y el atrio izquierdo, para que este reciba la totalidad del retorno venoso pulmonar (5). A partir de los primeros intentos exitosos de corrección quirúrgica, las estrategias de manejo han evolucionado gracias a un diagnóstico certero incruento, a adecuada estabilización preoperatoria, y a la reparación quirúrgica temprana, con una reconstrucción anatómica precisa. A pesar de las precarias condiciones clínicas de muchos niños con DATVP, estos principios han permitido disminuir el riesgo operatorio y lograr una excelente supervivencia a largo plazo (3). Por muchos años se lograron éxitos en el manejo de ésta entidad en niños mayores de 1 mes; en años recientes, con un diagnóstico precoz, estabilización clínica preoperatoria y manejo óptimo trans y post operatorio en neonatos (6).

Las manifestaciones clínicas del DATVP son muy variables, y dependen del tipo anatomopatofisiológico. Por una parte hay gran diferencia entre el cuadro clínico si existe o no obstrucción al retorno venoso pulmonar; por otra, también varía dependiendo del tamaño de la comunicación interatrial

y de las anomalías cardíacas asociadas, que por cierto, son infrecuentes (1,2). El diagnóstico clínico en el periodo neonatal frecuentemente es difícil, ya que la cianosis es, en general, muy leve, y pueden cursar asintomáticos (2,7). Pero la mayoría presenta las manifestaciones clínicas ostensibles durante los primeros meses de vida. El síntoma más precoz es la taquipnea. Al final del primer mes, es frecuente la dificultad al alimentarse, disnea al llanto, y retraso en la curva pondoestatural. La cianosis es mínima, excepto cuando se acentúa la insuficiencia cardíaca, se acompaña de infección, o de resistencias vasculares pulmonares elevadas (1,2). El cuadro clínico en estos pacientes es usualmente de dificultad respiratoria severa, con o sin, insuficiencia cardíaca; siendo considerada como una emergencia quirúrgica (8). La insuficiencia cardíaca ostensible generalmente aparece alrededor de los 6 meses, si es muy aparatosa en las primeras semanas, debe sospecharse obstrucción en el sitio del DATVP. Es muy raro que se manifieste simulando una simple comunicación interatrial o Síndrome de Eisenmenger (1,2).

Cuando no hay obstrucción al retorno venoso, se encuentra a la palpación, precordio hiperdinámico en la región paraesternal. A la auscultación, puede haber un soplo sistólico de intensidad moderada con epicentro en 2o. ó 4o. espacio intercostal izquierdo. El 2o. ruido cardíaco tiene desdoblamiento fijo con cierre pulmonar intenso. El retumbo tricuspídeo es frecuente en la mitad de los casos. Casi siempre hay hepatomegalia. La distensión de las venas del cuello debe buscarse sentando al lactante (1,2,3).

Cuando el DATVP se acompaña de obstrucción al retorno venoso pulmonar, los síntomas son muy graves desde el nacimiento o a los pocos días de edad, hay disnea importante y progresiva, dificultad al alimentarse, cianosis e insuficiencia cardíaca. Contrario al grave cuadro clínico, los hallazgos físicos son escasos o mínimos, como el corazón no está grande, por lo tanto no hay hiperactividad paraesternal; generalmente no hay soplos o, son leves. Presentan estertores basales, hepatomegalia, edema periférico ^(1,2,3).

En la radiografía de tórax, se observa cardiomegalia, arteria pulmonar prominente y plétora pulmonar. Si el drenaje anómalo es a la vena innominada, se observa la silueta cardíaca en forma de "8", ó muñeco de nieve, dando lugar a una imagen muy característica. La vena cava superior está dilatada en toda variedad de DATVP, pero sobre todo en la conexión directa a ésta, apareciendo prominente el perfil superior derecho.

Al electrocardiograma no hay diferencias entre el DATVP supra e infracardiaco; los cambios manifiestan crecimiento de cavidades derechas y escasa manifestación del ventrículo izquierdo. Frecuentemente la onda P es alta y picuda en derivaciones D-II,III, AVF y precordiales derechas, el eje de QRS se desvía siempre a la derecha. Las ondas R son generalmente de gran voltaje en precordiales derechas ^(1,2). La derivación transicional es frecuentemente V4 ó V5.

Al ecocardiograma se observa dilatación con o sin hipertrofia ventricular derecha, movimiento septal paradójico, atrio izquierdo pequeño, y ausencia de conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo. El diagnóstico se sugiere con la presencia de flujo turbulento en el atrio derecho o a otro nivel, con ausencia de un drenaje venoso pulmonar normal. El diagnóstico certero al ecocardiograma puede obviar la necesidad de cateterismo cardiaco y facilitar la corrección quirúrgica ^(1,2).

El objetivo del eco-Doppler es:

- 1) Identificar la confluencia y las venas pulmonares individualmente.
- 2) Reconstruir en su totalidad el retorno anómalo de las venas pulmonares.
- 3) Identificar, si existe, el sitio de obstrucción al flujo venoso pulmonar.
- 4) Identificar otras lesiones asociadas.
- 5) Evaluar la anatomía intracardiaca.
- 6) Valorar la comunicación interatrial ^(1,7,9).

Smallhorn y cols. sugieren el uso de varios cortes ecocardiográficos (subcostal, paraesternal y supraesternal), mientras que Chin y cols. apoyan únicamente el uso de la ventana subcostal para el diagnóstico de DATVP; sin embargo, en el uso exclusivo de la vista subcostal puede omitirse el diagnóstico de la variedad mixta de DATVP, ya que se pueden observar sólo

2 venas pulmonares a la vez. Utilizando el eje supraesternal se pueden observar las 4 venas pulmonares simultáneamente, y sumándose al resto de los cortes ecocardiográficos se logra un diagnóstico certero, sobretodo en la variedad mixta de DATVP. Algunos autores apoyan el uso de medio de contraste para demostrar el patrón invertido de la confluencia venosa pulmonar ⁽⁷⁾, pero el uso de Doppler-color es muy superior, al mostrar la dirección que sigue el flujo venoso pulmonar.

El cateterismo cardiaco tiene los siguientes fines:

1. Confirmar el diagnóstico, precisando si la desembocadura anómala se lleva a cabo en uno o más niveles.
2. Demostrar obstrucción del circuito venoso pulmonar.
3. Cuantificar la magnitud de la hipertensión arterial pulmonar.
4. Delimitar el tamaño del atrio y ventrículo izquierdos con fines pronósticos y quirúrgicos.
5. Valorar el tamaño de la comunicación interatrial, con miras a indicar en algunos casos una septostomía atrial tipo Rashkind.
6. Descartar anomalías asociadas.

El cateterismo cardiaco se realiza en los contados casos en los que los datos anteriores no se logran precisar mediante ecocardiografía, o bien, cuando es necesario practicar una septostomía atrial ^(1,7,9).

Durante la pasada década, la edad de la corrección quirúrgica y la mortalidad operatoria de pacientes con DATVP disminuyeron significativamente y la sobrevivencia a largo plazo es del 70 al 80% posterior a la cirugía ⁽¹⁰⁾. Sin tratamiento quirúrgico, más del 80% fallecen en el primer año de vida, y menos del 10% alcanza la edad adulta. La historia natural depende de que exista o no obstrucción al retorno venoso pulmonar, así como del tamaño de la comunicación interatrial ⁽²⁾.

El tratamiento preoperatorio consiste en tratar de manera intensiva la insuficiencia cardíaca hasta lograr la estabilidad hemodinámica y metabólica, incluyendo en algunos casos la ampliación de la comunicación interatrial, para posteriormente realizar la intervención quirúrgica precoz, sin aguardar a que el paciente incremente de peso, ya que esto no es posible en muchos casos, por ser una cirugía de urgencia, y que el riesgo con un manejo médico prolongado es muy elevado ^(1,2).

Desde que se llevó a cabo la primera reparación quirúrgica satisfactoria por Muller en 1951, la mortalidad operatoria ha disminuido de un 30% a menos del 10% en muchos centros. La mejoría en los resultados quirúrgicos se relaciona con el diagnóstico temprano, empleando métodos no invasivos, mejoría en el manejo preoperatorio, la protección miocárdica durante la perfusión extracórporea y los cuidados post operatorios ⁽¹¹⁾.

La mortalidad tardía en pacientes con DATVP frecuentemente se asocia a la obstrucción venosa pulmonar en sitios lejanos a la anastomosis quirúrgica entre la confluencia de las venas pulmonares y el atrio izquierdo. La obstrucción venosa pulmonar individual, la cual se ha atribuido a fibroplasia de la íntima y a esclerosis venosa pulmonar, se ha asociado con estenosis progresiva de los vasos e inevitablemente resulta en muerte a pesar de la intervención quirúrgica ⁽¹²⁾. La estenosis venosa pulmonar post operatoria es la mayor complicación después de la corrección de DATVP; en una revisión realizada por Yokota y cols. en el Children's Hospital de Shizuoka, 6 pacientes presentaron obstrucción de 2 a 3 meses después de la cirugía, 5 se reoperaron y sólo sobrevivió un caso. Consideraron como factores de riesgo para desarrollar estenosis a: (1) la existencia de una vena pulmonar común pequeña con ramas pequeñas en pacientes menores de 2 días de vida al momento de la intervención quirúrgica, y (2) una vena pulmonar común en forma de "Y", con la confluencia situada por debajo y lejana al atrio izquierdo. En sus casos, la anastomosis no se encontró estrecha. La prevención de la estenosis postoperatoria es importante, y se logra creando una amplia anastomosis sin que la incisión se extienda hacia las venas pulmonares, empleando material de sutura absorbible ⁽¹³⁾.

En el periodo post operatorio, la evaluación ecocardiográfica de estos pacientes se ha enfocado a determinar la presencia o ausencia de obstrucción de las venas pulmonares o en el sitio de reparación quirúrgica ⁽⁵⁾. Wang y cols,

demonstraron en su estudio que la ecocardiografía combinada con Doppler-color es superior a la angiografía en detectar obstrucción del drenaje venoso pulmonar. La ecocardiografía mejora la imagen directa del sitio de obstrucción y determina el gradiente existente con precisión. El cateterismo se debe reservar para los pacientes en quienes la información ecocardiográfica no puede obtenerse por razones técnicas, o cuando ésta aparente no estar acorde con los datos clínicos ⁽¹⁴⁾.

Sanders y colaboradores, resaltan la importancia de realizar la medición del índice venoso pulmonar (I.V.P.) ⁽¹²⁾ al momento de realizar el diagnóstico ecocardiográfico de DATVP, como factor predictivo de supervivencia en estos pacientes, utilizando la siguiente fórmula:

$$\text{I.V.P.} = \frac{\text{Suma del diámetro de Venas Pulmonares}}{\text{Superficie corporal.}}$$

En su estudio, Sanders y cols. encontraron que los pacientes con heterotaxia visceral y DATVP tienen un índice venoso pulmonar de $53.3 \pm 16.6 \text{ mm/m}^2$, en tanto que los pacientes con DATVP sin heterotaxia tienen un I.V.P. de $68.7 \pm 12.9 \text{ mm/m}^2$ con una desviación estándar para cada una de las venas pulmonares (VP) de: superior derecha 0.78 mm, inferior derecha de 0.71 mm, superior izquierda 0.74 mm e inferior izquierda de 0.66 mm ⁽¹²⁾.

Coleman y colaboradores ⁽¹⁵⁾, realizaron la medición del diámetro de la anastomosis venosa pulmonar y la compararon con el diámetro del anillo valvular mitral, encontrando que esta relación tenía una media del 58%. Ellos hacen referencia a las limitaciones de la ecocardiografía transtorácica para lograr esta evaluación en el periodo post operatorio temprano por una pobre ventana ecocardiográfica, y por ello proponen a la ecocardiografía transesofágica como el método óptimo de evaluación de las venas pulmonares y de la anastomosis venosa pulmonar en este periodo.

II.- JUSTIFICACION.

De acuerdo a la literatura, el drenaje anómalo total de venas pulmonares es una cardiopatía poco frecuente, por ejemplo, en el Hospital for Sick Children en Toronto, el número de pacientes por año es de 10 casos ; por el contrario, en nuestra institución se manejan anualmente un promedio de 32 nuevos casos, a quienes se les realiza el diagnóstico de DATVP clínicamente y se confirma por ecocardiografía bidimensional y Doppler-color ⁽¹⁵⁾.

En estudios realizados previamente, se han reportado las limitaciones de la ecocardiografía transtorácica para la evaluación del post operatorio temprano en pacientes con DATVP, relacionadas a la pobre ventana ecocardiográfica, y proponen a la ecocardiografía transesofágica como el método óptimo para evaluar las venas pulmonares y la anastomosis venosa pulmonar en este periodo ⁽¹⁵⁾. Sin embargo, en vista de las dificultades de la aplicación de la ecocardiografía transesofágica en neonatos y lactantes recién intervenidos quirúrgicamente, decidimos llevar a cabo retrospectivamente, la evaluación transtorácica de los pacientes post operados de corrección de DATVP en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

III.- OBJETIVO.

Determinar mediante Ecocardiografía bidimensional transtorácica y Doppler-color los factores predictivos de obstrucción al retorno venoso pulmonar en pacientes post operados de corrección del drenaje venoso pulmonar anómalo.

IV.- METODOLOGIA.

A) Tipo de estudio:

Observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo.

B) Población de estudio:

Pacientes del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

C) Criterios de inclusión:

1.- Niños (as) de 0 a 15 años.

2.- Diagnóstico de certeza de DATVP.

3.- Estudio ecocardiográfico completo en el periodo post operatorio temprano o tardío.

D) Criterios de eliminación:

1.- Pacientes sin estudio ecocardiográfico en el periodo post operatorio.

E) Ubicación temporal de la población:

Enero de 1994 a Junio de 1997.

F) Ubicación espacial de la población:

Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

G) Muestra:

Se revisaron todos los expedientes clínicos, expedientes cardiológicos y ecocardiográficos, así como las cintas de video de los pacientes que reunieron los criterios de inclusión.

H) Marco de muestreo:

El archivo clínico del Hospital Infantil de México y el archivo del servicio de Cardiología Pediátrica del H.I.M.

I) Unidad de Muestreo: Expedientes clínicos, cardiológicos y ecocardiográficos.

J) Variables de estudio:

1. Edad al diagnóstico.
2. Edad al momento de la cirugía.
3. Sitio de localización del drenaje anómalo total de venas pulmonares.
4. Determinar obstrucción venosa pulmonar al momento del diagnóstico.
5. Diámetro de la anastomosis venosa pulmonar y el atrio izquierdo.
6. Diámetro del anillo de la válvula mitral.
7. Gradiente a nivel de la anastomosis veno atrial.
8. Índice venoso pulmonar.

ANALISIS ESTADISTICO.

Se exploraron los datos buscando asociación entre las variables ya mencionadas a través de la prueba exacta de Fisher, dado que el contenido de cada casilla para evaluar en tabla tetracóica era inferior a 5. Se obtuvieron los valores de cada dato explorado y se compararon con los valores críticos de la prueba exacta de Fisher.

REALIZACION DEL METODO.

A todos los pacientes se les realizó ecocardiograma bidimensional transtorácico con un aparato Sonos 1000 y/o 5500 (Hewlett Packard), observándose principalmente en el corte apical 4 cámaras y subcostal, para realizar la medición del gradiente a nivel de la anastomosis veno atrial, del diámetro de la boca anastomótica y del anillo valvular mitral; también se realizaron los cortes paraesternal largo y corto, así como el supraesternal. Se midió en forma retrospectiva el diámetro de cada una de las venas pulmonares para obtener el índice venoso pulmonar en los ecocardiogramas previos a la cirugía.

V.- RESULTADOS.

De Enero de 1994 a Junio de 1997 se realizó corrección quirúrgica a 76 pacientes con diagnóstico de Drenaje anómalo total de venas pulmonares en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Se presentó una mortalidad en el periodo post operatorio temprano del 25% (19 casos). De los 57 pacientes restantes a 22 (38.5%) se les estudió con ecocardiografía bidimensional transtorácica y Doppler-color en el periodo post operatorio, estos 22 casos conforman el grupo I de estudio.

El 59% (13 casos) pertenecían al sexo masculino y 41% (9 casos) al femenino (Gráfica 1). La edad al momento de la cirugía fue de 9.9 ± 17.2 meses, siendo menores de 1 mes el 82%, de 1 a 3 meses el 36%, de 4 a 6 meses el 23%, de 7 a 12 meses el 4.5% y mayores de 1 año de edad el 18.2% (Gráfica 2). El sitio de localización del drenaje anómalo fue: 11 a nivel supracardiaco, 7 cardiaco, 2 infracardiaco y en 2 fue mixto. Cuatro casos presentaron obstrucción del drenaje anómalo al momento del diagnóstico (2 supracardiaco y 2 infracardiaco) (Tabla 1).

Se realizó un total de 33 estudios ecocardiográficos a los 22 pacientes. En todos los casos se midió el diámetro entre la confluencia de las 4 venas pulmonares, y este diámetro se comparó con el diámetro del anillo mitral.

También se realizó la medición del gradiente a través de la anastomosis veno atrial mediante ecocardiografía con Doppler-color.

Fallecieron 6 pacientes (27.2%), 3 de ellos por obstrucción en el sitio de anastomosis, que fueron incluidos en el grupo I; los 3 casos restantes fallecieron por causa extracardiaca y no se incluyeron en el análisis (Tabla 2). El caso No. 1, con drenaje venoso pulmonar al atrio derecho, falleció en el primer día de post operatorio con causa aparente de muerte hemorragia e insuficiencia renal aguda, presentó un gradiente de 4.8 mmHg, por lo que se consideró dudoso que su muerte se relacionara con obstrucción de venas pulmonares. En otro caso la defunción fue secundaria a bronconeumonía e insuficiencia renal, el gradiente post operatorio fue de 4 mmHg. En el tercer caso que fue excluido del grupo I, el drenaje pulmonar anómalo era infracardiaco; éste falleció en su domicilio y se ignora la causa de la defunción, el gradiente inmediato fue de 3 mmHg.

De los 3 casos considerados dentro del grupo I, dos drenaban a la vena cava superior y uno a vena vertical; uno de ellos falleció en el post operatorio temprano y dos en el tardío, respectivamente (Tabla 2 y 3).

El grupo II estuvo formado por los 16 pacientes sobrevivientes, todos presentaron excelente evolución post operatoria, sin datos de obstrucción residual. Se llevó a cabo un seguimiento de 12.8 ± 11.9 meses.

En los 3 casos del grupo I, el gradiente promedio post quirúrgico fue de 13.9 ± 6.25 mmHg; en tanto que en el grupo II, el gradiente inicial fue de 3.89 ± 1.9 mmHg y a mediano plazo bajó a 2.43 ± 0.72 mmHg, con una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.001$). En el grupo II, sólo 2 casos tuvieron gradientes iniciales mayores de 4 mmHg (Tabla 4); uno de ellos fue el caso no. 2, de 3 meses de edad, con DATVP a vena vertical, con una relación anillo mitral/anastomosis de 45%, quien presentó un gradiente inicial a nivel de la anastomosis veno atrial de 5 mmHg y que en una evaluación ecocardiográfica un año después el gradiente disminuyó a 4 mmHg. El segundo caso fue el número 6, de 2 meses de edad, también con DATVP a vena vertical, la relación válvula mitral/ anastomosis fue de 54%, y que en la primera evaluación ecocardiográfica post quirúrgica el gradiente fue de 10.4 mmHg, y al cabo de 10 meses disminuyó a 2 mmHg (Gráfica 3), ambos pacientes se encontraban clínicamente asintomáticos.

Por lo que respecta a la relación anillo mitral / diámetro de anastomosis, en el grupo I fue del 38% ($\pm 1.5\%$), y para el grupo II del 58.7% ($\pm 23\%$), sin significancia estadística ($p > 0.05$) (Gráfica 4).

Los 3 casos que fallecieron por obstrucción tenían una relación anillo mitral / diámetro de la anastomosis menor del 40% y gradiente mayor de 4 mmHg. En el grupo II, todos tenían una relación mayor del 40%, excepto dos

casos que tenían una relación francamente anormal, que fue el caso no. 10, de 3 meses de edad, con DATVP a vena vertical, y con una relación anillo mitral / anastomosis de 27% y gradiente de 2.7 mmHg. El otro caso fue el no. 17, de 3 meses de edad, con conexión anómala a vena vertical, gradiente post quirúrgico de 2.7 mmHg; ambos pacientes tuvieron una evolución favorable, sin evidencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar, observándose la utilidad de obtener esta relación. Por el contrario, 2 casos con una relación de 45 y 54% tuvieron un gradiente inicial de 5 y 10.4 mmHg, respectivamente, el cual se redujo a 4 mmHg un año después, evolucionando satisfactoriamente.

La medición retrospectiva, del índice venoso pulmonar sólo fue posible en 8 de los 22 casos (36.3%); todos ellos sin obstrucción venosa preoperatoria significativa. El índice venoso pulmonar fue similar para los pacientes vivos y para los fallecidos en el post operatorio, con una media de 45 y 47 mm/m², respectivamente (Gráfica 5).

VI.- DISCUSION.

En nuestro estudio, observamos que en la evaluación ecocardiográfica en el periodo post operatorio, se aprecia que los casos con obstrucción en el sitio de anastomosis veno atrial (grupo I) tenían un gradiente inmediato superior a los 4 mmHg y una relación diámetro de anastomosis / área valvular mitral menor de 50 mmHg, en tanto que el grupo II, con evolución favorable tuvieron todos los gradientes inferiores a 4 mmHg, excepto 2 casos, que tuvieron gradiente inicial mayor de 4 mmHg, pero que al seguimiento se redujo a menos de 4 mmHg. Sin embargo, 5 casos con evolución favorable, tuvieron una relación de área valvular mitral / anastomosis inferior al 50%; por lo que se concluye que la determinación del gradiente es de mayor utilidad para juzgar el resultado inmediato que la relación área valvular mitral/ diámetro de anastomosis; y que, cuando en una primera evaluación ecocardiográfica el gradiente a nivel de la anastomosis venoatrial es mayor de 4 mmHg, y clínicamente no hay datos de obstrucción al retorno venoso pulmonar, se puede esperar la disminución del gradiente a menos de 4 mmHg en evaluaciones posteriores.

En la evaluación preoperatoria de los casos con DATVP es importante la determinación del índice venoso pulmonar sugerido por el Dr. Sanders y col. en 1993 ⁽¹²⁾. En nuestro estudio, no se encontraron datos de obstrucción

basados en éste índice, sin embargo, se consideró como limitante del estudio que se realizó en forma retrospectiva, siendo en ocasiones muy difícil realizar la medición del diámetro de cada una de las venas pulmonares. Sin embargo, el índice venoso pulmonar se considera de gran valor al realizar el diagnóstico preoperatorio de DATVP, ya que establece si son las venas pulmonares mismas, de calibre anormalmente bajo, la causa de la obstrucción, o si ésta reside en la anastomosis quirúrgica; en éste último caso, es preciso reintervenir al paciente para crear una anastomosis entre la confluencia venosa y el atrio izquierdo al tamaño adecuado.

En nuestra experiencia, los pacientes que tienen un gradiente post operatorio a través de la anastomosis ≤ 4 mmHg y una relación anillo mitral / anastomosis mayor del 40%, se consideran con una corrección quirúrgica satisfactoria, y libres del peligro de estenosis tardía. Por el contrario, aquellos casos con gradientes mayores, deben ser reintervenidos quirúrgicamente durante la misma hospitalización si los datos clínicos son sugestivos de obstrucción venosa pulmonar, o bien, ser vigilados estrechamente con estudios ecocardiográficos seriados si la evolución clínica es favorable; en ellos es de esperarse que las determinaciones subsecuentes del gradiente mayor de 4 mmHg se reduzca a menos de ese valor al cabo del tiempo, como ocurrió en dos de nuestros casos.

VII.- CONCLUSIONES.

1.- Los pacientes con gradiente a nivel de la anastomosis veno atrial menor o igual a 4 mmHg, y una relación anillo mitral / anastomosis mayor del 40%, generalmente cursan con buena evolución.

2.- Los pacientes con gradiente mayor de 4 mmHg y relación anillo mitral / anastomosis mayor del 40% deben vigilarse estrechamente, y correlacionar estos datos con la evolución clínica para valorar la reintervención quirúrgica.

3.- Los pacientes con un gradiente mayor de 4 mmHg y relación anillo mitral / anastomosis menor de 40%, se consideran obstruidos y se deberá realizar reintervención quirúrgica.

4.- Finalmente, se concluye que la ecocardiografía bidimensional transtorácica es suficiente para evaluar la estenosis de la anastomosis veno atrial en pacientes con reparación de Drenaje anómalo total de venas pulmonares en el periodo post operatorio, así como para indicar su reintervención quirúrgica.

VIII.- BIBLIOGRAFIA.

- 1) Moss J.A, Adams F.H. Heart disease in infants, children and adolescents. 5a. edición. Baltimore, USA. Editorial William & Wilkins; 1995, p. 838-861.
- 2) Sánchez P.A. Cardiología Pediátrica. 1a. edición. Barcelona, España. Salvat Editores; 1986, p. 258-272.
- 3) Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106:880-5.
- 4) Long WA. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia. W.B: Saunders Company; 1990, p.439-451.
- 5) Minich LL, Tani LY, Hawkins JA, McGough EC, Shaddy RE. Abnormal doppler pulmonary venous flow patterns in children after repaired total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1995; 75:606-610.
- 6) Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen year surgical experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96:368-375.
- 7) Goswami KC, Shirivastava S, Saxena A, Dev V. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 1993; 126: 433-440.
- 8) Hammon JW, Bender HW, Graham TP, Boucek RJ, Smith CW, Erath HG. Total anomalous venous connection in infancy: ten years' experience includin

studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:544-551.

9) Bose SC, Chopra PS, Rao PS. Mixed type total anomalous pulmonary venous connection: echocardiographic limitations and angiographic advantages. *Am Heart J* 1995; 129: 1034-40.

10) Byrum CJ, Dick M, Behrendt DM, Rosenthal A. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients younger than 6 months old: Late postoperative hemodynamic and electrophysiologic status. *Circulation* 1982;66 (suppl I): I-208 - I-214.

11) Bando K, Turrentine W, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection: thirty-year trend. *Circulation* 1996; 94 (suppl II): II-12-II-16.

12) Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE, Colan SD. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:201-206.

13) Yokota M, Sakamoto K, Ikai A, Kado M, Nagato H. *Rinsho Kyoby Geka* 1994; 14: 211-218.

14) Wang JK, Lue HC, Wu MH, Young ML. Obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 28-32.

15) Coleman D, Smallhorn J, Dyck J, Musewe N, Williams WG, Barker G. The role of transesophageal echocardiography following repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:231-A.

TABLA 1.

CARACTERISTICAS CLINICAS DE LOS 22 PACIENTES.

Edad al diagnóstico.	9.9 ± 17.2 meses.
Peso al diagnóstico.	5.51 ± 2.5 Kg.
Sitio de DATVP:	
Supracardiaco	11
Cardiaco	7
Infracardiaco	2
Mixta	2
Obstrucción inicial	4

TABLA 2.

PACIENTES QUE FALLECIERON EN EL PERIODO POST OPERATORIO.

No. Caso	Variedad anatómica	Gradiente (mmHg)	Defunción (Días P.O)	Causa de Muerte.
1	A.D.	48	1	Sangrado, I.R.A.
3*	V.C.S.	17	30	OBSTRUCCION
8*	V.C.S.	67	60	OBSTRUCCION
9	S.C.	4	14	B.N.M, I.R.A.
11*	V.V.	18	180	OBSTRUCCION
19	Infracardiaco.	3	60	Dudosa.

P.O=postoperatorio, A.D=atrio derecho, V.C.S=vena cava superior, S.C=seno coronario, V.V=vena vertical, I.R.A=insuficiencia renal aguda, B.N.M=bronconeumonia. *Pacientes del grupo I.

TABLA 3.

Grupo I. Pacientes que fallecieron por obstrucción.

No. Caso	Edad	V. Anatóm.	F.O. (mm)	Diám. AM (mm)	Diám. An. (mm)	R. An/AM (%)	Gradiente (mmHg)
3	1m	VCS obst.	35	10	6	60%	17
8	1m	VCS	9	12	46	38%	67
11	13d	VV	5	8	25	37%	18

V. anatóm.=variedad anatómica, Diám.=diámetro, F.O.=forámen oval, An= anastomosis, AM= anillo mitral, R.AM/An=relación anastomosis/anillo mitral, VCS=vena cava superior, VV= vena vertical, obst=obstrucción. m= meses, d= días.

TABLA 4.

Grupo II. Pacientes con evolución satisfactoria.

No. Caso	Edad	V.Anatóm.	F.O. (mm)	Diám. AM (mm)	Diám. An. (mm)	An/AM. (%)	Grad. inic. (mmHg)	Grad. MP. (mmHg)
2	3m	VV	35	145	66	45%	5	4
4	2m	VV	30	17	8	49%	4	-
5	4m	VCS	---	12	8	66%	4	2
6	2m	VV	25	93	5	54%	104	2
7	12m	SC	7	15	11	73%	4	3
10	3m	VV	66	22	6	27%	4	2
12	6d	SC	6	12	10	83%	4	-
13	30d	VV (obst)	46	125	55	44%	4	-
14	6m	SC	53	14	74	53%	3	-
15	24m	SC	6	145	10	69%	3	2
16	12d	Infradiáf.	4	15	10	66%	27	-
17	3a 9m	VV	8	18	47	26%	27	-
18	25d	SC	6	9	11	122%	2	25
20	6a	Mixto	6	23	10	43%	35	-
21	2m	Mixto	55	10	54	55%	2	-
22	1a 3m	VV	75	17	11	65%	4	2

V= variedad, Diám=diámetro, F.O= forámen oval, AM=anillo mitral, An=anastomosis, R=relación, Grad=gradiente, MP=mediano plazo, m=meses, d=días, a=años, SC=seno coronario, VV= vena vertical, VCS=vena cava superior, Infradiáf= infradiaphragmático.

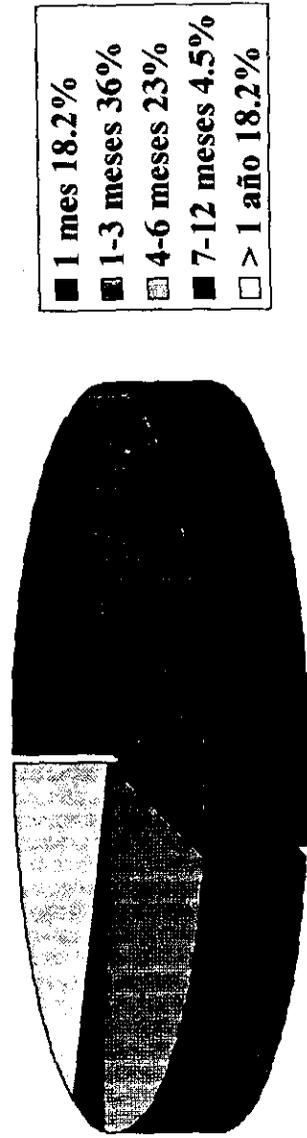
Ecocardiografía Transtorácica en el control Postoperatorio de pacientes con D.A.T.V.P.



Distribución por sexos

GRAFICA I

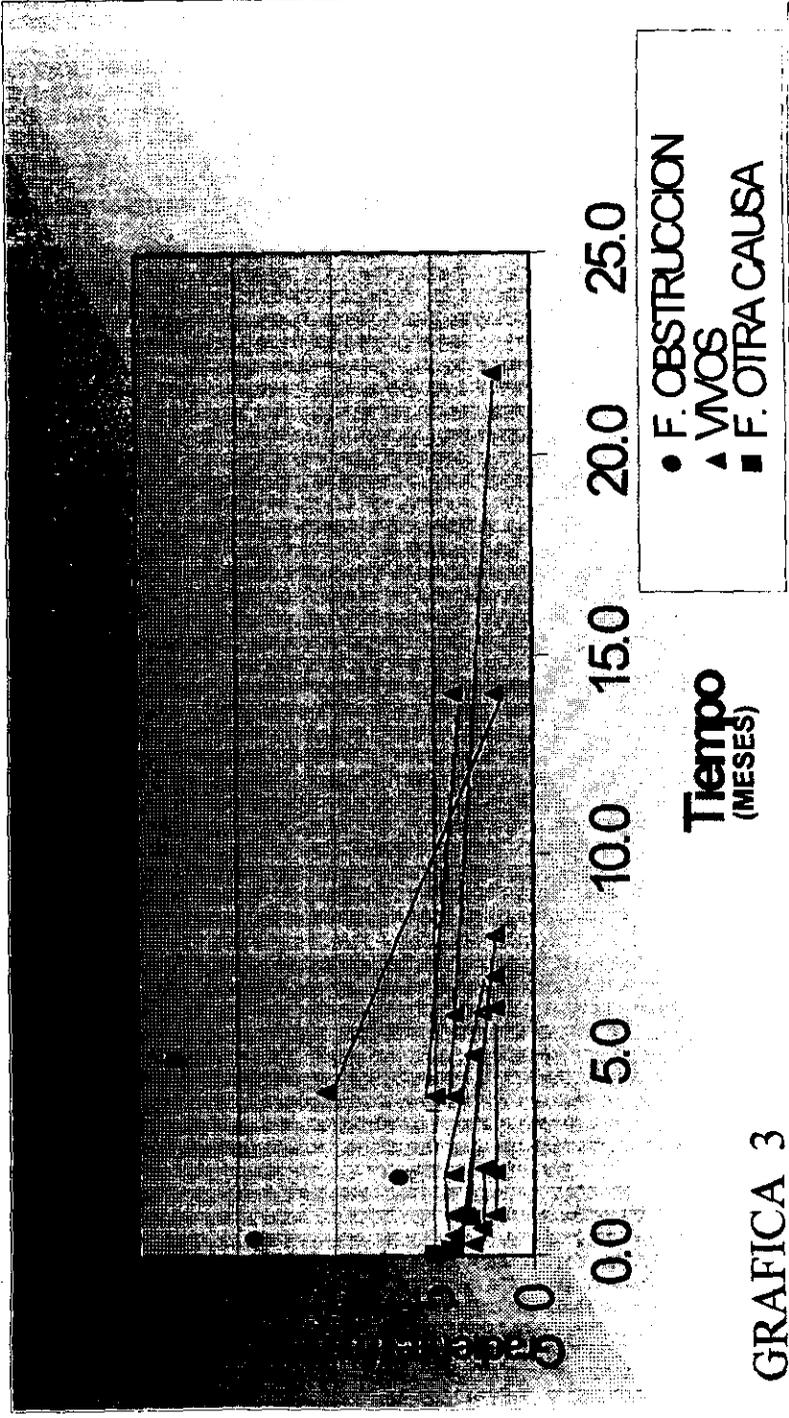
Ecocardiografía Transtorácica en el control Postoperatorio de pacientes con D.A.T.V.P.



Distribución por edad

GRAFICA 2

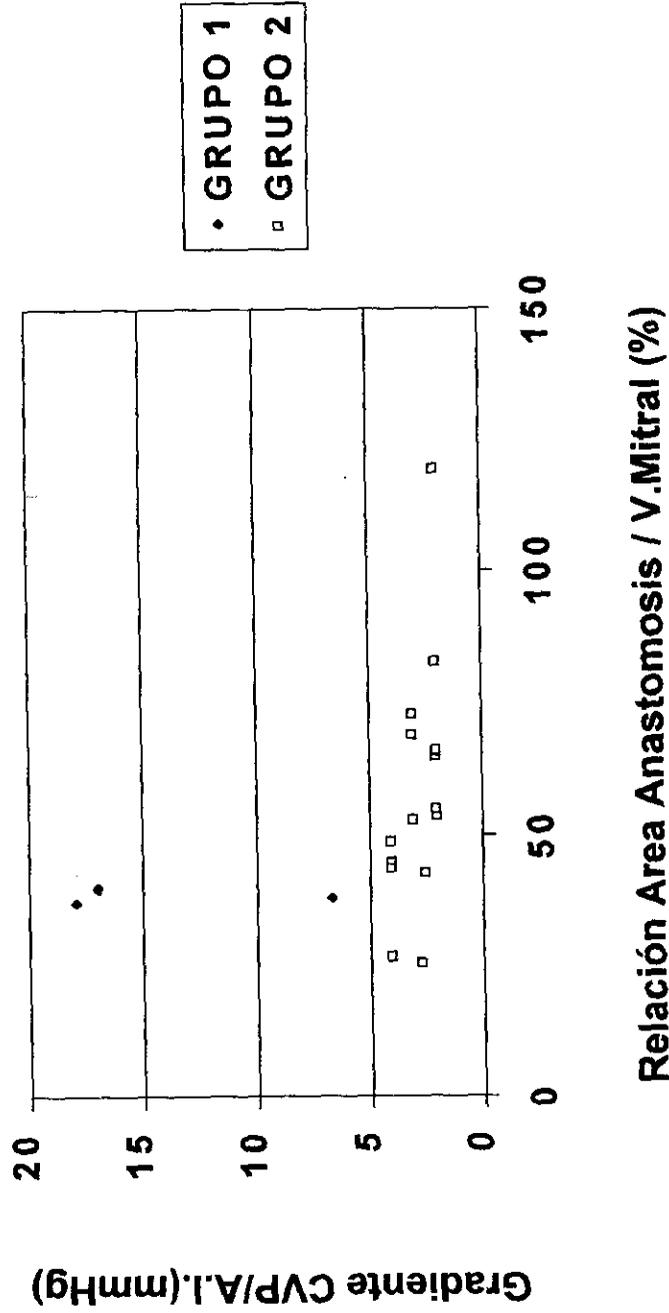
Ecocardiografía Transtorácica en el control Postoperatorio de
Pacientes con D.A.T.V.P.



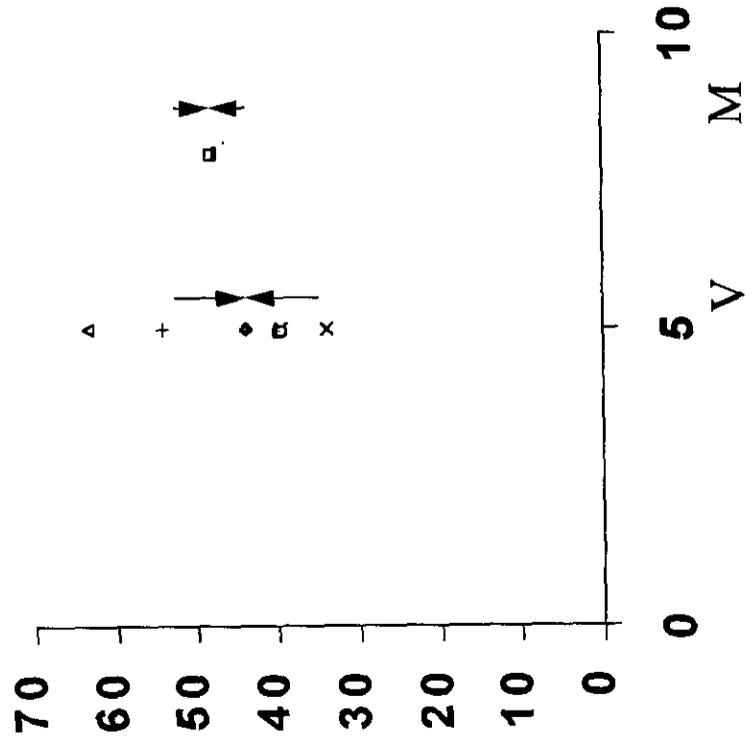
GRAFICA 3

GRAFICA 4

Ecocardiografía Transtorácica en el control Postoperatorio de pacientes con D.A.T.V.P.



Distribución del Índice Venoso Pulmonar en Pacientes vivos y muertos



GRAFICA 5