

Anomalia total del retorno venoso sistémico. Comunicación de un caso. Consideraciones quirúrgicas

OMAR LAZZARIN¹, ROBERTO DE ROSSI²

Recibido: 08/08/2007
Aceptado: 02/10/2007

Dirección para separatas:

Dr. Omar Lazzarin
Potrerillos 250 C29
(5000) Córdoba
e-mail: omarlazzarin@hotmail.com

RESUMEN

La anomalia total del retorno venoso sistémico (ATRVs) sin malformaciones acompañantes es un hallazgo excepcional. En esta presentación se describe el caso de una niña de 24 horas de vida, derivada a nuestra institución por presentar cianosis y disnea desde el nacimiento. Por ecocardiografía Doppler color se observó una anomalia parcial del retorno venoso sistémico: drenaje de la vena cava superior en la aurícula izquierda. El cateterismo cardíaco modificó el diagnóstico al confirmar una anomalia total del retorno venoso sistémico hacia la aurícula izquierda. Se realizó la corrección quirúrgica a los dieciséis meses de vida con excelente resultado.

REV ARGENT CARDIOL 2009;77:405-407.

Palabras clave > Anomalia del retorno venoso sistémico - Cianosis - Cirugía cardíaca

Abreviaturas >			
AD	Aurícula derecha	ECG	Electrocardiograma
AI	Aurícula izquierda	SC	Seno coronario
AP	Arteria pulmonar	VCI	Vena cava inferior
ATRVs	Anomalia total del retorno venoso sistémico	VCSD	Vena cava superior derecha
CAP	Conducto arterioso permeable	VD	Ventrículo derecho
CIA	Comunicación interauricular	VI	Ventrículo izquierdo
CIV	Comunicación interventricular	VT	Válvula tricúspide

INTRODUCCIÓN

Malformaciones complejas del corazón, especialmente síndromes de asplenia y polisplenia, se acompañan frecuentemente de drenajes venosos sistémicos anómalos de diversos tipos. (1) La anomalia total del retorno venoso sistémico (ATRVs), entendiéndose por ésta a la desembocadura de la vena cava superior derecha (VCSD), la vena cava inferior (VCI) y el seno coronario (SC) en la aurícula izquierda (AI) sin malformaciones acompañantes es un hallazgo excepcional. (2-4) Esta patología necesita alguna comunicación que permita la derivación de izquierda a derecha [comunicación interauricular (CIA), conducto arterioso permeable (CAP) o comunicación interventricular (CIV)] para que la sangre venosa sistémica alcance el circuito pulmonar. Esta presentación tiene por objeto describir los hallazgos de esta malformación infrecuente y discutir sobre las alternativas quirúrgicas que pueden presentarse.

CASO CLÍNICO

Niña de un día de vida de 2,5 kg, derivada por disnea y cianosis leves. Oximetría de pulso: 84%. Resto de examen físico normal. Radiografía de tórax: vasculatura pulmonar normal e índice cardiotorácico de 0,55. ECG: preponderancia

ventricular izquierda. Ecocardiografía: dilatación moderada de cavidades izquierdas y pequeño CAP. Al infundir solución fisiológica por un catéter intravenoso en el brazo derecho hubo evidencia de microburbujas en la AI, lo que hizo sospechar un drenaje venoso sistémico anómalo parcial en la AI. Ecocardiografía Doppler color: solamente se observó la VCSD drenando en la AI. No se encontraron más anomalías en ese momento. Clínicamente estable, se da de alta para realizar la cirugía con mayor peso. A los 15 meses, con 10 kg se realiza cateterismo cardíaco que informa: presiones (en mm Hg): ventrículo izquierdo (VI) 68/0-8; ventrículo derecho (VD) 23/0-6; AI 12; aurícula derecha (AD) 12. Angiografía: ATRVs hacia la AI, drenaje venoso pulmonar normal, CIA amplia, dilatación de cavidades izquierdas. Cianosis por mezcla auricular completa. Sobrecarga de cavidades izquierdas. Hipoflujo pulmonar. Ventrículo derecho densamente trabeculado, ligeramente hipoplásico al igual que el tronco y las ramas de la arteria pulmonar.

La cirugía se realiza a los 16 meses de vida. Por esternotomía se abordó el corazón de aspecto externo normal (*situs solitus*), excepto por la arteria coronaria descendente anterior que se encontraba notablemente desplazada a la derecha. Canulación aórtica. Se canularon ambas cavas alejándose 2 cm de su desembocadura. Con circulación extracorpórea se disminuyó la temperatura a 25 °C. Se efectuó la ligadura de un CAP de 5 mm de diámetro. Se utilizó solución cardiopléjica cristaloide hiperpotasémica a 4 grados centígrados. Se incidió la AD, cuya cavidad era pequeña y no se observaba el drenaje de ninguna vena. La válvula tricúspide (VT) era de diámetro inferior al normal. En el

¹ Cirujano Cardiovascular Pediátrico. Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad. Córdoba, Argentina

² Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad. Córdoba, Argentina

tabique interauricular había una CIA de 5 mm de diámetro. No existían porción lisa ni *crista terminalis*. La orejuela derecha era normal. El VD era muy trabeculado y pequeño.

Se resecó el *septum* interauricular, evidenciándose así la desembocadura de ambas venas cavas y el SC en la AI, sin existencia de válvulas (Eustaquio y Thebesio). Drenaje venoso pulmonar normal. Las dos válvulas AV eran normales morfológicamente (excepto por el diámetro disminuido de la VT). Se procedió a tabicar las aurículas con un parche de pericardio bovino; de esta manera, el drenaje venoso sistémico quedó desembocando en la AD. Se resecaron trabéculas del VD, ampliando así su cavidad. En el nuevo *septum* interauricular se realizó una fenestración de 4 mm de diámetro como vía de escape en caso de claudicación del VD u obstrucción de la VT o la AP. La AD se cerró con un parche de pericardio bovino para aumentar su cavidad.

La recuperación posquirúrgica fue excelente, sin evidencia de insuficiencia cardíaca. No requirió inotrópicos. Fue dada de alta al quinto día posoperatorio. Actualmente, la niña tiene 12 años y se encuentra en clase funcional I.

DISCUSIÓN

Las formas totales y parciales de anomalía del retorno venoso sistémico son extremadamente raras, excepto en corazones con malformaciones complejas. (5, 6) La ATRVS necesita alguna comunicación (CAP-CIA o CIV) para que la sangre venosa sistémica llegue al circuito pulmonar. Hay comunicaciones interauriculares que permiten que *funcionalmente* la sangre venosa sistémica ingrese en la AI. (7) Nos ocupan aquí los defectos *anatómicos* que desvían la sangre venosa sistémica a la AI. La desembocadura de la VCS en la AI puede deberse a falta de involución de la valva derecha del seno venoso, la que sería responsable de desviar la sangre a través de una CIA tipo seno venoso superior, o bien al desarrollo anormal del cuerno derecho del seno venoso con distorsión hacia la izquierda y cefálica. (5, 8, 9) La VCI y el SC pueden drenar en la AI por la falta de reabsorción de las válvulas venosas que "tunelizan" sus respectivos orificios a una CIA tipo *secundum*. (10, 11) Otros mecanismos por los cuales la VCI drena en la AI no quedan muy claros. (6)

La totalidad del drenaje venoso sistémico puede ser anómalo cuando la falta de reabsorción de la válvula venosa derecha tabica totalmente la AD dividiéndola en dos cámaras. (10-12) La cámara que recibe el retorno venoso se desagota a través de un foramen oval permeable hacia la AI y este "tabique" (formado por la valva) posee defectos de tamaño variable para que la sangre alcance el circuito pulmonar. Al resecar esta membrana encontraremos los orificios de la VCI y el SC sin sus respectivas válvulas, ya que esta membrana representa la falta de involución de las válvulas. Otra teoría señala la incorporación del seno venoso directamente a la AI; (13) entonces, al producirse el tabicamiento interauricular quedarían todas las venas (sistémicas y pulmonares) drenando en la AI. Gueron (4) observó en un caso similar la existencia de un *ostium secundum* y hace mención a esta teoría de septación auricular debida a la falta de involución

de válvulas del seno venoso. En caso de que esta membrana fuera completa y de que la AD se dividiera en dos cámaras, al abrir la AD no veríamos la CIA. En caso de que existiera una membrana que tuneliza hacia el *ostium secundum* la VCI, tampoco la veríamos hasta no abrir la membrana. En nuestro caso, la CIA observada al abrir la AD no era de tipo *ostium secundum*, sino más alta, la cual podría corresponder a una deficiencia de tabicación entre la válvula derecha del seno venoso y el borde inferior de una CIA tipo seno venoso superior.

Es probable que el ductus contribuyera al hipo-desarrollo del corazón derecho, ya que la sangre que pasa por él va directamente al árbol pulmonar. Si sólo hubiera habido CIA, la sangre que pasa por ella es obligada a entrar en la AD, el VD y la AP, consiguiéndose de este modo un mejor desarrollo de estas cavidades.

La corrección quirúrgica practicada es la más fisiológica, ya que hay otras maneras de septación que tunelizan la desembocadura de las venas pulmonares hacia la mitral. (3) Esta última deja una cavidad pequeña e inextensible y se presentaría como un obstáculo ante el requerimiento de un volumen minuto cardíaco mayor. Otra alternativa quirúrgica por la que podría haberse optado si se hubiera pensado en que el VD no soportaría la circulación debido a su tamaño reducido sería la de realizar una corrección de tipo ventrículo y medio. Es decir, Glenn bidireccional (VCS a AP derecha) y dejar la VCI en la AD. Afortunadamente, la decisión tomada fue acertada debido a que no hubo signos de insuficiencia cardíaca congestiva ni desaturación pese a la fenestración septal.

SUMMARY

Total Anomalous Systemic Venous Drainage A Case Report. Surgical Considerations

Total anomalous systemic venous drainage (TASVD) with no concomitant heart defects is an unusual condition. A 24-hour old female newborn was referred to our center due to cyanosis and dyspnea. Color-Doppler echocardiography revealed a partial anomalous systemic venous drainage of the superior vena cava to the left atrium. Cardiac catheterization showed a total anomalous systemic venous drainage into the left atrium. The patient underwent corrective surgery at the age of sixteen months with excellent outcomes.

Key words > Total Anomalous Systemic Venous Drainage - Cyanosis - Cardiac Surgery

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Praagh S, Santini F, Sanders S. Malposiciones cardíacas con especial atención a la heterotaxia visceral (Síndromes de asplenia y polisplenia). En: Nadas A, Fyler D, editores. *Cardiología Pediátrica*; 1994. p. 593-612.
2. O'Connor L, Núñez L, Gil M y col. Drenaje venoso sistémico anómalo total a aurícula izquierda: corrección quirúrgica. *Rev Esp Cardiol* 1988;41:566-70.

3. Viart P, Le Clerc J, Primo G, et al. Total anomalous systemic venous drainage. *Am J Dis Child* 1977;31:195-8.
4. Gueron M, Hirsh M, Borman J. Total anomalous systemic venous drainage into the left atrium. Report of a case of successful surgical correction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969;58:570-74.
5. Alday L, Maisuls H, De Rossi R. Right superior caval vein draining into the left atrium. Diagnosis by color flow mapping. *Cardiol Young* 1995;5:345-9.
6. Meadows W, Bergstrand I, Sharp J. Isolated anomalous connection of a great vein to the left atrium. The syndrome of cyanosis and clubbing, "normal" heart, and left ventricular hypertrophy on electrocardiogram. *Circulation* 1961;24:669-76.
7. Maillis M, Cheng T, Meyer J, et al. Cyanosis in patients with atrial septal defect due to systemic venous drainage into the left atrium. *Am J Cardiol* 1974;33:674-8.
8. Braudo M, Beanlands D, Trusler G. Anomalous drainage of the superior vena cava into the left atrium. *Canad Med Assoc J* 1968;99:715-9.
9. Gorenflo M, Sebening C, Ulmer H. Anomalous connection of the right superior caval vein to the morphologically left atrium. *Cardiol Young* 2006;16:184-6.
10. Lucas R, Krabill K. Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. En: Adams F, Emmanoulides G, Riemenschneider T, editors. *Moss' Heart disease in infants, children and adolescents*. 4th ed. Baltimore, USA: Williams & Wilkins; 1989. p. 580-617.
11. Sierig G, Vondrys D, Dachnert I. Anomalous drainage of the inferior caval vein to the left atrium. *Cardiol Young* 2005;15:85-7.
12. Ledden-Klok M, de Mol A, Backx A. Symptomatic divided right atrium in a newborn. *Cardiol Young* 2007;17:110.
13. Roberst K, Edwards J, Astley R. Surgical correction of total anomalous systemic venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;64:803-10.