



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

CARACTERIZACIÓN DEL DRENAJE ANÓMALO DE VENAS PULMONARES EN PACIENTES
ADULTOS CONGÉNITOS

Tesis que para obtener el título de
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA

PRESENTA

Laura Belmont Rojo

DIRECTOR DE TESIS

DR. MANUEL BEN ADONIRAM GAXIOLA MACÍAS

Ciudad Universitaria, Ciudad de México, 2017



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



CARACTERIZACION DEL DRENAJE ANOMALO DE VENAS PULMONARES EN PACIENTES
ADULTOS CONGENITOS

Vo.Bo.
Dr. Juan Verdejo París

Dirección de Enseñanza

Vo.Bo.
Dr. Manuel Ben Adoniram Gaxiola Macías

Director de Tesis

Vo. Bo.
Dra. Laura Belmont Rojo

Residente Cardiología



III. DEDICATORIAS Y AGRADECIMIENTOS

A mis padres, han confiado en mí siempre, me ofertaron todo cuanto son, todo cuanto tienen y están ahí incondicionalmente.

A mis hermanos, Ricardo, Sonia y Mauricio, han sido mi compañía, mi guía, mi seguridad.

A mis maestros, el Dr. Fernando Guadalajara Boo, muestra de grandeza y sabiduría en la cardiología mexicana, Dr. Pedro Iturralde, Dr. Alfredo de Micheli, Dr. Celso Mendoza. Dr. Manuel Gaxiola.

A todos los que me han acompañado a correr por el mundo



IV. ÍNDICE

I.	PORTADA.....	1
II.	HOJA DE FIRMAS Y AUTORIZACIONES.....	2
III.	DEDICATORIAS.....	3
IV.	ÍNDICE.....	4
V.	RESUMEN Y PALABRAS CLAVE.....	5
VI.	INTRODUCCION.....	6
VII.	MARCO TEORICO.....	6
VIII.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	
	a. Pregunta de investigación.....	23
IX.	JUSTIFICACION.....	24
X.	HIPOTESIS.....	24
XI.	OBJETIVOS	
	a. Generales.....	24
	b. Específicos.....	24
XII.	MATERIAL Y METODOS	
	Diseño del estudio.....	24
	criterios de inclusión.....	24
	criterios de exclusión.....	24
	mediciones.....	25
	análisis estadístico.....	26
XIII.	RESULTADOS Y ANALISIS DE LOS DATOS	
	Datos demográficos.....	26
	Mortalidad.....	29
	Morbilidad.....	30
XIV.	DISCUSION.....	34
XV.	CONCLUSIONES.....	35
XVI.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	36



VI. RESUMEN

El drenaje anómalo de venas pulmonares es una patología congénita en la que está ausente la continuidad entre el seno venoso pulmonar y el atrio izquierdo, por lo tanto, la sangre que llega a ese seno drena al atrio derecho ya sea de manera directa o a través de sus sistemas venosos tributarios. La sangre venosa pulmonar y sistémica se mezclan en el sitio de conexión anómala y se establece un cortocircuito del atrio derecho al atrio izquierdo a través de una comunicación interatrial. Es importante identificar la evolución clínica de los pacientes tratados quirúrgicamente para la resolución de este defecto.

Objetivos: Describir las características demográficas, la evolución clínica posquirúrgica, en cuanto a mortalidad y morbilidad.

Diseño: Observacional, retrospectivo, retrolectivo.

Métodos: Se analizaron los datos demográficos de 136 pacientes con diagnóstico de conexión anómala diagnosticados y tratados entre 2005 y 2017 en Instituto Nacional de cardiología Ignacio Chávez

Resultado: Edad al diagnóstico, edad a la corrección 15.5 años, el 80% tienen drenajes anómalo parcial y 20% drenaje anómalo total, el 79.2% se trató quirúrgicamente por dilatación de cavidades derechas relacionado con el drenaje anómalo y CIA y el 20.74% por una cardiopatía congénita asociada, el tratamiento de corrección fue exitoso en 83.3% de los casos y no exitosos en 16.6% de los casos. El 82% estaba en clase funcional I después de la cirugía y el 17.2% estaba en clase funcional mayor a I.

Conclusión: La mortalidad posquirúrgica es 5.9%, una mortalidad baja en nuestro hospital puede ayudar a trasladar estos datos en el manejo quirúrgico de nuestros pacientes, son necesarias mediciones objetivas y rutinarias de parámetros ecocardiográficos y desarrollo cognitivo para una aproximación más completa del comportamiento a largo plazo de estos pacientes.

Palabras clave

Drenaje venoso pulmonar anómalo total, Técnicas quirúrgicas, Resultados



VI. INTRODUCCIÓN

EL drenaje anómalo de venas pulmonares es una cardiopatía congénita ampliamente caracterizada aunque poco frecuente, el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez cuenta con una clínica de cardiopatías congénitas y una gran cantidad de pacientes, su evolución posquirúrgica en cuanto a mortalidad, y morbilidad tiene relevancia para el abordaje integral y seguimiento de estos pacientes en la vida adulta.

VII. MARCO TEORICO

La conexión anómala de venas pulmonares es una cardiopatía congénita en la que está ausente la continuidad entre el seno venoso pulmonar y el atrio izquierdo, por lo tanto, la sangre que llega a ese seno drena al atrio derecho ya sea de manera directa o a través de sus sistemas venosos tributarios. La sangre venosa pulmonar y sistémica se mezclan en el sitio de conexión anómala y se establece un cortocircuito del atrio derecho al atrio izquierdo a través de una comunicación interatrial generalmente tipo foramen oval. Debido a la sobrecarga de volumen sanguíneo las cavidades derechas y la arteria pulmonar incrementan su tamaño por dilatación y se establece aumento del flujo sanguíneo pulmonar lo que a la larga desarrolla hipertensión pulmonar proceso que incrementa la dilatación del ventrículo derecho. Esta malformación constituye el 1.5-5% de todas las cardiopatías congénitas la incidencia mundial es, así la incidencia en la literatura estadounidense llega a. En series mexicanas

Las conexiones venosas pulmonares anómalas parciales (PAPVCS) se refieren a anomalías en las que una o más (pero no todas) de las venas pulmonares se conectan a una localización distinta a la aurícula izquierda. Es de destacar que si todas las venas pulmonares de ambos pulmones drenan a un sitio anómalo o de manera anormal el diagnóstico es una conexión venosa pulmonar anómala total (TAPVC), una condición diagnosticada en la infancia y que requiere intervención quirúrgica.



Definición y morfología

Cuando se habla de vasos anómalos, conexión siempre denota regreso o flujo sanguíneo anómalo; Sin embargo, el drenaje o el retorno anómalos pueden ocurrir sin una conexión anómala. Por ejemplo, con anomalías del septo auricular como una aurícula común o una mala posición del tabique, se puede tener un "retorno" normal en el sentido de que las venas vuelven a la aurícula izquierda, pero se mezclan funcionalmente con el retorno venoso sistémico o son redirigidos a la aurícula derecha. Así, no se puede intercambiar los términos retorno o drenaje con conexión. Por lo tanto, las «conexiones» anómalas implicarán anomalías anatómicas anómalas.

Winslow describió la conexión anómala venosa pulmonar parcial en 1739 cuando observó una vena pulmonar superior derecha que drenaba a la VCS, se ha apreciado que las anomalías de las venas pulmonares derechas son 10 veces más frecuentes que las anomalías de las venas izquierdas.¹Se han descrito las variantes de PAPVCs (Cuadro 1).

CUADRO 1. Complicaciones después de una reparación tardía de la conexión

- Obstrucción de venas pulmonares reimplantadas / redirigidas con posible hipertensión pulmonar secundaria.
- Obstrucción de las venas sistémicas en el sitio de la vena pulmonar anormalmente conectada explantada (por ejemplo, obstrucción de la vena cava inferior en el síndrome de la cimitarra, obstrucción del SVC después de la reparación de la CVPP a la CVP).
- Arritmias auriculares (flutter o fibrilación auricular).
- La insuficiencia cardíaca derecha es una complicación tardía rara.

Variaciones Anatómicas Comunes de la Conexión Venosa Pulmonar Anómala Parcial

- Vena pulmonar derecha y media del lóbulo medio a la vena cava superior
- Vena pulmonar derecha y media del lóbulo derecho a la aurícula derecha



- Venas pulmonares derechas a la vena cava inferior
- Vena pulmonar inferior derecha a la vena cava inferior con anomalías
- Suministro de sangre arterial al lóbulo inferior derecho y secuestro pulmonar
- Vena pulmonar superior izquierda para inominar la vena a través de una anomalía
- Vena vertical izquierda
- Vena (s) pulmonar superior o inferior izquierda al seno coronario
- Vena pulmonar inferior izquierda a aurícula derecha o vena cava inferior

Los más comunes son:

- Vena pulmonar superior derecha (RUPV) (\pm el lóbulo medio derecho Vena pulmonar [RMPV]) a la vena SVC o vena azygos; A menudo asociados con un defecto del septo interauricular de tipo venoso del seno (SV-ASD).
- Todas las venas pulmonares derechas a la VCI (generalmente a través de un solo tronco que drena caudalmente y se conecta a la VCI cerca del diafragma; también llamado síndrome de la cimitarra)
- Venas pulmonares izquierdas a la vena innominada a través de una vena vertical
- Venas pulmonares izquierdas hasta el seno coronario.

La lesión asociada más frecuente con la CVPP es la SV-ASD, especialmente si el drenaje anómalo entra en la SVC (Fig. 1). Con SV-ASDs hay un defecto en el tejido posterior a la unión de la aurícula derecha y la SVC. El RUPV pasa directamente detrás de esta zona y, por lo tanto, un defecto SV-ASD con frecuencia implicará el RUPV y permitirá la continuidad del flujo sanguíneo no sólo entre el RUPV y la aurícula derecha, sino también entre la aurícula izquierda y la aurícula derecha, los SV-ASD ocurren en el 87% de los casos de la PAPVC del lado derecho.²

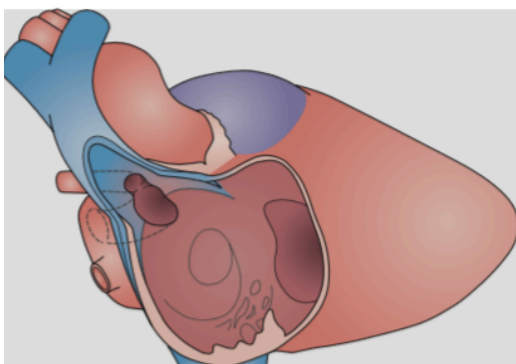


Figura 1. Representación esquemática de la CVAP de la vena pulmonar inferior derecha y derecha en asociación con un defecto septal auricular tipo SVV. Los defectos típicamente ocurren en la unión ventrículo derecho / vena cava superior, aunque también podrían estar en la unión aurícula derecha /

vena cava inferior. Debido a que las venas pulmonares se desarrollan inmediatamente después de la aurícula derecha, tales defectos permiten que el flujo venoso pulmonar entre en él. Además, los SV-ASD proporcionan sustrato para la derivación de izquierda a derecha de nivel auricular.

Se encuentran anomalías de las venas pulmonares asociadas con otras lesiones estructurales del corazón, anomalías como tetralogía de Fallot o ventrículo derecho de doble salida y anomalías valvulares como estenosis pulmonar, estenosis mitral o atresia y estenosis aórtica.

Las PAPVC también pueden ocurrir en pacientes con heterotaxia visceral, especialmente en asociación con un secundum ASD. En el caso de heterotaxia y PAPVC las venas pulmonares se encuentran en la posición normal; Sin embargo, hay una desviación hacia la izquierda del septum primum y la ausencia del septum secundum, creando un ASD. Aquí es el retorno que es anormal no la "conexión". Otras anomalías venosas asociadas tradicionalmente con el síndrome de heterotaxia pueden coexistir, como un SVC izquierdo persistente o un IVC interrumpido con una continuación de azygos. Además, los pacientes pueden tener asplenia o polisplenia, dependiendo de si hay isomerismo izquierdo o derecho.

Muchos adultos con PAPVC serán diagnosticados por la imagen torácica llevada a cabo para alguna otra indicación, si sea con una angiografía tomográfica computarizada (CTA) en un departamento de emergencia para descartar un embolo pulmonar o durante un cateterismo cardíaco para Intervención coronaria o como parte de una evaluación de ablación de catéter post radiofrecuencia tal como fue descrita por Selby y sus asociados.³En



un estudio reciente los autores aprovecharon estas exploraciones realizadas con otro propósito y estimaron la prevalencia de CPAV en adultos no diagnosticados en 0,1% y encontró una menor incidencia (42%) de SV-ASD asociadas, que difieren de los estudios pediátricos o de autopsia. Además, la vena pulmonar superior izquierda (LUPV) fue la vena más comúnmente anómala en estos adultos asintomáticos, un patrón que también difiere de estudios previos.⁴

Síndrome de cimitarra

PAPVC del pulmón derecho a la IVC a través de un tronco venoso común se conoce como el síndrome de cimitarra. En lugar de conectarse a la aurícula izquierda, un tronco descendente procedente de las venas pulmonares derechas entra en la VCI, creando una imagen vascular radiográfica que simula una cimitarra o una espada turca curvada. Pueden estar involucradas las venas pulmonares de varios lóbulos del pulmón derecho, desde solamente el lóbulo inferior derecho hasta el retorno venoso pulmonar derecho completo. Puede haber hipoplasia asociada del pulmón derecho, secuestro pulmonar (una lesión quística del pulmón que no se comunica con el otro tejido pulmonar y puede tener una fuente separada de suministro de sangre) o anomalías vasculares pulmonares. Este síndrome es más común en las mujeres y se ha sabido que es hereditario y se encuentra con más frecuencia en los corazones con heterotaxia visceral.

Genética y epidemiología

Aunque la mayoría de los casos de PAPVC son espontáneos y aislados, existen probablemente causas o vínculos genéticos que todavía no se han dilucidado.

Al igual que en el síndrome de cimitarra, los informes de PAPVC familiar a menudo se producen en el contexto del síndrome de heterotaxia, con otras anomalías venosas.⁵ Además, hasta el 13% de los pacientes con síndrome de Turner tienen PAPVC.⁶



La incidencia de la PAPVC difiere entre los estudios clínicos y de autopsia porque muchos pacientes permanecen asintomáticos a lo largo de la vida y por lo tanto no están diagnosticados. Por lo tanto, de los estudios de autopsia, la incidencia se estima en aproximadamente el 0,7% de la población general.⁷ No hay clara predilección de género, pero las mujeres parecen ser más comúnmente afectadas en estudios de adultos. Por el contrario, los estudios pediátricos indican que la PAPVC puede ser dos veces más común en los hombres que en las mujeres.

Presentación temprana y gestión

Muchos casos de PAPVC se descubren accidentalmente en pacientes asintomáticos (cuadro 2). Esto es especialmente cierto en la era actual de imágenes de tórax detalladas por CTA o resonancia magnética (RM) para otras indicaciones como la evaluación de nódulos pulmonares o en un servicio de urgencias por traumatismos o dolor torácico no relacionado. La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos durante la niñez y la adolescencia temprana.⁸ Los cambios fisiológicos cardíacos dependen de la magnitud de la derivación de izquierda a derecha y pueden conducir a una dilatación del corazón derecha importante. El grado y la velocidad a la que esto ocurre están determinados por variables, incluyendo el número de venas drenantes anómalas, su sitio de conexión, el cumplimiento del lecho vascular pulmonar y la presencia y tamaño de un ASD asociado. En general, los síntomas como la reducción de la tolerancia al ejercicio, la disnea en el esfuerzo, o palpitaciones de arritmias auriculares son similares a los de un aislado ASD. Puede ocurrir hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha.

Los niños y adolescentes rara vez tienen signos o síntomas de CPAV. Puede observarse un bajo aumento de peso, infecciones respiratorias frecuentes o capacidad reducida de ejercicio, pero, cuando están presentes, a menudo se relacionan con un ASD asociado en lugar del propio PAPVC, si más del 50% del retorno venoso pulmonar de una persona drena de forma anómala hacia el lado derecho del corazón habrá suficiente dilatación del corazón



derecha que los síntomas surgirán más temprano en la vida, similar a un ASD grande. De lo contrario, rara vez se presentan los síntomas hasta más tarde.

Los hallazgos físicos de la PAPVC serán similares a los de un ASD, a saber, un impulso prominente del ventrículo derecho, un sonido cardíaco ampliamente persistente, dividido de forma fija y fija, un murmullo de eyección sistólica inespecífico a lo largo del borde esternal izquierdo y posiblemente un ruido diastólico. Los trastornos del ritmo, como la fibrilación auricular o el flutter, pueden aparecer, especialmente en los adultos mayores. En ausencia de ASD, la PAPVC aislada puede no tener ninguno de estos signos o síntomas, sin embargo. En el síndrome de la cimitarra, los síntomas también pueden reflejar dilatación de las cavidades derechas del corazón, que resulta del cortocircuito de izquierda a derecha del drenaje venoso pulmonar derecho entrando en la VCI.

La cirugía es el tratamiento de elección para la PAPVC, pero no todos los casos se reparan con garantías. Cuando sea necesario, debe ser realizado por cirujanos cardíacos congénitos. El manejo de estos pacientes depende en gran medida del grado de la derivación de izquierda a derecha. Un paciente con un ventrículo derecho muy grande y el PAPVC pueden ser referidos para reparación quirúrgica, se puede observar que un paciente diferente con PAPVC aislado, en el cual no se observan síntomas externos. De hecho, puede observarse la presencia de PAPVC aislada sin secuelas y la cirugía se evita indefinidamente en la mayoría de los casos debido a que los pacientes son asintomáticos y la historia natural es benigna. Sin embargo, el flujo relativo de derivación puede cambiar con el tiempo debido a cambios relacionados con la edad en la distensibilidad vascular. Deben observarse periódicamente los pacientes con dos o más venas de drenaje anómalo no inicialmente referidas a cirugía. Las indicaciones para la intervención quirúrgica son similares a las de los ASD con reparación electiva sobre la base de la dilatación del corazón derecha a partir de una relación elevada de flujo sanguíneo pulmonar a sistémico $Q_p : Q_s$ de mayor o igual a 2: 1 (las relaciones de derivación son ahora más frecuentemente proporcionadas por la RM que por cateterismo cardíaco). Los síntomas pueden incluir infecciones respiratorias retrasadas o disnea en el esfuerzo con limitación de ejercicio, así como la presencia de deterioro del crecimiento en niños o arritmias auriculares.



CUADRO 2. CONEXIÓN VENOSA: DIAGNÓSTICO Y NECESIDAD PULMONAR ANOMALA PARCIAL PARA SEGUIMIENTO

- Los pacientes con dilatación cardíaca derecha inexplicada y un tabique auricular intacto deben ser evaluados con ecocardiografía transesofágica o MRI / MRA o CTA.
- La reparación temprana de la PAPVC puede prevenir la aparición tardía de flutter auricular o fibrilación
- En adultos con PAPVC no reparados, los cambios relacionados con la edad en el cumplimiento del ventrículo izquierdo que conducen a la aparición tardía de los síntomas requieren un seguimiento especializado infrecuente y posible intervención tardía.
- La obstrucción venosa pulmonar postoperatoria de la (s) vena (s) reimplantada (s) es una complicación después de la reparación de la PAPVC que necesita ser descartada, a menudo con MRI o CTA o angiografía invasiva.
- La obstrucción venosa sistémica postoperatoria es una complicación mucho más inusual; A menudo es susceptible de transcáteter de balón y colocación de stent.

RESULTADOS TARDÍOS PACIENTES OPERADOS

Los resultados a corto y largo plazo después de la reparación quirúrgica de la PAPVC son excelentes y las tasas de complicaciones reportadas son bajas (cuadro 3). Existen varias estrategias de reparación quirúrgica, incluyendo el deflector intracardiaco, el reimplante de venas pulmonares, o dividiendo el SVC y reimplantándolo en el apéndice auricular derecho mientras desconcertando las venas anómalas a la aurícula izquierda a través del SV-ASD (técnica de Warden). Las complicaciones pueden ser estenosis u obstrucción de venas pulmonares o sistémicas, ASD residuales o nuevas arritmias auriculares. En una serie



quirúrgica pediátrica reciente no hubo mortalidad y ausencia de reoperación, la obstrucción sistémica de las venas o la inserción del marcapasos fue mayor o igual al 97% a los 15 años. La obstrucción de la vena pulmonar ocurrió más frecuentemente, pero fue encontrada con menor frecuencia en el ajuste del síndrome de la cimitarra. En general, la ausencia de reintervención a los 15 años para la obstrucción venosa pulmonar permaneció baja en 86%.

CUADRO 3. COMPLICACIONES DESPUÉS DE LA REPARACIÓN VENOSA PULMONAR ANTIALO PARCIAL

- Obstrucción de venas pulmonares reimplantadas / redirigidas con posible hipertensión pulmonar secundaria
- Obstrucción de las venas sistémicas en el sitio de la vena pulmonar anormalmente conectada ex plantada (obstrucción de la vena cava inferior en el síndrome de la cimitarra, obstrucción del SVC después de la reparación de la CVPP a la CVP).
- Las arritmias auriculares (flutter o fibrilación auricular)
- La insuficiencia cardíaca derecha es una rara complicación tardía.

Pacientes no operados

Muchos pacientes con PAPVC pueden no ser diagnosticados hasta la edad adulta, similar a los pacientes con ASDs, la PAPVC aislada nunca puede causar síntomas u otras manifestaciones de derivación significativa de izquierda a derecha y puede que nunca necesite reparación. Sin embargo, en un adulto con PAPVC y un volumen cargado del lado derecho del corazón con o sin síntomas, la intervención quirúrgica está indicada y debe ser considerada. Los riesgos perioperatorios pueden ser mayores si la reparación de los pacientes de PAPVC con agrandamiento cardíaco derecho es significativamente retrasada, si la resistencia vascular pulmonar es elevada o si las arritmias auriculares ya están presentes. El riesgo de arritmias aumenta después de los 40 años en pacientes no operados,



con flúter auricular ocurre con más frecuencia hasta los 60 años y la fibrilación auricular se vuelve predominante a partir de entonces.⁹ Estas arritmias pueden agravar e incluso precipitar la dilatación, disfunción y fracaso cardíaco derecho. La mayoría de las complicaciones arrítmicas (como con problemas de insuficiencia cardíaca derecha o resistencia vascular pulmonar elevada) se pueden evitar mediante una reparación completa.

Evaluación ambulatoria. Pacientes operados

La mayoría de los adultos que se sometieron a una cirugía para el PAPVC serán completamente reparados y deben llevar una vida sin restricciones, similar a los pacientes después de la reparación de un ASD aislado. Sin embargo, es importante destacar que todos los pacientes de reparación post-PAPVC deben ser evaluados una vez en el postoperatorio para obstrucción de la vena (s) pulmonar (s) re direccionada (cuadro 4). Los pacientes que se sometieron a reparación tardía siguen en mayor riesgo de arritmias auriculares postoperatorias y la hipertensión pulmonar. Las personas con síntomas de disnea o infecciones respiratorias recurrentes necesitan un examen más minucioso para excluir complicaciones tardías como obstrucción venosa sistémica, hipertensión pulmonar residual o, lo que es más importante, estenosis / obstrucción de las venas pulmonares reimplantadas o redirigidas. Si esto ocurre, suele estar a lo largo de la línea de sutura en el sitio de reimplantación en la aurícula izquierda. La evaluación ambulatoria del adulto con PAPVC reparado puede incluir:

- Historia y examen físico - los resultados suelen ser normales; Puede haber un gran desdoblamiento del segundo sonido cardíaco pero no debe ser persistentemente fijo-dividido. El componente pulmonar al segundo sonido cardíaco debe ser normal (no acentuado). Los soplos sistólicos o diastólicos generalmente no deben estar presentes.
- El patrón de bloqueo de la rama derecha del electrocardiograma es común; Puede estar presente un bloqueo auriculoventricular (AV) de primer grado.



- Monitoreo Holter: se utiliza para investigar síntomas tales como palpitaciones, para identificar arritmias auriculares subclínicas y para excluir la disfunción del nódulo sinusal.
- La radiografía de tórax-el tamaño del corazón debe ser normal, las arterias pulmonares centrales prominentes pueden todavía estar presentes; La poda vascular pulmonar o la hipoperfusión como signos de hipertensión pulmonar deben alertar al médico sobre la resistencia vascular pulmonar elevada residual. La congestión venosa pulmonar unilateral puede sugerir una posible obstrucción de la barrera venosa pulmonar.
- Ecocardiografía: debe mostrar anatomía intracardíaca normal con tamaño normal y función ventricular derecha y izquierda. Dependiendo de la edad en la reparación puede haber dilatación persistente auricular derecho y ventricular derecha; Se puede estimar la presión sistólica ventricular derecha con la velocidad del chorro de regurgitación tricúspide para excluir la hipertensión pulmonar. El estudio de la burbuja salina agitada puede ayudar a excluir la comunicación residual del nivel auricular; Finalmente, el flujo venoso pulmonar debe ser interrogado para excluir la obstrucción venosa pulmonar (puede ser necesaria una ecocardiografía transesofágica); El flujo venoso pulmonar debe ser fásico y no continuo y debe ser de baja velocidad.
- Resonancia cardiaca por resonancia magnética / MRA (angiografía por resonancia magnética) o CTA-a menudo son las mejores modalidades para evaluar la obstrucción venosa pulmonar, especialmente en un adulto con ventanas ecocardiográficas acústicas limitadas. Las reconstrucciones multiplanares y las vistas tridimensionales (3D) pueden facilitar la visualización y la planificación quirúrgica. Las técnicas de cuantificación de flujo con resonancia magnética pueden enumerar el grado de obstrucción.
- Cateterización cardíaca: se requiere cuando se sospecha hipertensión pulmonar y/o obstrucción venosa pulmonar o no puede descartarse mediante imágenes no invasivas. La obstrucción venosa sistémica puede ser susceptible a la angioplastia



con balón transcatéter y al stent. La angioplastia con balón de corte para la estenosis de venas pulmonares individuales puede ser eficaz, pero a menudo es sólo una medida temporizadora.

CUADRO 4. TRATAMIENTO TARDÍO

- La gestión de la obstrucción de las venas pulmonares por lo general requiere intervención quirúrgica.
- La obstrucción de las venas sistémicas puede ser favorable a la intervención con catéter de balón y colocación de stent.
- La hipertensión pulmonar puede requerir terapia vasodilatadora pulmonar en curso para disminuir la resistencia vascular pulmonar.
- Las arritmias auriculares pueden requerir farmacoterapia a largo plazo o ablación transcatéter

Pacientes no operados

El diagnóstico de PAPVC puede ser difícil. En general, este diagnóstico debe considerarse en pacientes con un lado derecho dilatado del corazón de etiología poco clara, especialmente si se piensa que el septo auricular está intacto. Además, los síntomas coexistentes de infecciones torácicas recurrentes o intolerancia al ejercicio pueden provocar una evaluación.

Los catéteres venosos centrales que terminan en lugares inusuales en la radiografía de tórax pueden aumentar la sospecha, además los pacientes con taquiarritmias auriculares establecidas o signos de insuficiencia cardíaca derecha deben tener este diagnóstico considerado.



Historia y examen físico

La historia y el examen físico deben incluir la evaluación de lo siguiente:

- Eyacuación ventricular derecha con amplia y quizás persistentemente fija-división
- Del segundo sonido cardiaco-en pacientes con PAPVC significativa con o sin un ASD que conduce a la dilatación del corazón derecha y aumento del volumen ventricular derecho
- Murmullos: un soplo sistólico de eyección a lo largo del borde esternal izquierdo que refleja el aumento del volumen ventricular derecho; Un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo inferior de la regurgitación tricúspide secundaria a la dilatación o hipertensión ventricular derecha o un ruido diastólico por el exceso de flujo a través de la válvula tricúspide.
- Acentuación del componente pulmonar al segundo sonido cardíaco, lo que sugiere hipertensión pulmonar.

Electrocardiograma

La electrocardiografía se utiliza para buscar lo siguiente:

- Bloqueo de rama derecha o conducción intraventricular inespecífica es común.
- La desviación del eje derecho también puede estar presente debido a hipertrofia.
- El bloqueo cardíaco de primer grado ocurre comúnmente con un volumen significativo.

Monitoreo Holter

Se pueden realizar registros de electrocardiograma ambulatorio (ECG) de 24 horas para detectar arritmias auriculares ocultas, como para los pacientes operados.



Radiografía de Tórax

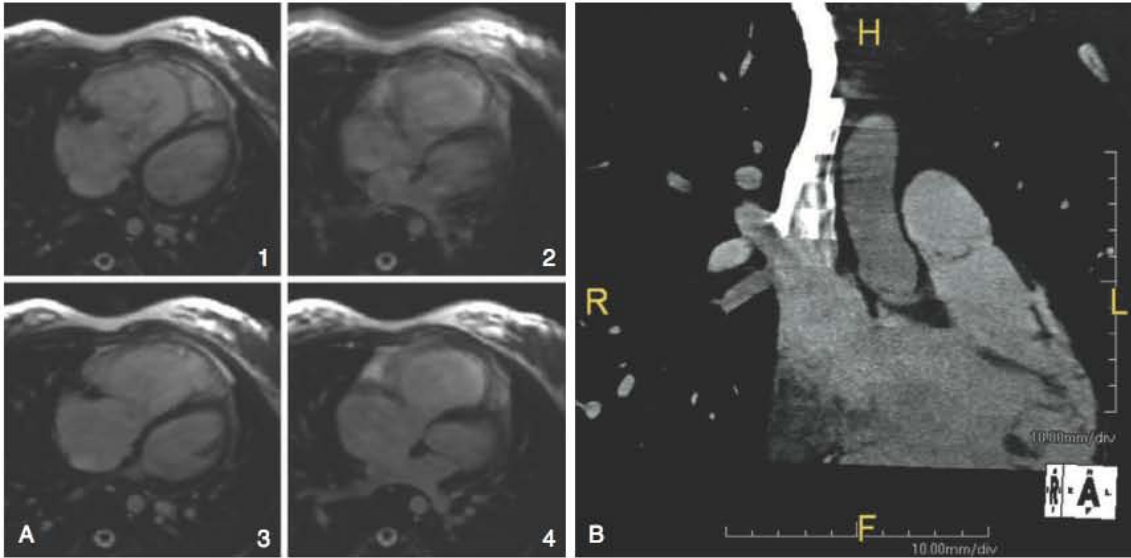
La dilatación del lado derecho del corazón está presente en la proyección lateral en pacientes con PAPVC significativa. La cardiomegalia puede ser visible en la vista posteroanterior. Las arterias pulmonares centrales son prominentes, y el aumento de las marcas vasculares pulmonares periféricas son comunes.

Ecocarordiografía

La dilatación auricular y ventricular derecha puede verse en las vistas paraesternal de cuatro cámaras y de eje corto / largo. La anatomía del septo auricular debe ser evaluada con imágenes Doppler color y con frecuencia con contraste salino agitado. Regurgitación tricuspídea a menudo está presente y ayuda en la estimación de la presión sistólica ventricular derecha. La ecocardiografía transesofágica puede ser necesaria para documentar el origen y el sitio de drenaje de la PAPVC. La imagen con Doppler de onda pulsada evaluaría las estenosis preoperatorias.

Imagen / angiografía de resonancia magnética cardíaca o angiografía tomográfica computarizada

La imagen cardíaca y la angiografía delinean el origen, el curso y el sitio anastomótico de la(s) vena(s) anómala(s) y es especialmente útil para la anatomía vascular compleja (Figura 2). CTA ofrece una resolución más alta que la RM. Se ha demostrado que las secuencias de eco de spin angiográficas 3D de alta resolución, con T1, diagnostican con fiabilidad la PAPVC en adultos.¹⁰ Estos procedimientos no están limitados por ventanas acústicas o artefactos de pulmón y se puede ver más distalmente que con la ecocardiografía. Permiten la reconstrucción y manipulación multiplanar, lo que ayuda en la planificación preoperatoria. Se puede cuantificar el tamaño (dimensiones y volúmenes) y la función del lado derecho del tamaño del corazón (dimensiones y volúmenes). La cuantificación del flujo puede estimar Q. P: Q. S y grado de estenosis dentro de las venas (sólo MRI).



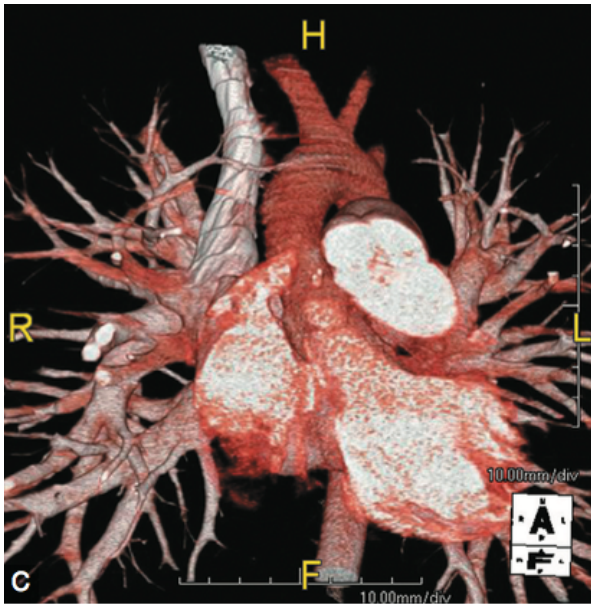


Figura 2. A, Imagen de cuatro cámaras de RM cardiaca que muestra la ampliación ventricular derecha de una SV-ASD. En los paneles 1 a 3 se observa mejor la ventrícula derecha agrandada, mientras que la comunicación junto con algunas de las venas pulmonares se observa mejor en el panel 4. B, Proyección de intensidad máxima proyección multiplanar de un angiograma de TC también muestra PAPVC del Derecha y derecha de la vena pulmonar del lóbulo medio a la aurícula derecha. La vena cava superior está llena de agente de contraste, y hay algún artefacto de llenado en su interior. C, Se muestra una reconstrucción en 3D con aumento de color del mismo angiograma de TC. Aquí la vena pulmonar del lóbulo medio superior derecho y derecho puede verse aún más claramente drenando en la vena cava superior.

de agente de contraste, y hay algún artefacto de llenado en su interior. C, Se muestra una reconstrucción en 3D con aumento de color del mismo angiograma de TC. Aquí la vena pulmonar del lóbulo medio superior derecho y derecho puede verse aún más claramente drenando en la vena cava superior.

Cateterismo cardiaco

Esto se indica cuando se sospecha hipertensión pulmonar o para la angiografía coronaria para excluir la enfermedad de la arteria coronaria oculta en pacientes mayores de 40 años se refiere para la cirugía. El cateterismo cardiaco permite:

- Angiografía selectiva de las arterias pulmonares derecha e izquierda, que puede confirmar la presencia y el curso de la(s) vena (s) pulmonar (es) anormal (es) en levofase
- Canulación de venas pulmonares de drenaje anómalo y angiografía con globo de cuña para delinear su curso de manera retrógrada
- Determinación de las presiones del ventrículo derecho y de la resistencia de arteria.
- Evaluación de la reactividad vascular pulmonar (conocida como Óxido).



Aunque los pacientes que no han sufrido una reparación pueden permanecer asintomáticos durante años, los cambios cardiovasculares relacionados con la edad pueden producir síntomas. La alteración de la observación ventricular izquierda (en pacientes ancianos con enfermedad arterial coronaria y / o hipertensión sistémica) puede conducir a un aumento de la presión auricular izquierda con un aumento subsiguiente de derivación de izquierda a derecha a través de la vena pulmonar. Por lo tanto, los pacientes con una sola vena pulmonar conectada de forma anómala deben tener un seguimiento especializado infrecuente y pueden requerir intervención tardía, dependiendo de la magnitud de la derivación y de los síntomas.

Opciones de administración tardía

Los pacientes que han alcanzado la edad adulta sin reparación de su anomalía venosa pulmonar a menudo tienen una dilatación cardíaca derecha a causa de la excesiva carga de volumen hasta la aurícula derecha y el ventrículo derecho. Como resultado, independientemente de la presencia o ausencia de síntomas, estos hallazgos son indicaciones para la intervención quirúrgica. Las indicaciones, los riesgos y los beneficios esperados de la cirugía tardía para la reparación de la PAPVC son similares a los de los ASD.

El embarazo

El embarazo en pacientes con PAPVC reparado es bien tolerado y se considera de bajo riesgo. Los pacientes con PAPVC no reparados pueden tener dilatación del corazón derecho o hipertensión pulmonar y riesgos asociados. La evaluación de la preconcepción y el asesoramiento deben ser emprendidos para tratar cómo el embarazo puede afectar la salud de la madre, así como el riesgo para el feto. La evaluación materna debe evaluar cualquier obstrucción residual del canal venoso pulmonar, tamaño y función del corazón derecho, e hipertensión pulmonar. Puede indicarse la monitorización del ritmo para detectar arritmias



auriculares. Los pacientes reparados más adelante pueden tener la dilatación derecha del corazón y los riesgos asociados de arritmias e insuficiencia cardíaca. Otros factores de riesgo durante el embarazo incluyen una mala función ventricular sistémica y una mala clase funcional antes del embarazo. Las tasas de recurrencia de la PAPVC varían de 2% a 12% en todo el espectro de EC y el riesgo de transmisión difiere dependiendo de si la madre o el padre está afectado.¹¹

El parto vaginal normal es el método preferido en pacientes con PAPVC reparados o no reparados excluyendo las complicaciones mencionadas u otras indicaciones obstétricas.

Endocarditis, ejercicio y cirugía no cardíaca

Las directrices para la profilaxis de endocarditis infecciosa restringieron a quienes debían recibir profilaxis antibiótica, la profilaxis de la endocarditis infecciosa nunca se recomendó para la PAPVC no reparada o para los ASD asociados y aún no se recomienda para la mayoría de los pacientes con anomalías venosas pulmonares reparadas o no reparadas, incluido el síndrome de la cimitarra. Las excepciones incluirían a todos los pacientes dentro de los 6 meses de una intervención quirúrgica cardíaca o aquellos con antecedentes de endocarditis infecciosa.¹² Se podría considerar a aquellos con hipertensión pulmonar residual o regurgitación valvular auriculoventricular significativa adyacente, de manera que el chorro regurgitante turbulento pudiera perjudicar la endotelización.

En cuanto al ejercicio, los pacientes con PAPVC reparados sin lesiones, no deberían tener limitaciones físicas. Son asingológicos y la mayoría son asintomáticos de insuficiencia cardíaca o arritmias, los pacientes con TEA no complicada asociada no tienen limitaciones de ejercicio.¹³ Sin embargo, si existe hipertensión pulmonar residual o arritmias auriculares, algunas actividades extenuantes deben ser restringidas.

Con respecto a la cirugía no cardíaca, la mayoría de los pacientes con PAPVC no tendrán recomendaciones globales específicas ni contraindicaciones. Los pacientes cuyo defecto ha



sido reparado deben ser evaluados preoperatoriamente para obstrucción venosa pulmonar, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, cianosis o arritmias auriculares.

VIII. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

a. Pregunta de investigación

¿Cuál es el resultado posquirúrgico clínico en el seguimiento de los pacientes operados de corrección de drenaje anómalo de venas pulmonares?

IX. JUSTIFICACION

El seguimiento a largo plazo de pacientes corregidos de cardiopatías congénitas es cada vez mayor ya que la esperanza de vida de estos ha ido mejorando en el tiempo

En este trabajo se presenta un análisis de los resultados clínicos en términos de mortalidad, comorbilidad posquirúrgica y arritmias, falla cardíaca el seguimiento clínico en una serie de pacientes operados de corrección de conexión anómala de venas pulmonares en el INC.

X. HIPOTESIS DE TRABAJO

La mortalidad posquirúrgica en pacientes tratados de corrección anómala de venas pulmonares es baja a pesar de tratarse de dos procedimientos de corrección.

XI. OBJETIVOS

Generales:

Analizar la mortalidad y morbilidad posquirúrgica mediata del procedimiento de corrección de drenaje anómalo de venas pulmonares.

Analizar el perfil clínico (clase funcional) y ecocardiográfico de los pacientes posoperados de corrección de drenaje anómalo de venas pulmonares en el seguimiento.



Específicos:

Describir las características demográficas de los pacientes.

Describir las características ecocardiográficas de los pacientes posoperados de corrección de drenaje anómalo de venas pulmonares.

Describir la incidencia de falla cardíaca posquirúrgica y la clase funcional.

Describir la incidencia de arritmias bloqueo AV en la evolución a largo plazo.

Describir la frecuencia de retraso psicomotriz. Los scores de evaluación cognitiva se reportan en el rango de normal-bajo en pacientes con drenaje anómalo mas CIA versus pacientes con cardiopatía congénita compleja agregada donde los scores descienden a bajo, sin embargo, estos datos no pudieron ser analizados en nuestros pacientes por una ausencia de evaluación de lo cognitivo como examen rutinario.

XII. MATERIAL Y METODOS

Diseño del estudio: Estudio observacional, transversal, retrospectivo, descriptivo.

Fuente de información secundaria

criterios de inclusión: Pacientes de cualquier edad y género, con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares sometidos o no a tratamiento quirúrgico, corrección parcial o total asociados o no a otras cardiopatías congénitas cuyo tratamiento y seguimiento se llevó en Instituto Nacional de cardiología Ignacio Chávez en el tiempo comprendido entre 2004 y 2017.

criterios de exclusión: No hay criterios de exclusión en el estudio y tampoco criterios de eliminación por su carácter retrospectivo.

Definición de variables:

Edad: numérica, medida en años, con media respectiva

Género: dicotómica: masculino, femenino



Corrección: dicotómica: Exitosa, no exitosa

Tipo de CIA: Dicotómica foramen oval, no foramen oval

Clase funcional: Dicotómica I y II o mas.

Tiempo de seguimiento: categórica nominal, menos de 1 año, 1 a 10 años y más de 10 años.

Muerte: dicotómica, si, no.

Causas de la muerte: dicotómica, quirúrgicas, no quirúrgicas.

Visitas a urgencias: dicotómica si, no.

Uso posquirúrgico de diurético: Dicotómica si, no.

Mediciones:

Se revisaron los expedientes electrónicos de los pacientes con diagnóstico de drenaje anómalo de venas pulmonares, edad, genero, diagnóstico, procedimiento de corrección, visitas al servicio de urgencias, tiempo de diagnóstico a tratamiento, consumo posquirúrgico de diuréticos, corrección exitosa, clase funcional, arritmias, muerte, causa de la muerte.

Análisis estadístico:

Los datos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS, versión 21.0 para MAC. Se hizo el análisis descriptivo, así se reportaron porcentajes de la edad al momento de la corrección, genero, drenaje anómalo parcial, total, arritmias y bloqueo AV. Se realizó el análisis con prueba de CHI cuadrado puesto que los datos tienen una distribución normal.

XIII. RESULTADOS Y ANALISIS DE LOS RESULTADOS

Se analizaron un total de 136 pacientes, ingresados en el hospital entre Enero de 2004 y Diciembre de 2017. La totalidad de los pacientes tuvieron diagnóstico de drenaje anómalo de venas pulmonares.



El 80% tuvo drenaje anómalo parcial y 20 % drenaje anómalo total, la edad media l la corrección fue 15.5 años, el 57% fueron género femenino y 43% género masculino. EL 20% de los pacientes presento una cardiopatía extra al drenaje anómalo y comunicación interauricular (tabla 1), de las cuales las cardiopatías complejas con 21% son las más frecuentes, seguidas de tetralogía de Fallot 17% y PCA 9%, la CIV y la coartación aortica se presentan en un 4%. El 85% se mantuvo en ritmo sinusal y el otro 15% presento alguna alteración del ritmo, las que más se presentaron FA y Flutter. El 17% presento bloqueo AV versus 83% que no tuvo alteraciones de la conducción. En el 79% de los casos la indicación quirúrgica fue por el drenaje anómalo y en 21% por el drenaje anómalo con otra cardiopatía congénita.

El 82% se encontró en clase funcional 1 al momento del análisis, versus un 18% que se halló en clase funcional II, III o IV. El 87% se corrigió exitosamente y en el 17% no logro separarse por completo la circulación venosa de la arterial.

Diagnostico

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
parcial	109	80,1	80,1	80,1
Válidos Total	27	19,9	19,9	100,0
Total	136	100,0	100,0	



Genero

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos mujer	79	58,1	58,1	58,1
hombre	57	41,9	41,9	100,0
Total	136	100,0	100,0	

tipo_de_cia

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos no ostium secundum	95	69,9	69,9	69,9
ostium secundum	41	30,1	30,1	100,0
Total	136	100,0	100,0	

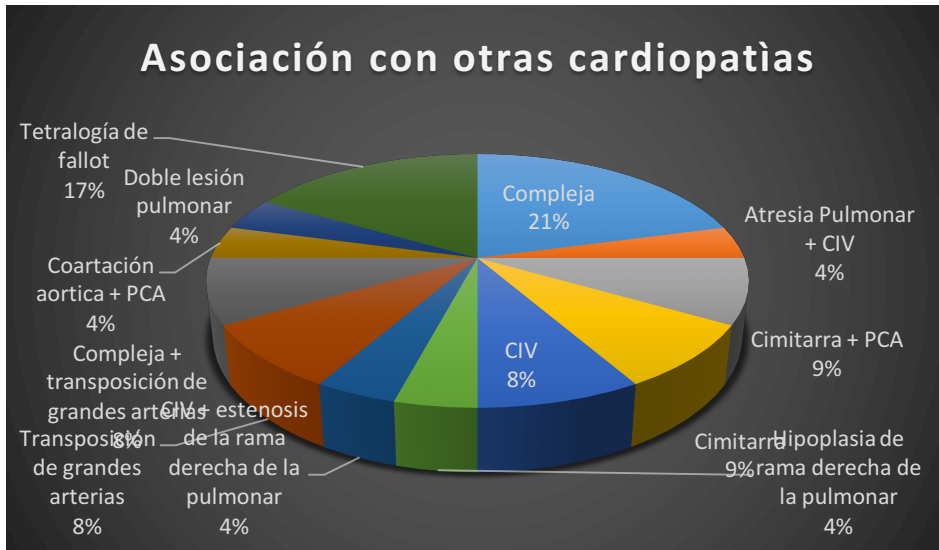


FIGURA 1. Asociación con otras cardiopatías



FIGURA 2. Clase funcional.

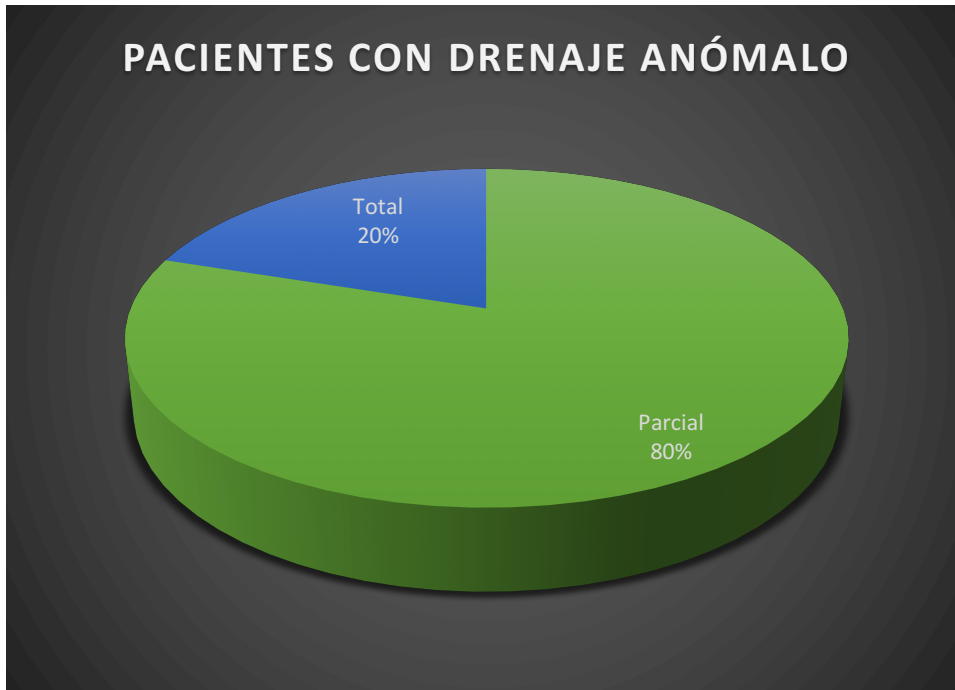


FIGURA 3. Diagnóstico.



figura 4. Éxito quirúrgico.



Mortalidad.

La mortalidad fue 5.9% (8 pacientes) de los cuales, el 37.5% (3 pacientes) murieron por causas no relacionadas a cirugía y previo a haber sido tratados. El 62.5% (5 pacientes) murieron en el posquirúrgico mediato; el 80% (4 pacientes por choque cardiogénico posquirúrgico y el 20% (1 pacientes por trombosis posquirúrgica) (Tabla 1). 5 pacientes (62.5%) murieron antes del 1 año de seguimiento y 3 (37.5) pacientes murieron entre el 1 y 10 años de seguimiento. Chi2 0.055.

De los pacientes con drenaje anómalo parcial 109, murieron el 3.8% (4 pacientes), de los pacientes con drenaje anómalo total 27 murieron el 17.3% (4 pacientes) de modo que el drenaje anómalo total se relacionó con mayor mortalidad con una Chi2 de 0.049.

De los corregidos exitosos 103, murieron 3 pacientes, el 2.9% y de los corregidos no exitosos murieron 5 pacientes, el 15.1%, con una significancia 0.02 por CHI2. De los 128 pacientes vivos al momento del análisis, 11 (8.5%) pacientes tuvieron una clase funcional diferente a I, mientras que 117 (91.5%) se mantuvieron en clase funcional I.

Arritmias

De los 136 pacientes, 9 (6.6%) presentaron arritmias cardiacas, y el 93.3% se mantuvo en ritmo sinusal.

Mortalidad

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
vivos	128	94,1	94,1	94,1
Válidos muertos	8	5,9	5,9	100,0
Total	136	100,0	100,0	



Tabla 1.

Tiempo de seguimiento-Mortalidad

	Mortalidad		Total
	vivos	muechos	
tiempo_seguimiento < 1 año	34	5	39
tiempo_seguimiento 1 a 10 años	72	3	75
tiempo_seguimiento mas de 10 años	22	0	22
Total	128	8	136

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	5,246 ^a	2	,073
Razón de verosimilitudes	5,789	2	,055
Asociación lineal por lineal	4,873	1	,027
N de casos válidos	136		

a. 3 casillas (50.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 1.29.

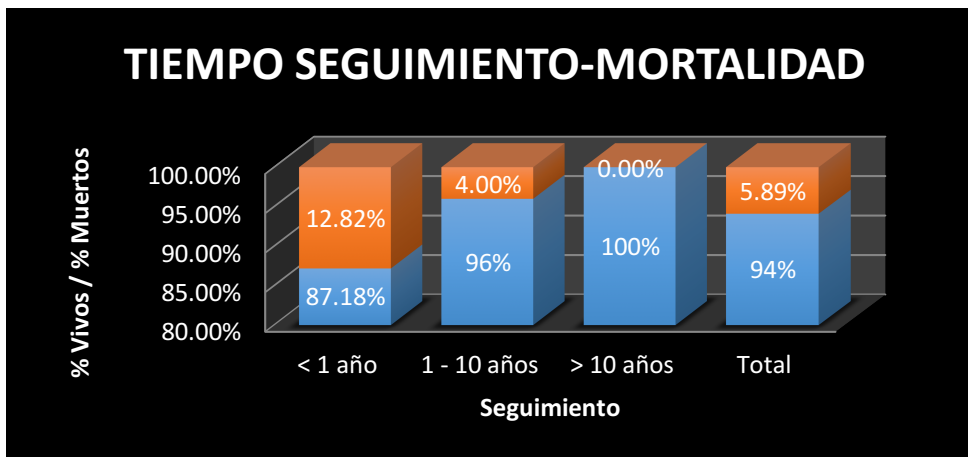




Tabla 2.
Corrección Exitosa-Mortalidad

		Mortalidad		Total
		vivos	muertos	
correccion_exitosa	correccion no exitosa	28	5	33
	correccion exitosa	100	3	103
Total		128	8	136

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)	Sig. exacta (bilateral)	Sig. exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	6,762 ^a	1	,009		
Corrección por continuidad ^b	4,732	1	,030		
Razón de verosimilitudes	5,651	1	,017		
Estadístico exacto de Fisher				,021	,021
Asociación lineal por lineal	6,712	1	,010		
N de casos válidos	136				

a. 1 casillas (25.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 1.94.

b. Calculado sólo para una tabla de 2x2.

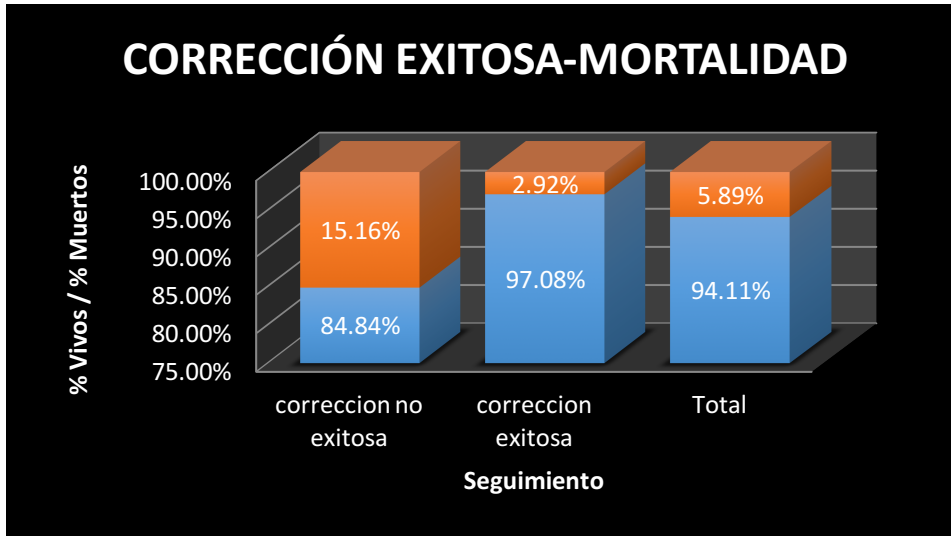


Tabla 3.
Diagnóstico-Mortalidad

Recuento

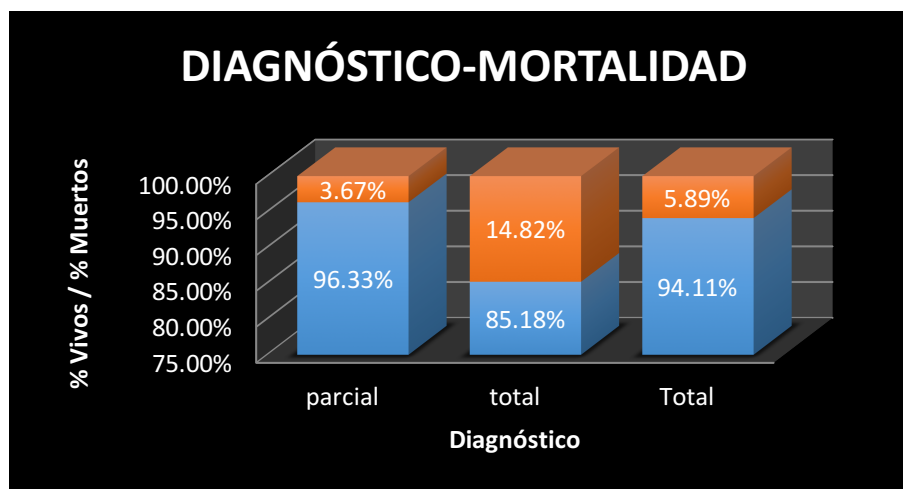
		Mortalidad		Total
		vivos	muertos	
diagnostico	parcial	105	4	109
	total	23	4	27
Total		128	8	136

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)	Sig. exacta (bilateral)	Sig. exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	4,855 ^a	1	,028		
Corrección por continuidad ^b	3,051	1	,081		
Razón de verosimilitudes	3,907	1	,048		
Estadístico exacto de Fisher				,049	,049
Asociación lineal por lineal	4,819	1	,028		
N de casos válidos	136				

a. 1 casillas (25.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 1.59.

b. Calculado sólo para una tabla de 2x2.



XIV. DISCUSION

Según estudios multicéntricos como ECHSA¹⁴, de un total de 68 pacientes con drenaje anómalo parcial, 6 (9%) murieron en el seguimiento, de los cuales 2 (%) fueron muertes tardías por hipertensión pulmonar. En otra serie de 80 pacientes¹⁵ con drenaje anómalo parcial de venas pulmonares 19 (24%) murieron en el seguimiento a 4.6 años. Ambas series con casos dedicados a drenaje anómalo parcial, mortalidad parecida a nuestra serie sobretodo ECHSA.

Una serie más grande con drenaje anómalo^{16,17} en el seguimiento a 15 años posterior a cirugía de un total de 306 niños no se reporto mortalidad, probablemente estas cifras de mortalidad nulas no concuerdan con los resultados de nuestro análisis debido a que tenemos una serie que reúne el drenaje anómalo parcial y total, dentro de lo que el drenaje total tiene una mortalidad posquirúrgica mas alta como lo demuestran algunas series¹⁸⁻¹⁹ la mortalidad temprana después de la corrección (a 30 días del procedimiento) es 10% con una mortalidad tardía de 5%, 4 puntos porcentuales mayor que la encontrada en nuestra serie. Los factores de riesgo relacionados con esta mortalidad anomalías coexistentes como fisiología de ventrículo único, corta edad al momento de la cirugía son datos que se reprodujeron con una significancia estadística comparados con otros grupos de pacientes.²⁰⁻²³

En lo que respecta a la morbilidad el retardo neurocognitivo y las arritmias cardiacas son los más frecuentes



XV. CONCLUSIONES

La mortalidad de la cirugía de corrección de cierre de CIA más redirección de flujo de venas pulmonares tiene una mortalidad baja en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, 5.9% comparable a la mortalidad pos un solo procedimiento, esta mortalidad es mayor en los pacientes con drenaje anómalo total, cardiopatía congénita cianógena,



XVI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- ¹Snellen HA, Ingen HC, Hoefsmit ECM. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968;38:45–63.
- ²Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007;84:2020–2026.
- ³Selby JB, Poghosyan T, Wharton M. Asymptomatic partial anomalous pulmonary venous return masquerading as pulmonary vein occlusion following radiofrequency ablation. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006;22:1569–1573.
- ⁴Ho M, Bhalla S, Bierhals A, Gutierrez F. MDCT of partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) in adults. *J Thorac Imaging* 2009;24:89–95.
- ⁵Arnold GB, Bixler D, Girod D. Probable autosomal recessive inheritance of polysplenia, situs inversus and cardiac defects in an Amish family. *Am J Med Genet* 2005;16:35–42.
- ⁶Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation* 2004;110:1694–1700.
- ⁷Healey JE. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952;23:433–444.
- ⁸Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right-side of the heart. *Arch Pathol* 1942;33:221.
- ⁹Berger F, Vogel M, Kramer A, et al. Incidence of atrial flutter/ fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. *Ann Thorac Surg* 1999;68:75–78.
- ¹⁰Ferrari VA, Scott CH, Holland GA, et al. Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1120–1128.
- ¹¹Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006;332:401–406.
- ¹²Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association. *Circulation* 2007;115:1–19.
- ¹³Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: Eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1313–1375.
- ¹⁴Vida VI et al. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association



(ECHSA) multicentric study. *Circulation*. 2010;122(12):1159.

¹⁵Dusenbery Sm. Et al. Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome. *Am Heart J*. 2013 May;165(5):770-7. Epub 2013 Feb 22.

¹⁶Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:2020.

¹⁷Weiman DS, Lee K, Levett JM, Replogle RL. Partial anomalous pulmonary venous return: a ten-year experience. *Tex Heart Inst J* 1985; 12:239.

¹⁸Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:596.

¹⁹Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, et al. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10:433.

²⁰Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends. *Circulation* 1996; 94:II12.

²¹Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:184.

²²Boger AJ, Baak R, Lee PC, et al. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16:296.

²³Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:1521.

²⁴Saxena A, Fong LV, Lamb RK, et al. Cardiac arrhythmias after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: late follow-up. *Pediatr Cardiol* 1991; 12:89.

²⁵Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM, et al. Long-term noninvasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair. *Am Heart J* 2007; 153:267.