

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), enero-febrero 2025,
Volumen 9, Número 1.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i1

REPARACIÓN QUIRÚRGICA DE UNA ANOMALÍA TOTAL DEL RETORNO VENOSO EN UN LACTANTE MENOR: REPORTE DE CASO

**SURGICAL REPAIR OF A TOTAL VENOUS RETURN
ANOMALY IN A MINOR INFANT: CASE REPORT**

Dr. Christian Vera Zambrano
Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Jessica Jessenia Ollos Méndez
Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Katerin Paola Camacho Castillo
Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Mercedes Crisanta Hernández Duarte
Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Reparación quirúrgica de una anomalía total del retorno venoso en un lactante menor: Reporte de caso

Dr. Christian Vera Zambrano¹

cristian.cv742@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-3840-7781>

Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Jessica Jessenia Ollos Méndez

jessiollos@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-4301-1298>

Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Katerin Paola Camacho Castillo

kterinc2@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-4703-385X>

Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

Dra. Mercedes Crisanta Hernández Duarte

mhernandezduarte@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2262-3623>

Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde

RESUMEN

La conexión venosa pulmonar anómala total (CATVP) es una cardiopatía compleja cianozante poco frecuente, de la cual tenemos 4 subtipos según su ubicación anatómica, su espectro de presentación clínica es variado desde ser asintomático hasta cianosis con hipertensión pulmonar severa. Se presenta el caso de un lactante de 30 días con conexión venosa pulmonar anómala total (CATVP), una cardiopatía congénita compleja que requiere intervención quirúrgica urgente. El objetivo del estudio es describir la reparación quirúrgica de la CATVP y evaluar los resultados postoperatorios. Se realizó una esternotomía media con circulación extracorpórea, llevando a cabo la anastomosis entre el confluente venoso pulmonar y la aurícula izquierda. Aunque la paciente experimentó complicaciones postquirúrgicas, incluyendo infecciones tratadas con antibióticos, fue dada de alta. Este caso resalta la necesidad de un manejo multidisciplinario y la importancia de la intervención temprana, aunque se requiere más investigación para comprender la incidencia y el manejo de esta condición rara.

Palabras clave: anomalías cardiovasculares, insuficiencia cardíaca, cianosis, pediatría

¹ Autor principal

Correspondencia: cristian.cv742@gmail.com

Surgical repair of a total venous return anomaly in a minor infant: Case report

ABSTRACT

Total anomalous pulmonary venous connection (CATVP) is a rare complex cyanotic heart disease, of which we have 4 subtypes according to their anatomical location, its spectrum of clinical presentation is varied from being asymptomatic to cyanosis with severe pulmonary hypertension. We present the case of a 30-day-old infant with total anomalous pulmonary venous connection (CATVP), a complex congenital heart disease that requires urgent surgical intervention. The aim of the study is to describe the surgical repair of CATVP and to evaluate postoperative outcomes. A median sternotomy with extracorporeal circulation was performed, carrying out the anastomosis between the pulmonary venous confluent and the left atrium. Although the patient experienced post-surgical complications, including antibiotic-treated infections, she was discharged. This case highlights the need for multidisciplinary management and the importance of early intervention, although more research is required to understand the incidence and management of this rare condition.

Keywords: cardiovascular abnormalities, heart failure, cyanosis, pediatric

Artículo recibido 05 enero 2025

Aceptado para publicación: 08 febrero 2025



INTRODUCCIÓN

La anomalía total del retorno venoso (ATRV) es una condición congénita grave que afecta la circulación sanguínea en los lactantes, impidiendo el drenaje adecuado de la sangre venosa hacia el corazón(1). Esta afección, caracterizada por la ausencia de una conexión funcional entre las venas cavas y la aurícula derecha, puede llevar a complicaciones significativas, incluyendo insuficiencia cardíaca y alteraciones en el desarrollo del infante(2). La reparación quirúrgica de esta anomalía es una intervención crítica que no solo busca restaurar la hemodinámica normal, sino también mejorar la calidad de vida y el pronóstico a largo plazo del paciente.

La decisión de realizar una cirugía en un lactante menor requiere un enfoque multidisciplinario, considerando tanto los riesgos inherentes a la intervención como los beneficios potenciales en términos de supervivencia y desarrollo(3). Aunque la cirugía conlleva desafíos técnicos y riesgos relacionados con la anestesia y la recuperación, los avances en la técnica quirúrgica y el cuidado postoperatorio han demostrado ser efectivos en la mayoría de los casos(4). Además, la intervención temprana puede prevenir daños irreversibles en órganos vitales, mejorar la oxigenación y facilitar un crecimiento y desarrollo adecuados. Por lo tanto, la reparación quirúrgica de la ATRV se presenta como una opción imprescindible para ofrecer a los lactantes afectados una oportunidad de vida saludable y activa.

La conexión venosa pulmonar anómala total (CATVP) es una cardiopatía compleja cianozante poco frecuente en el que las cuatro venas pulmonares no logran realizar su conexión normal con la aurícula izquierda (5,6), esto da como resultado el drenaje de todo el retorno venoso pulmonar hacia la circulación venosa sistémica (7)(8). Esta condición requiere una derivación quirúrgica urgente para dirigir la sangre al lado izquierdo del corazón (5). Se puede dividir en cuatro tipos anatómicos según la ubicación de las conexiones en relación con el corazón, dentro de las cuales tenemos la supracardíaca, cardíaca, infracardíaca y mixta (7). La más común es la supracardíaca con el 45 al 50% de los casos, mientras la mixta es la menos frecuente con el 10% (5). A continuación, se presenta el caso de un paciente de un mes de vida con un patrón de drenaje poco común de TAPVC.

Es importante destacar que, las malformaciones cardíacas en los recién nacidos vivos de manera global alcanza el 0.8%, como probable consecuencia de la herencia familiar y su polimorfismo; sin embargo, hasta el momento no se ha definido de forma exacta su origen, atribuyéndose a una causa multifactorial(9). Es



así como la prevalencia puede variar de región a región con reportes desde 2.1 hasta 12.3 por 1,000 nacidos vivos y con una incidencia de 6 a 8 por cada 1,000 nacidos vivos(10). Dentro de las múltiples cardiopatías congénitas resalta el isomorfismo cardiaco como una entidad compleja que se acompaña de un espectro de malformaciones cardiacas y extracardiacas, mostrando ser una entidad poco frecuente, con una prevalencia de 1 en cada 10,000 a 20,000 nacidos vivos y con una incidencia hasta del 4% de todas las malformaciones cardiacas.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se empleo una metodología descriptiva, basada en la presentación de un caso clínico de un lactante con anomalía total del retorno venoso (ATRV) en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde.

Caso clínico

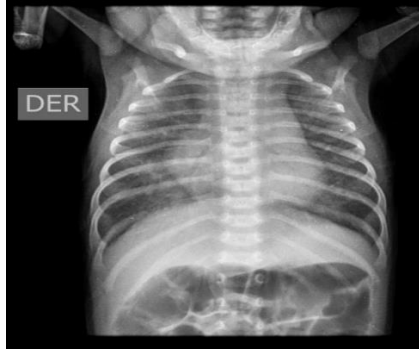
Se trata de un lactante menor femenino de 30 días de vida con clínica de cianosis generalizada, dificultad a la succión y taquipnea persistente aproximadamente una semana de evolución por lo que acude a urgencias donde además se identifica soplo holosistólico y hepatomegalia. Se realiza radiografía de tórax anteroposterior donde se observa aumento de la trama vascular perihiliar bilateral (Figura 1.), también ecocardiograma con reporte de cardiopatía compleja descrita como anomalía congénita del retorno venoso infradiafragmático obstruido, conductor arterioso permeable, comunicación interauricular e hipertensión pulmonar severa (Figura 2). Tras su estabilización inicial se programa para resolución quirúrgica con plan de reparo completo de las conexiones anómalas.

El abordaje se realiza mediante esternotomía media con timectomía total, utiliza circulación extracorpórea, se realiza ligadura del ductus arterioso con clip vascular, se disecciona el mediastino posterior para visualizar el confluente venoso pulmonar y la vena vertical, se procede al clampeo aórtico y cardioplegia anterógrada. Se luxa masivo cardiaco y abre el confluente venoso pulmonar. Se abre atrio izquierdo y realiza anastomosis en diamante entre ambas estructuras, se arranca en ritmo sinusal sin novedades. Posterior al cierre, presenta desaturaciones por sangrado pulmonar, se deja tórax abierto y cubierto tipo bolsa de Bogotá durante 24 horas, requiere infusión de milrinona y óxido nítrico inhalado para su estabilización.

Se realiza ecocardiograma de control esperado a su intervención (Figura 3.). En su recuperación presenta mala evolución postquirúrgica, infección por *Pseudomonas stutzeri* y *Klebsiella pneumoniae*, manejada con antibióticos de amplio espectro con buena respuesta. Toleró el destete de oxígeno y es egresado.

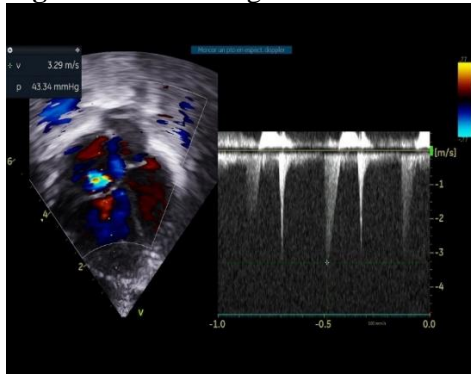


Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior



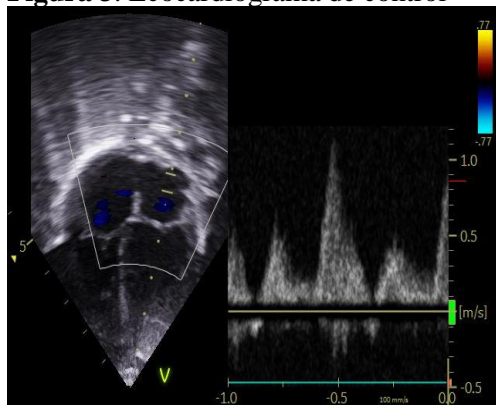
Silueta cardíaca dentro de límites normales, infiltrado intersticial bilateral perihiliar.

Figura 2. Ecocardiograma



Conexiones aurículo ventricular y ventrículo arterial concordante. Cavidades derechas dilatadas, septum intraventricular rectificado. Contractibilidad ventricular normal, Comunicación interauricular tipo ostium de 5mm con lámina, circuito D-I no restrictivo. Válvula mitral normal, insuficiencia tricúspide leve. Anomalía del retorno venoso pulmonar infradiafragmático. Se observa colector retro auricular izquierdo que recoge todas las venas pulmonares y luego se dirige por colector vertical por debajo del diafragma buscando las venas suprahepáticas. Se ve flujo de alta velocidad a nivel de venas suprahepáticas, se infiere que son restrictivas y colector obstructivo. Ductus arterioso pen posición habitual de 3mm con cortocircuito bidireccional. Hipertensión pulmonar severa.

Figura 3. Ecocardiograma de control



Post corrección de CATVP, cavidades cardiacas normales, contractibilidad ventricular normal. FEVI 76%. CIA de 4mm con cortocircuito bidireccional a predominio I-D. Se observa boca anastomótica amplia llegando a aurícula izquierda sin aceleración de flujo gradiente medio 1.22 mmHg máximo de 4,5 mmHg. Se observan venas pulmonares izquierdas con flujos normales. Retorno venoso, pulmonar y sistémico normal.

DISCUSIÓN

CATVP se refiere al drenaje anómalo de las cuatro venas pulmonares hacia la circulación sistémica. La incidencia estimada de esta condición es de 7 a 9 casos por 100.000 nacimientos, lo que constituye del 0,7 al 1,5% de todos los trastornos cardíacos congénitos (11), actualmente en nuestro país se desconoce la incidencia de esta lesión compleja.

Los pacientes pueden presentar un espectro clínico variado que va desde estar asintomático, hasta presentar signos y síntomas como cianosis, dificultad respiratoria, intolerancia alimentaria y retraso del crecimiento (12). Generalmente causa cianosis neonatal y requiere la presencia adicional de una derivación de derecha a izquierda para sobrevivir (13). El paciente presentado en el caso clínico presentó limitación a la succión, cianosis y taquipnea, además de hepatomegalia como signo de sobrecarga derecha.

La ecocardiografía es la herramienta de detección inicial pero también la angiografía con catéter en caso muy excepcionales, el diagnóstico preciso suele ser un desafío (14). El paciente de este caso fue diagnosticado mediante ecocardiograma con buena correlación imagenológica quirúrgica. Su seguimiento fue realizado de la misma manera. La determinación de anomalías asociadas es importante porque esto puede alterar el manejo del paciente por lo que los estudios pre operatorios son obligados (15).

La CATVP tiene subtipos con incidencia variable, el supracardíaco (45%), infracardíaco (25%), cardíaco (25%) y mixto (5%) (16). No existen series grandes de esta condición dividida por subtipos por lo que ha sido difícil estandarizar su manejo quirúrgico. Entre los cuatro tipos, el tipo supracardíaco es el más común, en el que todas las venas pulmonares se unen para formar una vena pulmonar confluyente a lo largo de la pared posterior de la aurícula izquierda que asciende como una vena vertical y termina en la vena innominada o, con menos frecuencia, se conecta directamente a la vena cava superior o ácigos. Los pacientes con el tipo supracardíaco tienen menos probabilidades de tener obstrucción ya que la vena vertical generalmente asciende por delante de la arteria pulmonar izquierda (14).

La obstrucción venosa pulmonar se observa con frecuencia en el tipo infracardíaco, en el que la obstrucción puede resultar de un estrechamiento al pasar el diafragma o de un drenaje venoso a través del parénquima hepático con alta resistencia (7). En el tipo mixto, el tipo menos común de CATVP, el drenaje venoso pulmonar es anómalo en más de un nivel y un diagnóstico preoperatorio preciso puede resultar difícil. En particular, la obstrucción venosa pulmonar puede ocurrir en cualquier parte del drenaje venoso pulmonar, ya sea en cada vena pulmonar, en la vena vertical ascendente o descendente o en su terminación (14,15). Aunque los abordajes quirúrgicos de las APVC son variables según los tipos de anomalía, el objetivo común es lograr un flujo venoso pulmonar sin obstrucciones hacia la aurícula izquierda (16).

En la CATVP que drena hacia el seno coronario, se destapa el seno coronario y posteriormente se cierran el seno coronario y la comunicación interauricular (12). En un tipo cardíaco que se conecta directamente a la aurícula derecha, se puede crear un deflector para dirigir el flujo venoso pulmonar anómalo a la aurícula izquierda, o se puede realinear el borde posterior del tabique interauricular hacia el lado derecho del sitio de drenaje anómalo para separar las venas pulmonares de la vena cava superior (17). Para la CATVP supracardíaca e infracardíaca, se crea una anastomosis directa entre la aurícula izquierda y la confluencia venosa pulmonar en la reparación convencional, en el caso de nuestro paciente, este fue el procedimiento realizado.

La estenosis de la vena pulmonar posterior a la reparación, que se desarrolla en aproximadamente el 10-15% de los pacientes, generalmente dentro de los primeros 6-12 meses después de la reparación de la CATVP, es un determinante importante de la supervivencia a largo plazo (17). En el caso del paciente



mencionado, la hipertensión pulmonar estuvo presente incluso previo al manejo, por lo que esto condicionó su recuperación.

CONCLUSIONES

La anomalía total del retorno venoso anómalo es una condición poco frecuente, dentro de sus tipos la infracardiaca es mucho más rara, su manejo requiere un abordaje multidisciplinario que involucra pediatría, terapia intensiva, cardiología, hemodinamia, entre otros. Su abordaje al ser una entidad poco frecuente, aún está sujeto a valoración, pero sus resultados actualmente han mejorado. Se requiere estudios que involucren mayor cantidad de pacientes para conocer la incidencia local de esta condición, así como la experiencia de varios centros sobre el manejo de estos pacientes.

Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hernández López Juan José, Bolio Cerdán Andrés, Alcántara Noguez Cecilia, Romero Cárdenas Peter. Conexión anómala total de venas pulmonares: cincuenta y cuatro años de tratamiento quirúrgico en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”. Experiencia y complicaciones. 2018 Jun 3;3(4):1–9.
- Ricardo Magliola, María Althabe, Alberto Charroqui, Guillermo Moreno, María Balestrini. Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un hospital pediátrico. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar. 2024 Mar 11;102(2):17–12.
- Willy Conejeros, Ramiro Pellicciari, Pablo Navarro, Manuel Garrido, Andres Rosso. Principales procedimientos quirúrgicos en cardiopatías congénitas. 2017 Jan 27;59(26):1–17.
- Kevin David Miniguano Albuja. “Anomalía de Ebstein asociada a coartación de aorta en paciente pediátrico. Estudio de caso [Posgrado]. [Quito]: PUCE-Universidad Católica del Ecuador; 2023.
- Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Morphology and outcome from an international population-based study. Circulation. 2010;122(25):2718–26.
- Amaral ME, Rodrigues D, Castela E. Total anomalous pulmonary venous return. Portuguese Journal of Cardiology. 2016;35(4):243–4.



- Sada-Treviño MA, Rodríguez-Garza CY, Villarreal-Del Bosque N, Argueta-Ruíz RC YRM. Drenaje pulmonar anómalo total mixto. *Revista Médica MD*. 2018;9(04):317–21.
- García-Hernández I, Lozano-Balseiro M, Vásquez-Echeverri D, Rueda-Núñez F, Bautista-Hernández V. Reparación neonatal de un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo total obstructivo. *Cirugía Cardiovascular*. 2021 Jan;28(1):45–7.
- Icardo JM, García Rincón JM, Ros MA. [Congenital heart disease, heterotaxia and laterality]. *Rev Esp Cardiol*. 2002 Sep;55(9):962–74.
- Juan Calderón Colmenero, Jorge Luís Cervantes Salazar, Pedro José Curi Curi, Samuel Ramírez Marroquín. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. 2010 May 4;80(2):1–9.
- Xue X, Wu Q, Xiong M, Ling W, Guo S, Ma H, et al. Prenatal diagnosis and postnatal verification in fetuses with total anomalous pulmonary venous connection. *Frontiers in Pediatrics*. 2023;11(June).
- Ludeña-Martín-tesorero R, Martín-Fernández M, Calvo-Blanco J, Álvarez-Velasco R. Partial anomalous pulmonary venous return: a casual finding in many cases. *Archivos de Cardiología de Mexico*. 2023;93(4):501–2.
- Kobayashi D, Cook AL, Williams DA. Anomalous origin of left pulmonary artery from the aorta with partial anomalous pulmonary venous return. *Pediatric Cardiology*. 2010;31(4):560–1.
- Lilyasari O, Goo HW, Siripornpitak S, Abdul Latiff H, Ota H, Caro-Dominguez P. Multimodality diagnostic imaging for anomalous pulmonary venous connections: a pictorial essay. *Pediatric Radiology*. 2023 Sep 1;53(10):2120–33.
- Matsuoka H, Matsubara H, Onuki Y, Uchida T, Nakajima H. Identifying partial anomalous pulmonary venous connection in the superior vena cava before pulmonary resection. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2021 Sep 1;69(9):1313–9.
- Shentu J, Shi G, Zhang Q, Wen C, Zhang H, Zhu Z, et al. Surgical repair of neonatal total anomalous pulmonary venous connection: A single institutional experience with 241 cases. *JTCVS open*. 2023 Dec 1;16:739–54.
- Dawary M, Griselli M, Khouqeer F, Issa Z, Alkhalaf L, Alshamdin F. Outcomes of Complete Repair of Mixed- Type Total Anomalous Pulmonary Venous Return. 2024;12(4):142–54.

