

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA
Departamento de Anatomía Patológica



TESIS DOCTORAL

Drenaje venoso pulmonar anómalo total : estudio clínico y hemodinámico, historia natural, estudio anatómico

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR
PRESENTADA POR

Emilio Marín Huerta

Madrid, 2015

Emilio Marín Huerta

TP
1983
041



x - 53 - 032368 - 41

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO TOTAL. ESTUDIO CLINICO
Y HEMODINAMICO. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO

Departamento de Anatomía Patológica
Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
1983



BIBLIOTECA

Colección Tesis Doctorales. Nº 41/83

© Emilio Marín Huerta
Edita e imprime la Editorial de la Universidad
Complutense de Madrid. Servicio de Reprografía
Noviciado, 3 Madrid-8
Madrid, 1983
Xerox 9200 XB 480
Depósito Legal: M-4111-1983

Universidad Complutense de Madrid
Facultad de Medicina

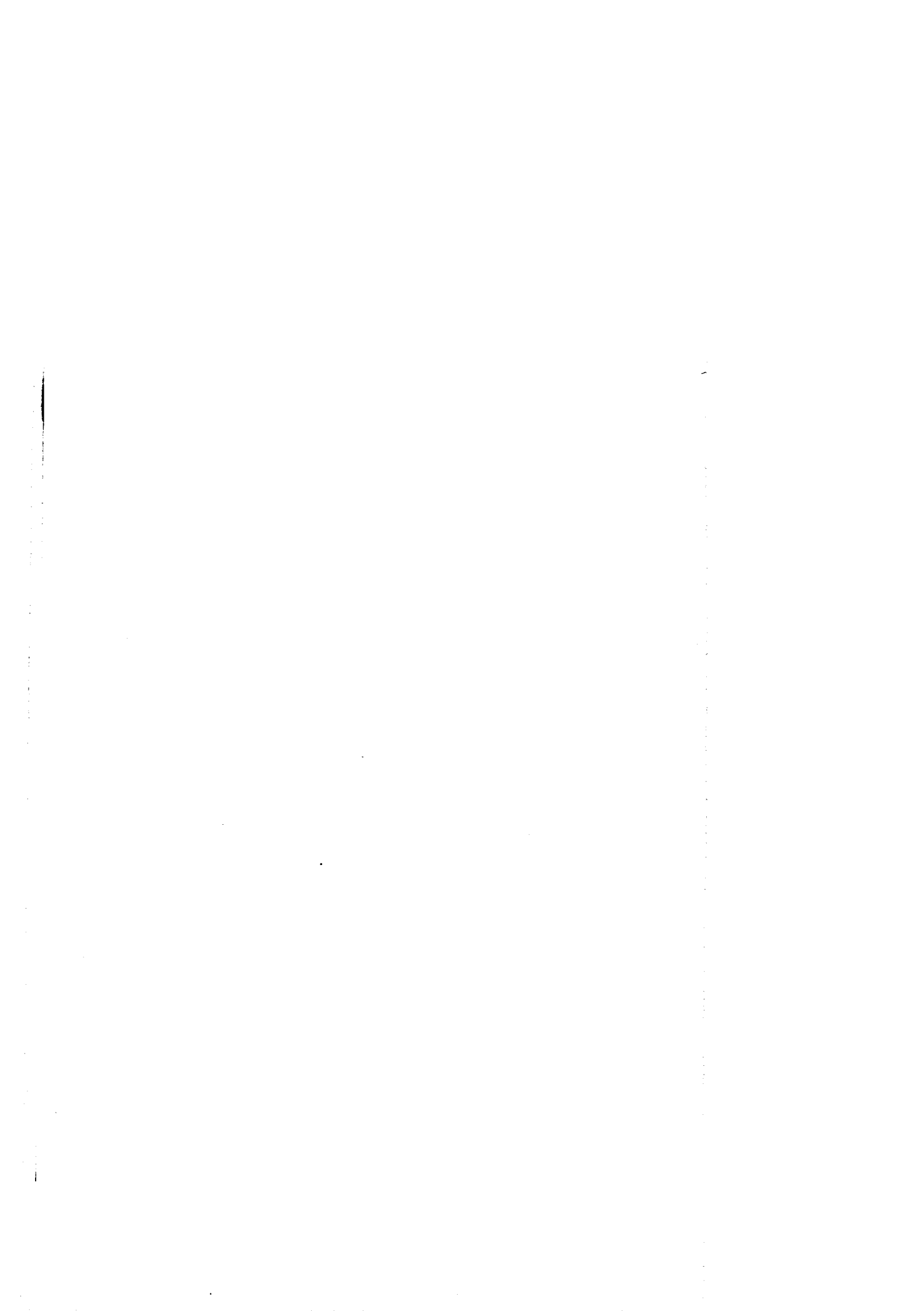
TESIS DOCTORAL

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO TOTAL. ESTUDIO CLINICO Y
HEMODINAMICO. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO.

Autor: EMILIO MARIN HUERTA

Director: Prof. Amador Schüller Pérez
Catedrático de Patología
Médica de la Universidad
Complutense de Madrid

Madrid, 1979



S/fa.



HOSPITAL CLINICO DE SAN CARLOS
DE LA
FACULTAD DE MEDICINA
MADRID - 3

D. Amador Schüller Pérez, Catedrático de Patología y Clínica Médicas, en el Hospital Clínico de S. Carlos de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid:

HACE CONSTAR y acredita que la Tesis Doctoral titulada "DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO TOTAL. ESTUDIO CLINICO Y HEMODINAMICO. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO" efectuada por D. Emilio Marin Huerta, ha sido realizada bajo mi dirección y estoy conforme con los métodos empleados y con los resultados obtenidos en la misma. Todo el trabajo realizado en ésta Tesis, ha sido ejecutado personalmente por el doctorando.

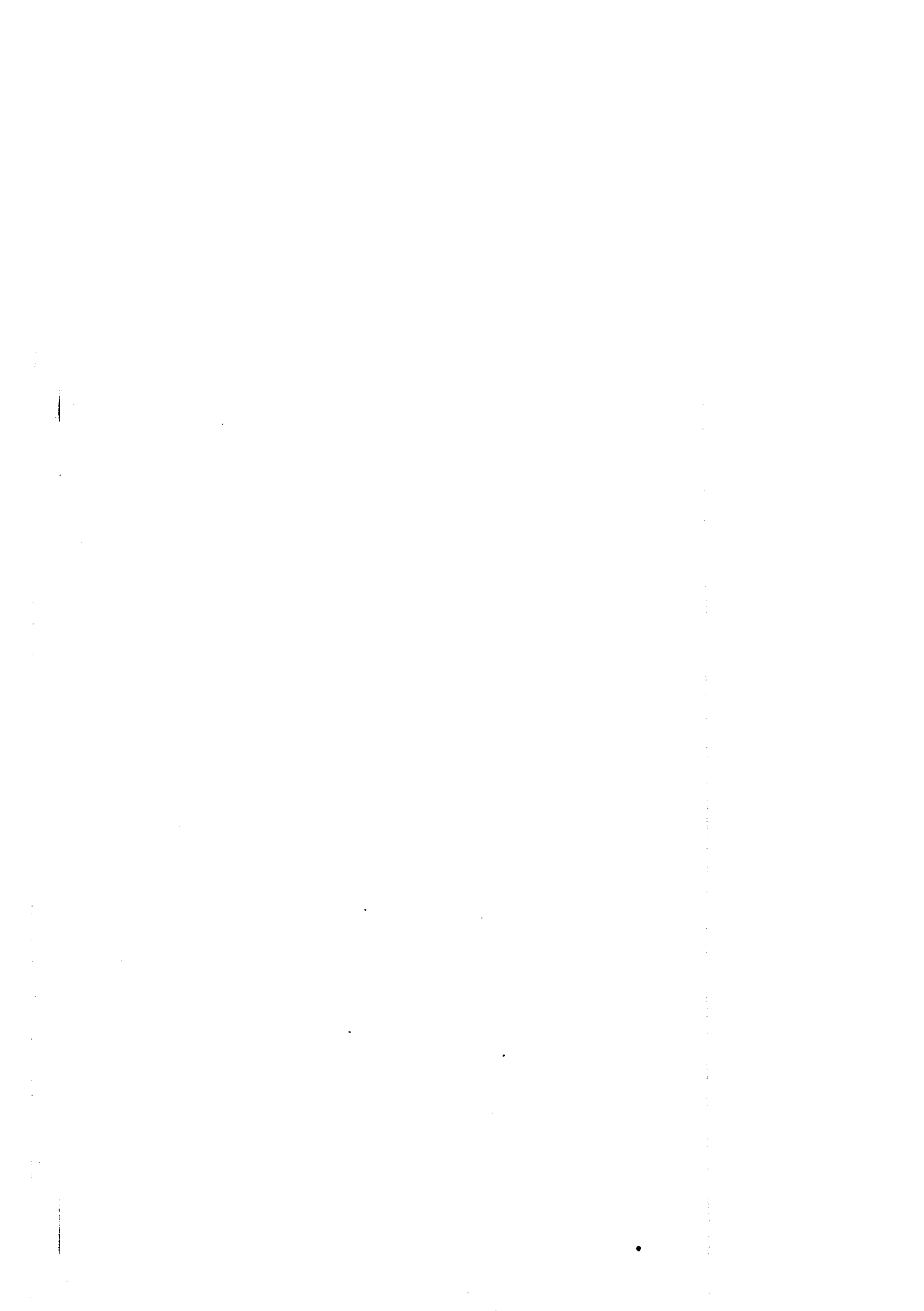
Madrid, 19 de Diciembre de 1979

fdº.- Prof. A. Schüller Pérez.

A mis padres

A mi mujer

A mis dos hijos



AGRADECIMIENTOS

Quiero expresar mi agradecimiento a todas las personas que de alguna manera han colaborado en este trabajo.

Al Prof. Amador Schuller le debo su confianza y consejo, primero, y, luego, su experiencia y dirección hasta la elaboración final de esta Tesis.

Asimismo tengo que agradecer la inestimable colaboración de todos los miembros del Servicio de Cardiología Pediátrica de la Clínica Infantil "La Paz", siendo este trabajo fruto de su buen quehacer diario.

A los doctores Víctor Pérez Martínez, Manuel Quero, Felipe Moreno y Germán Merino les debo su generosa ayuda y la solidez de sus conocimientos que me brindaron desde el principio.

Igualmente a mis compañeros del Servicio de Cardiología del Centro Ramón y Cajal que con su estímulo me animaron durante la realización de este trabajo.

Al Dr. José Luis Carrasco, Prof. Agregado de Bioestadística de la Facultad de Medicina Autónoma de Madrid, tengo que agradecer el tratamiento estadístico de los resultados.

Finalmente, agradecer al Instituto Nacional de Cardiología de México el saber transmitir e inculcar los conocimientos básicos, así como el espíritu e inquietud necesarios para facilitar el desarrollo integral, humano y profesional, de la persona.

I N D I C E

	<u>Pág.</u>
1. INTRODUCCION.....	1
1.1. INTRODUCCION GENERAL Y OBJETO DE LA TESIS.....	2
1.2. BASES PARA EL ESTUDIO DE LOS DVPAT. EMBRIOLOGIA, ANATOMIA Y FISIOPATOLOGIA DE LOS DVPAT....	8
1.2.1. Embriología del sistema venoso general..	8
1.2.2. Embriología del seno venoso.....	18
1.2.3. Embriología del sistema venoso pulmonar.	21
1.2.4. Clasificación anatomoembriológica de los DVPAT.....	32
1.2.5. Anatomía de los DVPAT. Clasificaciones..	40
1.2.6. Fisiopatología de los DVPAT.....	53
2. DVPAT EN LOS PRIMEROS AÑOS DE LA VIDA. ESTUDIO CLINICO Y HEMODINAMICO. EVOLUCION. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO.....	58
2.1. MATERIAL Y METODOS.....	59
2.1.1. Selección de pacientes.....	59
2.1.2. Técnica de sondaje cardíaco y de la atrioseptostomía de Rashkind.....	63
2.1.3. Estudio anatómico. Metodología.....	66
2.1.4. Estudio estadístico. Metodología.....	70
2.1.5. Metodología del estudio histológico e histométrico de músculo cardíaco corres-	

pendiente a ventrículo derecho y ventrículo izquierdo.....	72
2.2. RESULTADOS.....	74
2.2.1. Formas aisladas de DVPAT.....	80
2.2.2. Formas complicadas de DVPAT.....	117
3. DVPAT DEL ADULTO.....	131
3.1. DVPAT EN LA CUARTA DECADA DE LA VIDA.....	132
4. HALLAZGOS ANATOMICOS EN PIEZAS CON FORMAS AISLADAS DE DVPAT. COMPARACION ESTADISTICA CON CORAZONES NORMALES DE LA MISMA EDAD.....	138
5. HALLAZGOS HISTOLOGICOS E HISTOMETRICOS EN EL MUSCU LO CARDIACO DE VENTRICULO DERECHO Y VENTRICULO IZ- QUIERDO EN FORMAS AISLADAS DE DVPAT.....	160
6. DISCUSION.....	164
6.1. FORMAS AISLADAS.....	165
6.1.1. Clínica y hemodinámica.....	166
6.1.2. Anatomía.....	198
6.1.3. Tratamiento, resultados quirúrgicos y evolución.....	205
6.2. FORMAS COMPLICADAS.....	219
7. CONCLUSIONES.....	228

Pág.

8. RESUMEN.....	237
9. BIBLIOGRAFIA.....	247

1. INTRODUCCION

1. INTRODUCCION

1.1. INTRODUCCION GENERAL Y OBJETO DE LA TESIS

El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) es un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda. En esta anomalía, las venas pulmonares están conectadas con la aurícula derecha (AD) ya sea de manera directa, o indirecta a través de alguna de sus venas tributarias.

En el DVPAT se produce una mezcla completa de todo el flujo venoso sistémico y el flujo venoso pulmonar en la aurícula derecha. Por lo tanto, la presencia de una comunicación a nivel auricular es obligada para poder sobrevivir con objeto de que la sangre penetre en las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica. Esta comunicación puede ser un foramen oval permeable o una verdadera comunicación interauricular (CIA).

Cuando el drenaje anómalo engloba a todas las venas pulmonares de ambos pulmones, se llama drenaje venoso pulmonar anómalo TOTAL. Cuando comprende una o más venas pulmonares, pero no todas, la anomalía se llama drenaje venoso pulmonar anómalo PARCIAL. Este estudio está basado exclusivamente en casos de formas totales de drenaje venoso pulmonar anómalo.

Hemos elegido el término "drenaje" por ser el más frecuente en la terminología española, sin entrar en la polémica

de si otros sinónimos propuestos como retorno (1,2), desembocadura (3) o conexión (4-7) -como también se conoce a esta anomalía- son más anatómicos o fisiopatológicos.

Cuando el retorno venoso pulmonar anómalo es la única malformación presente se le conoce con el nombre de forma AISLADA de DVPAT. En la forma COMPLICADA, otras anomalías intracardíacas (excepto la comunicación interauricular) están presentes como pueden ser el ventrículo único, la doble salida del ventrículo derecho, la transposición de grandes arterias, comunicación interventricular, tronco arterioso común, etc.

La forma total de DVPAT fué descrita por primera vez por WILSON (8) en 1798 en un niño de 7 días con otros defectos intracardíacos asociados (cor biloculare). La forma aislada fué publicada por Friedlowski (9) en 1868, pero hasta 1950 no se describió el diagnóstico premorten de esta anomalía, realizado por Friedlich y col (10). En 1951 Muller (11) realizó una reparación parcial de esta malformación y en 1956, Lewis y col (12) y Burroughs y Kirklin (13) realizaron con éxito por primera vez la corrección quirúrgica completa de esta cardiopatía.

A partir de la década de los 60 esta cardiopatía comienza a despertar un interés creciente (14,15) debido a la mejora y perfeccionamiento de los métodos de diagnóstico cardiológico. Con la introducción de las modernas técnicas quirúr-

gicas, la década de los 70 se puede considerar como la del intento de un tratamiento definitivo (16) gracias al esfuerzo combinado de embriólogos, anatomistas, pediatras, cardiólogos, anestesiistas y enfermeras.

El DVPAT representa, aproximadamente, el 1-2% de las cardiopatías congénitas (1,6,17-19). Parece existir una incidencia ligeramente mayor (1,4:1) en los varones que en las hembras (6,14).

La historia natural de esta cardiopatía ha demostrado que, sin tratamiento, más del 80% fallecen durante el primer año de la vida (1,14,18,20-24) y son menos de un 10% los que pueden alcanzar la edad adulta. Igualmente, es bien conocido que la presencia de hipertensión arterial pulmonar constituye el factor pronóstico negativo más importante (14,24,25).

El estudio de esta tesis se hizo con varios propósitos y estimulados por el hecho de que en el día de hoy la cirugía cardíaca infantil ha mejorado notablemente el curso desfavorable de los pacientes con cardiopatías congénitas.

El DVPAT ocupa un lugar preferente en la lista de indicaciones quirúrgicas durante los primeros meses de la vida y es obvio, por lo tanto, que un diagnóstico precoz y correcto debe realizarse lo antes posible.

Debido a la rareza de esta cardiopatía hemos pretendido hacer un estudio clínico completo, incluyendo los hallazgos electrocardiográficos, radiológicos, hemodinámicos, angiocardiógráficos y quirúrgicos de nuestro material que por su elevada casuística permitiera sacar conclusiones sobre la presentación, evolución, pronóstico e historia natural de esta cardiopatía.

Se hace una revisión de las teorías embriológicas que han tratado de explicar la génesis de esta anomalía e igualmente se revisan las diferentes clasificaciones anatómicas.

Se trata de conocer cuales son los factores anatómicos y fisiopatológicos negativos que ensombrecen el pronóstico de esta cardiopatía intentando confirmar que la evolución de los DVPAT infradiafragmáticos y supradiafragmáticos es diferente. Igualmente, si la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar en el tipo supradiafragmático supone un pronóstico agravante.

Se analizan las formas aisladas y complicadas de DVPAT tratando de demostrar que en estas últimas son las malformaciones cardíacas asociadas las que juegan un papel fundamental en la fisiopatología y hemodinámica y, por lo tanto, la evolución y la historia natural de las formas aisladas y de las formas complicadas es diferente.

Del estudio comparativo de los DVPAT durante los primeros meses de la vida y en la edad adulta, hemos tratado de reconstruir la historia natural de esta cardiopatía que permita sentar la indicación quirúrgica en el momento más oportuno.

Pretendemos conocer los resultados quirúrgicos así como la evolución de los casos no sometidos a cirugía, analizando las causas que pudieran influir en la muerte de los fallecidos: edad, tamaño de cavidades izquierdas, hipertensión arterial pulmonar, obstrucción al retorno venoso pulmonar, etc.

Se hace un análisis morfológico y anatómico detallado que incluye medidas del grosor de las paredes ventriculares así como del tamaño de las cavidades y orificios auriculoventriculares para conocer cuales son las repercusiones anatómicas en esta entidad. Se pretende de esta manera conocer si el tamaño de las cavidades izquierdas es normal o hipoplásico -aspecto no determinado en esta cardiopatía- ya que puede influir en los resultados quirúrgicos. También se intenta saber con este estudio si el tamaño de la CIA puede condicionar el tamaño del ventrículo izquierdo y de esta manera si se puede o no justificar la atrioseptostomía con cateter-balón de Rashkind durante el estudio hemodinámico.

Hasta la fecha todas las cardiopatías congénitas se han estudiado solamente desde el punto de vista anatómico y hemo-

dinámico sin que existan estudios histológicos de estas entidades. Por ello, hemos hecho un estudio microscópico de nuestro material de necropsia con la hipótesis de que posibles alteraciones estructurales del corazón pudieran desempeñar un factor tan importante o más que las propias alteraciones hemodinámicas y que podrían justificar la mala evolución de algunos casos determinados así como las causas de muerte no bien explicadas a pesar de una corrección quirúrgica bien realizada.

Antes de entrar en el análisis de nuestro material hemos creído conveniente hacer una revisión del desarrollo embriológico del sistema venoso general, del seno venoso y del sistema venoso pulmonar para poder comprender más fácilmente las alteraciones anatomofuncionales de esta anomalía. Igualmente, revisamos la clasificación anatomoembriológica de los DVPAT, así como la anatomía y fisiopatología.

1.2. BASES PARA EL ESTUDIO DE LOS DVPAT. EMBRIOLOGIA. ANATOMIA Y FISIOPATOLOGIA DE LOS DVPAT.

1.2.1. Embriología del sistema venoso general.

El desarrollo de las grandes venas sistémicas es un proceso complejo y, además de considerable importancia desde un punto de vista clínico. Hay pocos sistemas del cuerpo que están sujetos a tantas variaciones y anomalías en su estado final de completo desarrollo. Generalmente, estas variaciones y anomalías son de poca importancia hemodinámica y funcional; sin embargo, su diagnóstico preciso es necesario no sólo con vista a un diagnóstico angiocardiográfico completo sino también porque su olvido puede ocasionar complicaciones, a veces desastrosas, cuando se intenta la corrección quirúrgica de anomalías cardíacas.

En el embrión muy joven, las venas principales se desarrollan de un lecho plexiforme que, a manera de un cierto número de canales, corren en una dirección longitudinal.

En un embrión de 4mm. (aproxim. 27 días) se pueden distinguir tres grupos principales de venas (Fig. 1): 1) El sistema venoso vitelino que consta de las venas vitelinas (u onfalomesentéricas) derecha e izquierda y que transporta la sangre desde el saco ovular hasta el seno venoso. 2) El sistema venoso umbilical que recoge la sangre de las vellosida-

des coriónicas (posteriormente la placenta) y la transporta, a través de las venas umbilicales derecha e izquierda, hasta el embrión. Las venas umbilicales penetran en el seno venoso al lado de las venas vitelinas. 3) El sistema venoso cardinal que es por completo intraembrionario. Las venas cardinales anteriores drenan la región craneal del embrión. Las venas cardinales posteriores que discurren longitudinalmente en la porción dorsolateral del pliegue urogenital drenan el cuerpo del embrión, incluyendo los grandes mesonefros y también, inicialmente, las extremidades anteriores.

Las venas cardinales anterior y posterior se unen para formar las venas cardinales comunes, cortas, y que penetran en los cuernos sinusales derecho e izquierdo justo al lado de las venas umbilicales.

Inmediatamente después de la formación de las venas cardinales posteriores, se desarrolla otro sistema venoso, las venas subcardinales (derecha e izquierda) que discurren medialmente por el pliegue urogenital. Su función principal consiste en drenar el sistema urogenital del embrión en desarrollo: al principio los mesonefros y las gonadas; posteriormente los metanefros (riñones), las gonadas y las glándulas suprarrenales. Las venas subcardinales se vacían cranealmente en las venas cardinales posteriores.

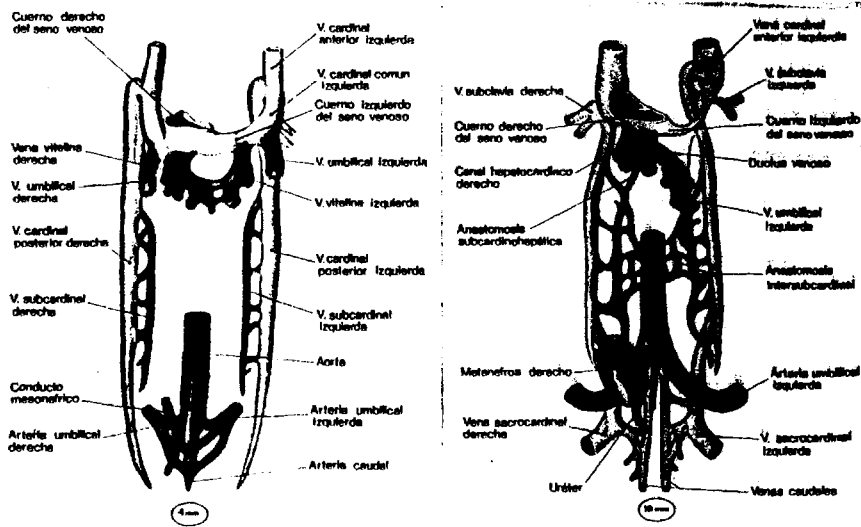


Fig. 1: Ver texto.

En un embrión de 10 mm. de longitud. (Fig. 1) el sistema venoso cardinal es simétrico e igualmente bien desarrollado bilateralmente. Las venas vitelinas, en la región del septo transversal, se fragmentan en un plexo anastomótico. De las partes de los vasos principales que quedan entre el plexo y el seno venoso (los canales hepatocardiácos), el izquierdo desaparece, pero el derecho se dilata enormemente y persiste como la porción posthepática de la vena cava inferior.

Posteriormente, o casi al tiempo, la vena umbilical derecha desaparece, y la vena umbilical izquierda se conecta con el plexo venoso vitelino, después de lo cual su porción proximal también desaparece. Toda la sangre venosa umbilical entra ahora en el plexo (hígado) venoso vitelino. Mediante la dilatación y confluencia de los canales del plexo entre sí se crea una vía directa, el conducto venoso, entre la vena umbilical izquierda y el canal hepatocardiáco derecho. Esta vía permite que la mayor parte de la sangre venosa umbilical penetre directamente en la aurícula derecha.

Durante este estadio, las venas subcardinales han ido ganando importancia y establecen numerosas anastomosis con las venas cardinales posteriores y entre sí (anastomosis intersubcardinal).

La vena subcardinal derecha se conecta con el canal hepatocardiáco derecho mediante un plexo que se transforma rápi

damente en un canal grande, la anastomosis subcardinohepática (segmento hepático de la vena cava inferior).

En este estadio en la región caudal del embrión, aparece un nuevo sistema venoso, las venas sacrocardinales que discurren más dorsalmente que las venas cardinales posteriores donde desagüan. Otras dos venas longitudinales pequeñas, las venas caudales, ocupan una posición más central y están conectadas a las venas sacrocardinales mediante numerosas anastomosis.

En un embrión de 14 mm. (Fig. 2) la vena cardinal posterior izquierda empieza a disminuir y el cuerno izquierdo del seno venoso, el futuro seno coronario, se ha atenuado. Al mismo tiempo, las venas subcardinales, sobre todo las del lado derecho, y la anastomosis subcardinohepática se dilatan considerablemente y se convierten en los principales canales venosos para el corazón. En este momento, pierden sus conexiones craneales con las venas cardinales posteriores.

Las anastomosis intersubcardinales ganan cada vez mayor importancia en forma de pocos, pero grandes canales. En este estadio se desarrollan anastomosis entre las venas subcardinales y las sacrocardinales. Estas anastomosis sacrocardinosubcardinales se dilatan rápidamente, mientras que las conexiones entre las sacrocardinales y las cardinales posteriores

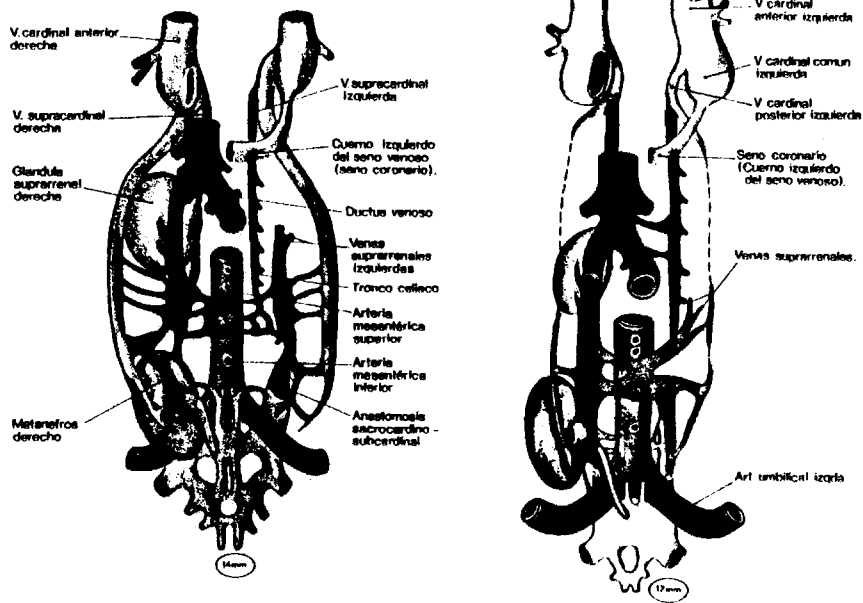


Fig. 2: Ver texto.

están interrumpidas. Entre la vena sacrocardinal derecha y la izquierda y las venas caudales, aparecen otras anastomosis.

En este momento, aparece un nuevo sistema venoso situado dorsolateralmente en relación a la aorta, en forma de dos canales longitudinales, las venas supracardinales. Cranealmente drenan en la porción terminal de las venas cardinales posteriores y caudalmente se anastomosan con las venas subcardinales. Drenan la pared torácica a través de las venas intercostales reemplazando en esta función a las venas cardinales posteriores.

En un embrión de 17 mm. (Fig. 2) las extremidades superiores están drenadas por venas que desembocan en las venas cardinales anteriores. El cuerno izquierdo del seno venoso se ha atenuado más.

Con la pérdida de importancia de los mesonefros y la transferencia de la función de las venas cardinales posteriores a las venas subcardinales, desaparecen las porciones principales de las venas cardinales posteriores. Eventualmente, sólo las porciones terminales, más allá de la unión con las venas supracardinales, persistirán para formar el arco de la vena ácigos en el lado derecho y una porción de la vena intercostal superior en el lado izquierdo.

Las venas sacrocardinal derecha y subcardinales, junto

con la anastomosis subcardinal hepática y el canal hepatocardiaco, se han convertido en las vías principales de drenaje para la parte inferior del cuerpo del embrión. En el plexo anastomótico se ha desarrollado un gran canal entre las venas sacrocardinales. Este constituirá la parte proximal de la vena ilíaca común izquierda. La vena sacrocardinal izquierda próxima a esta anastomosis y la anastomosis sacrocardinosubcardinal izquierda han empezado a menguar y eventualmente desaparecerán como canal principal.

En el embrión de 24 mm. (Fig. 3) aparece una anastomosis entre las venas cardinales anteriores que se convertirá en el principal canal venoso de drenaje del lado izquierdo de la cabeza y de la extremidad superior izquierda; en el adulto se le conoce como la vena braquiocefálica o innominada izquierda. La vena cardinal común izquierda y la parte distal adyacente del cuerno sinusal izquierdo se atenuan cada vez más y ordinariamente se atresian (ligamento de la vena cava superior izquierda o ligamento de Marshall). La porción terminal de la vena cardinal posterior izquierda proximal, y la parte de la vena cardinal anterior entre ella y la vena braquiocefálica izquierda se conservan en forma de un pequeño vaso, la vena intercostal superior izquierda, que recibe la sangre de los espacios intercostales II y III. Un vaso similar en el lado derecho, la vena intercostal superior derecha, drena en la vena ácigos. (El I espacio intercostal drena la sangre por ambos lados en la vena braquiocefálica o en la vertebral).

Las venas intercostales derechas de la IV a la XI drenan en la vena supracardinal derecha que junto con la porción terminal de la vena cardinal posterior forma la vena ácigos. Las venas intercostales izquierdas de la IV a la VII (u VIII) discurren por la porción correspondiente de la vena supracardinal izquierda (vena hemiacigos accesoria) que, a su vez, drena en la vena ácigos por medio de una o más anastomosis. De una manera similar, las venas intercostales de la VIII (ó IX) a la XI se unen a la porción caudal de la supracardinal izquierda o vena hemiacigos. Las porciones de la vena supracardinal izquierda entre la III y la IV y entre la VII y la VIII venas intercostales pueden estar interrumpidas o no; las variaciones en esta región son extraordinariamente frecuentes.

A término, la vena cava inferior se ha convertido en el canal venoso principal de la parte inferior del cuerpo. (Fig. 3). En su composición se puede distinguir una serie de segmentos que derivan de los diferentes sistemas venosos embrionarios:

- 1) Segmento posthepático, derivado de la parte terminal de la vena vitelina derecha (canal hepatocardiaco)
- 2) Segmento hepático: anastomosis subcardinohepática.
- 3) Segmento renal: parte de la vena subcardinal derecha.
- 4) Segmento prerrenal, derivado de la vena sacrocardinal y anastomosis sacrocardinosubcardinal.

Las partes persistentes de las venas subcardinales no

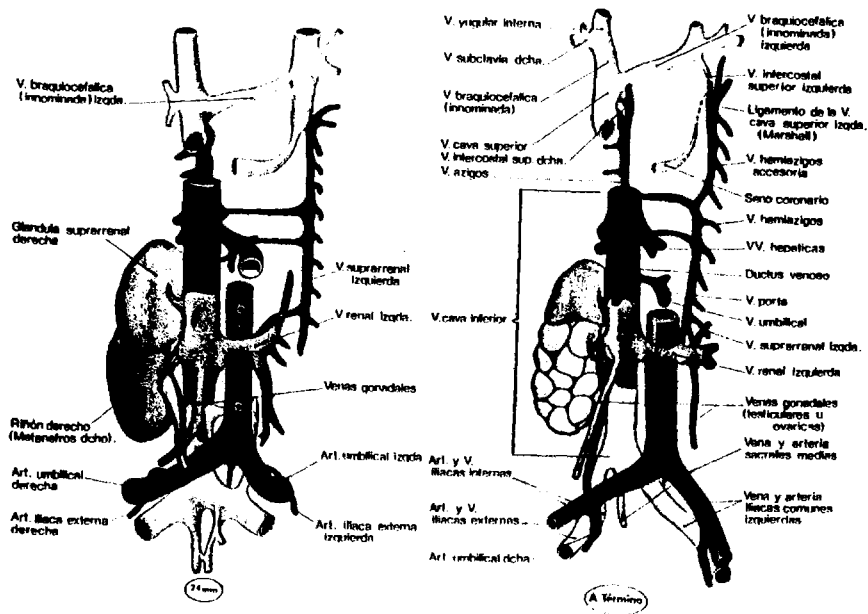


Fig. 3: Ver texto.

incluidas en la vena cava inferior, se convierten en las venas gonadales (espermáticas u ováricas) y las venas suprarrenales.

Después del nacimiento, la vena umbilical izquierda y el conducto venoso se obliteran y están representados después del nacimiento por el ligamento redondo del hígado y el ligamento venoso.

Teniendo en cuenta la complejidad del desarrollo de las venas sistémicas no es ninguna sorpresa que las variaciones y anomalías sean muy frecuentes.

1.2.2. Embriología del seno venoso.

El sistema cardiovascular en el embrión de pocos somitos es par y simétrico. Mientras los tubos cardíacos, derecho e izquierdo, se fusionan tempranamente (alrededor del estadio de 4 somitos; 2 mm; \pm 22 días) el seno venoso mantiene su condición de par durante mucho tiempo.

Así, en un embrión de 4 mm, (30 somitos) se pueden distinguir en el seno venoso tres porciones (Fig. 4-A): una central e impar, llamada porción trasversa del seno, situada entre los orificios de entrada de las venas vitelinas y dos porciones laterales llamadas cuernos derecho e izquierdo del seno venoso que reciben a las venas comunes cardinales y a

las umbilicales.

Al principio, el seno venoso no está bien diferenciado de la aurícula; es decir, hay una amplia comunicación centralmente localizada entre las dos estructuras. Posteriormente, las porciones proximales de las venas umbilicales desaparecen pronto y el cuerno izquierdo y la porción trasversal del seno venoso se van separando cada vez más del lado izquierdo de la aurícula mediante el desarrollo de un profundo pliegue (Fig. 4-B).

Debido al desarrollo de anastomosis entre las venas sistémicas derechas e izquierdas y al flujo preferencial de sangre que efectúa la circulación hacia el lado derecho del embrión, el cuerno derecho del seno venoso, la vena cardinal común derecha y la vena vitelina derecha adquieren mayor importancia, mientras que las mismas estructuras del lado izquierdo se reducen de tamaño. En esos momentos, el cuerno sinusal derecho adquiere una posición más vertical y queda incorporado en la aurícula derecha. La comunicación entre el seno venoso y la aurícula está limitada ahora a este cuerno. La porción trasversal y la parte proximal del cuerno izquierdo forman el seno coronario y la parte distal de dicho cuerno y la vena cardinal común izquierda normalmente se obliteran (ligamento de Marshall). Por último, la porción proximal de la vena cardinal posterior derecha origina el arco de la vena ácigos (Fig. 4-C y D).

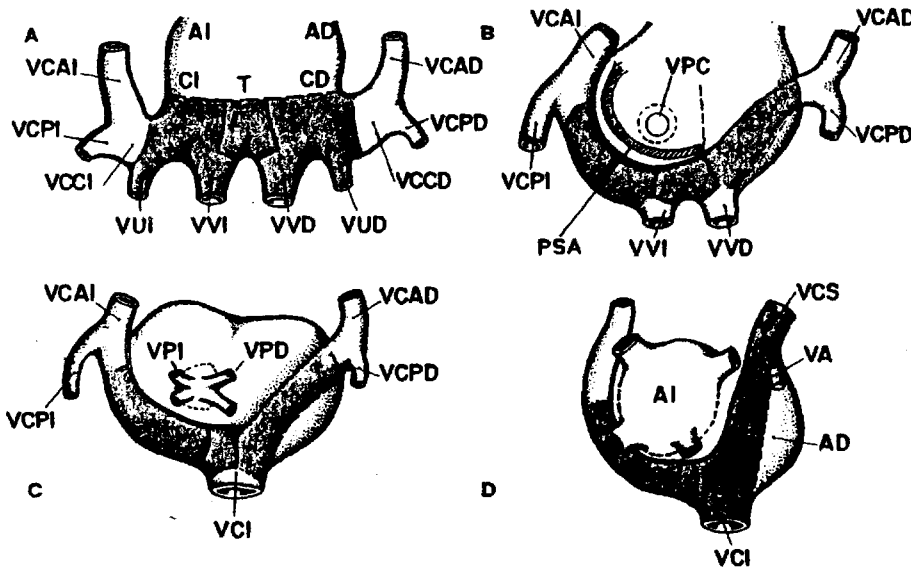


Fig. 4: Vista posterior de los esquemas que ilustran el desarrollo del seno venoso en embriones de diferentes edades y en el recién nacido. A) Embrión del horizonte XII de Streeter (4 mm. de longitud). B) Embrión del horizonte XIII de Streeter (6 mm.). C) Embrión del horizonte XVII de Streeter (12 mm.). D) Recién nacido. Ver texto.

Abreviaturas: CI = cuerno izquierdo; CD = cuerno derecho; T = porción transversa; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCAD = vena cardinal anterior derecha; VCPD = vena cardinal posterior izquierda; VCPD = vena cardinal posterior derecha; VCCI = vena cardinal común izquierda; VCCD = vena cardinal común derecha; VVI = vena vitelina izquierda; VVD = vena vitelina derecha; VUI = vena umbilical izquierda; VUD = vena umbilical derecha; VPC = vena pulmonar común; VPI = venas pulmonares izquierdas; VPD = venas pulmonares derechas; VCS = vena cava superior; VCI = vena cava inferior; AI = aurícula izquierda; AD = aurícula derecha; PSA = pliegue sinoauricular.

En el lado derecho, el cuerno sinusal derecho cuando se incorpora a la aurícula derecha se agranda principalmente en su diámetro vertical, es decir aumenta la distancia relativa entre la vena cardinal común (vena cava superior proximal) y la vena cava inferior.

1.2.3. Embriología del sistema venoso pulmonar.

La revisión del desarrollo embriológico del sistema venoso pulmonar es un requisito imprescindible para poder introducir las bases de una clasificación embriológica de los DVPAT que permita comprender las distintas situaciones anatómicas y fisiopatológicas presentes en esta anomalía.

En el embrión humano los primordios de los pulmones, de la laringe y del árbol traqueobronquial derivan de una división del intestino primitivo.

En el horizonte XII de Streeter (25-27 días; 3-5 mm.) del embrión humano aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva; sus paredes son de origen endodérmico. Desde el principio el esbozo pulmonar está asociado con mesénquima. A partir de ese mesénquima circundante, se originan los angioblastos que más tarde formarán los vasos sanguíneos del plexo pulmonar.

En los estadios tempranos del desarrollo, los pulmones están rodeados por el plexo vascular del intestino, el plexo esplácnico. Cuando el embrión alcanza la edad del horizonte XIII de Streeter (27-29 días; 4-6 mm.), con la progresiva diferenciación pulmonar parte del plexo esplácnico forma la red vascular pulmonar. Al mismo tiempo, en la pared dorsal de la mitad izquierda de la aurícula común, aparece una evaginación endotelial que corresponde a la vena pulmonar común. En estos momentos, la red vascular pulmonar comparte las vías de drenaje del plexo esplácnico como son el sistema venoso umbilicovitellino y sistema cardinal, ya que no tiene conexión directa con el corazón. (Figs. 5-A y 6).

En el horizonte XIV de Streeter (28-30 días; 6-7 mm.) la vena pulmonar común se canaliza y conecta con el plexo pulmonar. Cuando el corazón alcanza la edad del horizonte XV de Streeter (30-32 días; 7-8 mm.) la sangre venosa pulmonar puede, en estos momentos, drenar directamente en la aurícula izquierda o indirectamente en el corazón a través de las conexiones venosas primitivas. (Figs. 5-B y 6). Posteriormente, en el lapso entre los horizontes XVI (31 ± 1 día) y XVII de Streeter (37 ± 1 día) las conexiones venosas pulmonares primitivas desaparecen (Fig. 5-C y 6).

Finalmente, la vena pulmonar común, que es una estructura anatómica transitoria, por medio de un proceso de crecimiento diferencial llega a incorporarse a la aurícula izquierda

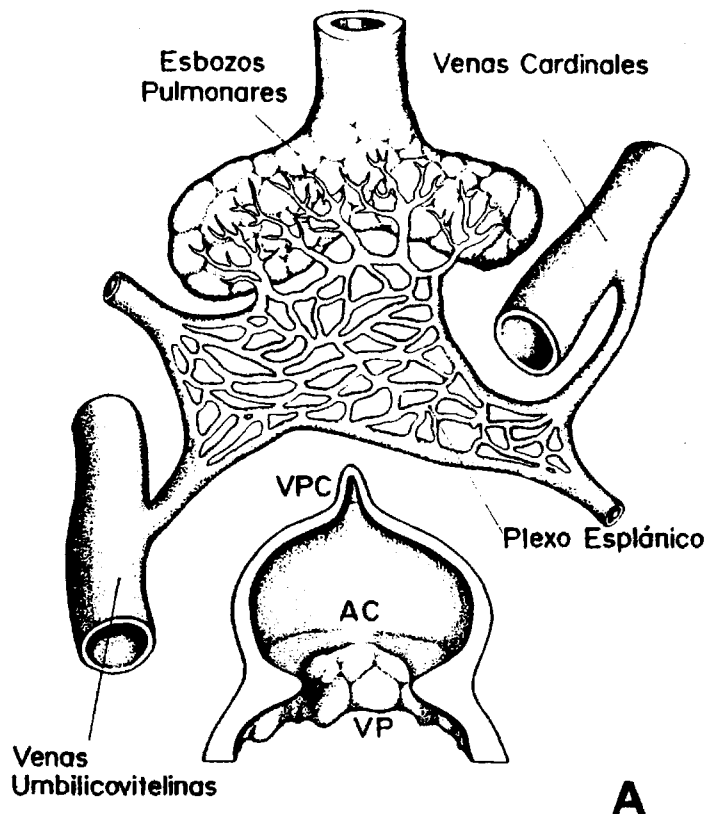


Fig. 5-A: Desarrollo del sistema venoso pulmonar. En estadios tempranos el plexo esplácnico drena los esbozos pulmonares. El primitivo lecho vascular pulmonar no tiene conexión directa con el corazón y comparte las vías de drenaje del plexo esplácnico: sistema venoso cardinal y umbilicovitelino. Ver texto.

VPC = vena pulmonar común; AC = aurícula común; VP = ventrículo primitivo.

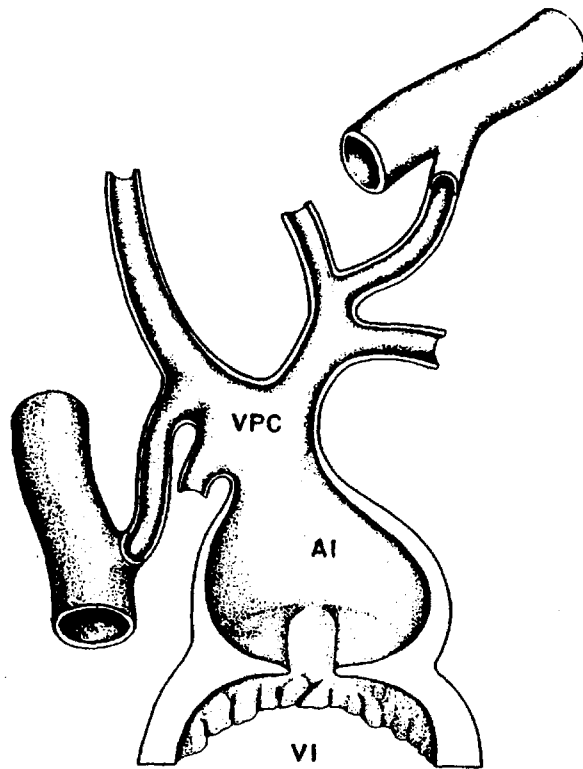
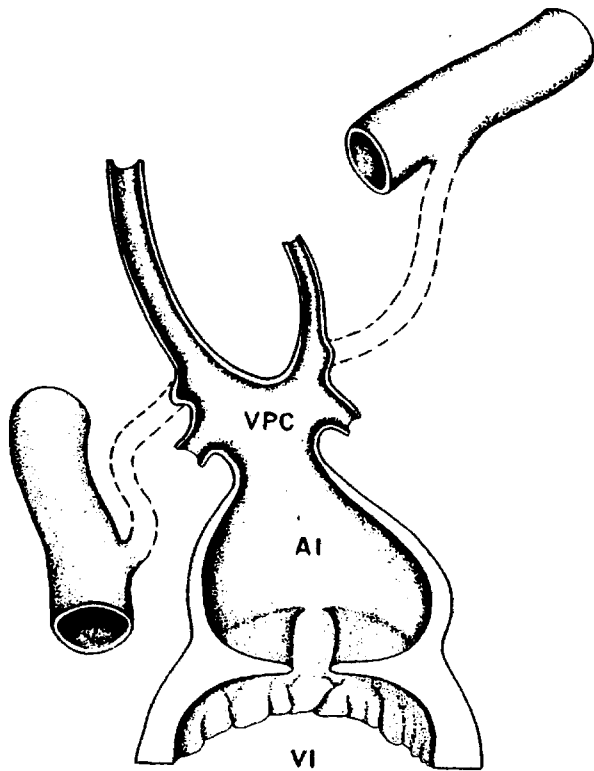
**B**

Fig. 5-B: Desarrollo del sistema venoso pulmonar. La vena pulmonar común, originada como una evaginación desde la aurícula izquierda, establece comunicación con el plexo esplácnico y a partir de este momento del desarrollo, la sangre venosa pulmonar puede drenar directamente a la aurícula izquierda o indirectamente al corazón a través de las conexiones venosas primitivas. Ver texto.

VPC = vena pulmonar común; AI = aurícula izquierda; VI = ventrículo izquierdo.



C

Fig. 5-C: Desarrollo del sistema venoso pulmonar. Esquema que ilustra cómo en estadios más posteriores del desarrollo desaparecen las conexiones venosas primitivas. Ver texto.
VPC = vena pulmonar común; AI = aurícula izquierda; VI = ventrículo izquierdo.

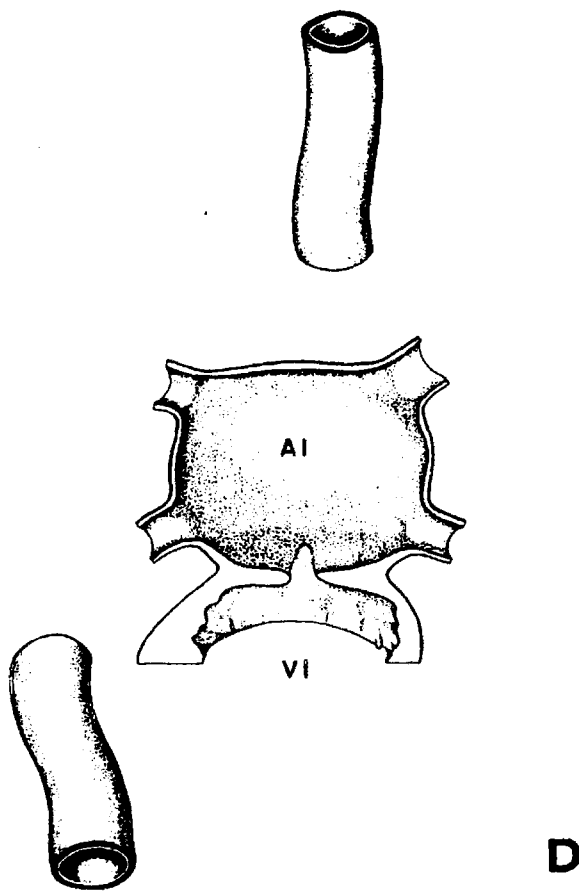


Fig. 5-D: Desarrollo del sistema venoso pulmonar. En estadios finales y por medio del crecimiento diferencial de la aurícula izquierda, la vena pulmonar común desaparece como estructura anatómica y cada vena pulmonar es incorporada individualmente en la aurícula izquierda. Ver texto.
AI = aurícula izquierda; VI = ventrículo izquierdo.

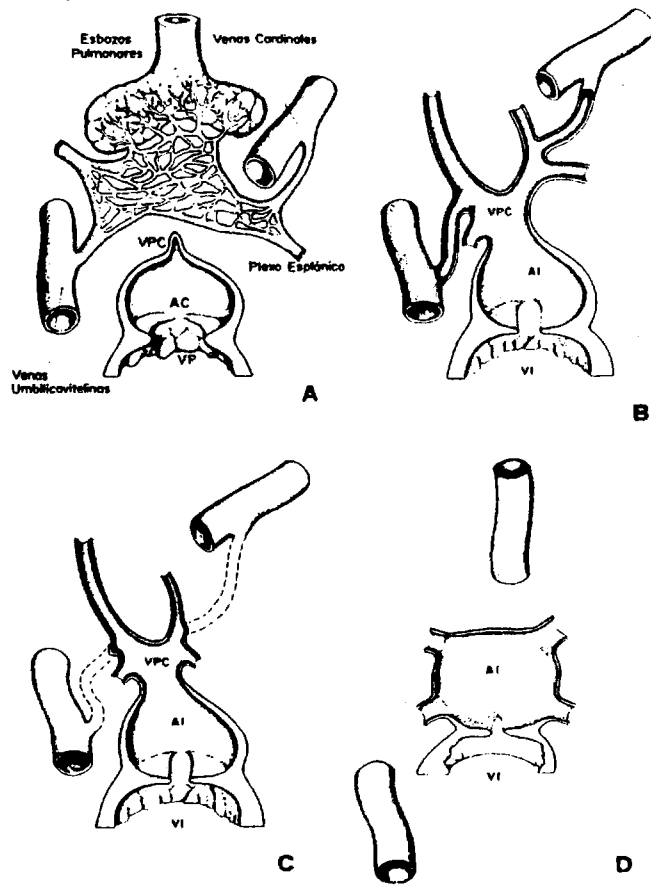


Fig. 6: Esquema que ilustra el desarrollo del sistema venoso pulmonar. Ver texto.

VPC = vena pulmonar común; AC = aurícula común; VP = ventrículo primitivo; AI = aurícula izquierda; VI = ventrículo izquierdo.

da, adaptando una última estructura y disposición anatómica en la que las cuatro venas pulmonares drenan separada y directamente a la aurícula izquierda (Fig. 5-D y 6).

Un desarrollo imperfecto de la vena pulmonar común proporciona las bases embriológicas de la mayoría de las anomalías de las venas pulmonares.

La atresia de la vena pulmonar común con la consiguiente obliteración de su luz proporciona una embriogénesis común a algunas de las anomalías de las venas pulmonares.

En el desarrollo embriológico de la vena pulmonar común pueden ocurrir las siguientes aberraciones de desarrollo que pueden servir para explicar y clasificar estas anomalías:

- I) Atresia (temprana) de la vena pulmonar común mientras están presentes todavía las conexiones venosas sistémico-pulmonares (Fig. 7).
 - A) Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.
 - B) Drenaje venoso pulmonar anómalo total.
 - 1) Sin obstrucción venosa pulmonar.
 - 2) Con obstrucción venosa pulmonar.
- II) Atresia (tardía) de la vena pulmonar común después de que las conexiones venosas pulmonares-sistémicas se hayan cerrado (Fig. 8).
 - A) Atresia de la vena pulmonar común.
- III) Estenosis de la vena pulmonar común (Fig. 9)
 - A) Cor Triatriatum.

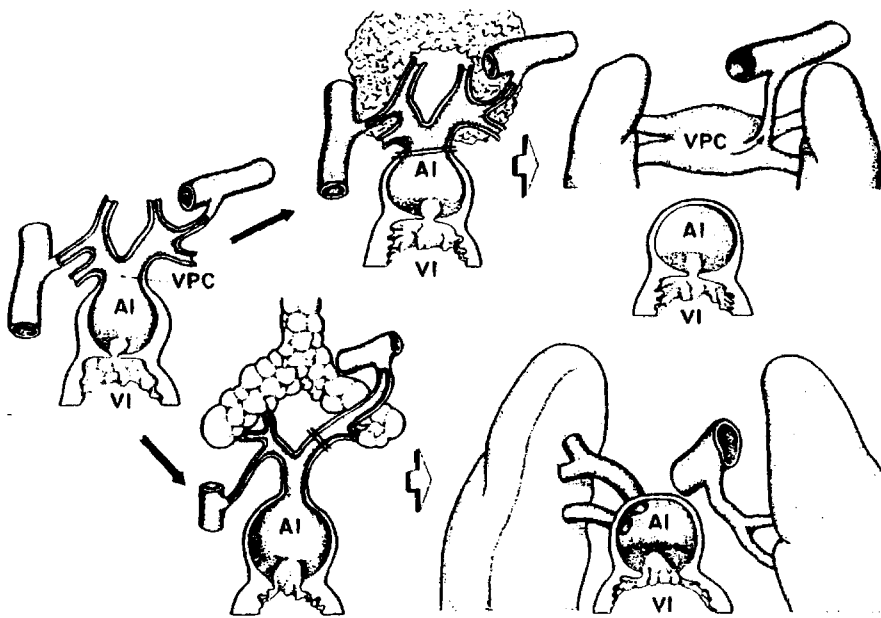


Fig. 7: Bases embriológicas de los drenajes venosos pulmonares anómalos. El dibujo de la izquierda ilustra cómo la vena pulmonar común se ha unido a la aurícula izquierda, pero persistiendo todavía las conexiones venosas primitivas. Si en este momento ocurre una atresia de la vena pulmonar común, la sangre del lecho vascular pulmonar no puede drenar directamente en la aurícula izquierda. De esta manera, una o más de una de las conexiones venosas primitivas pueden persistir y recibir la sangre de todas las venas pulmonares (arriba y derecha). Si lo que ocurre es solamente una atresia de una rama mayor de la vena pulmonar común, se origina un drenaje venoso pulmonar anómalo (abajo y derecha).

VPC = vena pulmonar común; AI = aurícula izquierda; VI = ventrículo izquierdo.

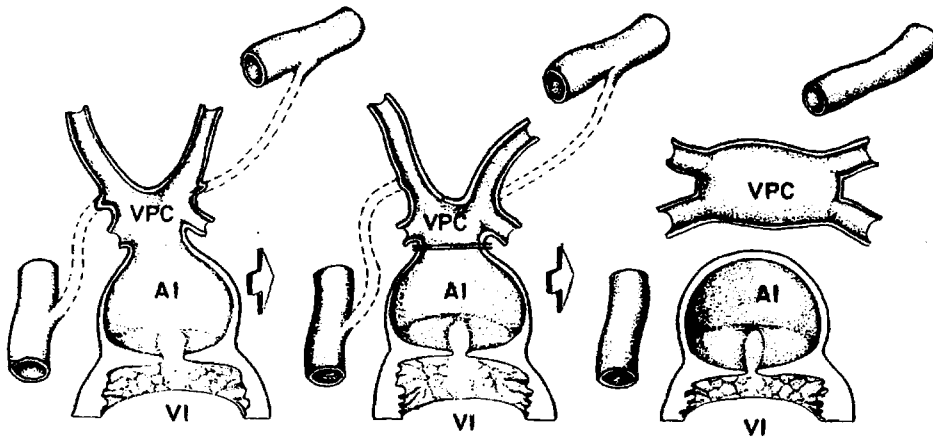


Fig. 8: Bases embriológicas de la atresia de la vena pulmonar común. A la izquierda, la vena pulmonar común (VPC) se ha unido a la aurícula izquierda (AI) y las conexiones venosas primitivas han desaparecido. Si la vena pulmonar común se atresia en estos momentos, las vías de drenaje del lecho vascular pulmonar desaparecen (centro). Se origina así una atresia de la vena pulmonar común y las venas pulmonares terminan en un fondo de saco que no tiene conexión con la aurícula izquierda ni con los sistemas venosos (derecha).

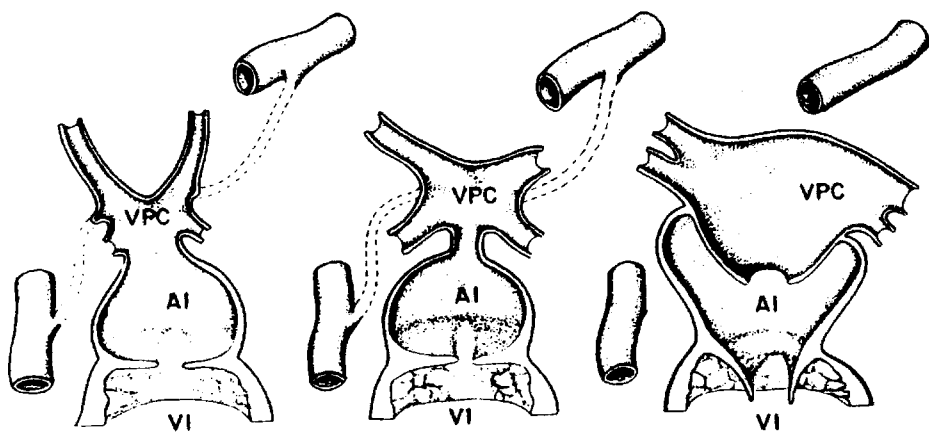


Fig. 9: Esquema de las bases embriológicas del cor triatriatum. A la izquierda, la vena pulmonar común (VPC) se ha unido a la aurícula izquierda (AI) y las conexiones venosas primitivas han desaparecido. Si en estos momentos ocurre una estenosis de la VPC, el retorno venoso pulmonar tiene que drenar en la AI a través del estrechamiento resultante (centro). La VPC se dilata posteriormente y forma la aurícula accesoria o tercera aurícula (derecha).

IV) Reabsorción anormal de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda.

A) Estenosis individual de las venas pulmonares.

B) Número anormal de venas pulmonares.

1.2.4. Clasificación anatómo-embriológica de los DVPAT.

En las etapas más tempranas del desarrollo embrionario el plexo venoso pulmonar drena hacia el sistema venoso de las cardinales así como al sistema venoso umbilico-vitelino. Por lo tanto, las primeras conexiones se establecen con los primordios venosos que darán origen a la vena cava superior, a la vena ácigos, al seno coronario, a la vena innominada izquierda, a la vena cava izquierda, a la vena porta, a las venas gástricas y pancreáticas, al ductus venoso y a la vena cava inferior. Así pues, los esbozos pulmonares y su red vascular no conectan directamente con el corazón sino indirectamente a través de dichas venas (26-28).

Las conexiones permanentes y normales de las venas pulmonares con el corazón, son las que se establecen entre el plexo pulmonar primitivo y la aurícula izquierda por intermedio de la vena pulmonar común (29).

Estos hechos constituyen la base embriológica para explicar los diversos tipos de desembocadura anómala de las venas pulmonares. Estas pueden desembocar directamente a la

aurícula derecha, al sistema venoso cardinal izquierdo, o al sistema venoso umbilico-vitelino. La desembocadura anómala puede utilizar más de un sistema venoso, dando origen a una desembocadura de tipo mixto.

La desembocadura parcial de las venas pulmonares- unas en la aurícula izquierda y otras en los sistemas venosos cardinales y/o umbilicovitelinos- se originan por la persistencia del patrón hemodinámico embrionario que normalmente existe durante el horizonte XV Streeter, es decir cuando el plexo venoso pulmonar conecta con la vena pulmonar común y comienzan a perderse sus primeras conexiones con el plexo venoso esplácnico y con el sistema de las venas cardinales.

Desde el punto de vista anatomoembriológico y teniendo en cuenta el desarrollo embrionario anteriormente expuesto, pueden existir los siguientes tipos de DVPAT:

I) Drenaje anómalo de las venas pulmonares en la aurícula derecha.

Existen tres mecanismos o teorías diferentes que pueden explicar este tipo de conexión anómala (3).

En el primero, la vena pulmonar común se origina en un sitio ectópico, a la derecha del tabique interauricular como una evaginación de la pared posterosuperior de la aurícula

derecha (Fig. 10-A).

En el segundo mecanismo o teoría, la vena pulmonar común se origina en su sitio normal pero queda dentro del territorio de la AD debido a una malposición del complejo septal interauricular (30), el cual al formarse a la izquierda de su sitio normal determina la conexión anómala (Fig. 10-B). Ambos mecanismos anormales ocurrirían durante los horizontes XII y XIII de Streeter.

En el tercer mecanismo, debido a la agenesia de la vena pulmonar común, se mantendrían funcionantes los canales venosos que comunican al plexo venoso pulmonar con la vena cardinal común derecha, la cual forma parte del cuerno derecho del seno venoso que se incorpora a la aurícula derecha llevando consigo a las conexiones venosas cardinales pulmonares. En esta forma las venas pulmonares quedan conectadas a la porción sinusal de la aurícula derecha (Fig. 10-C).

II) Drenaje anómalo de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal derecho. (Cavado de la vena ácigos, vena cava superior.)

En esta variedad de drenaje como consecuencia de la agenesia de la vena pulmonar común (26) se desarrollan las conexiones que unen el extremo más cefálico de la vena cardinal posterior derecha con el plexo pulmonar y las venas pul-

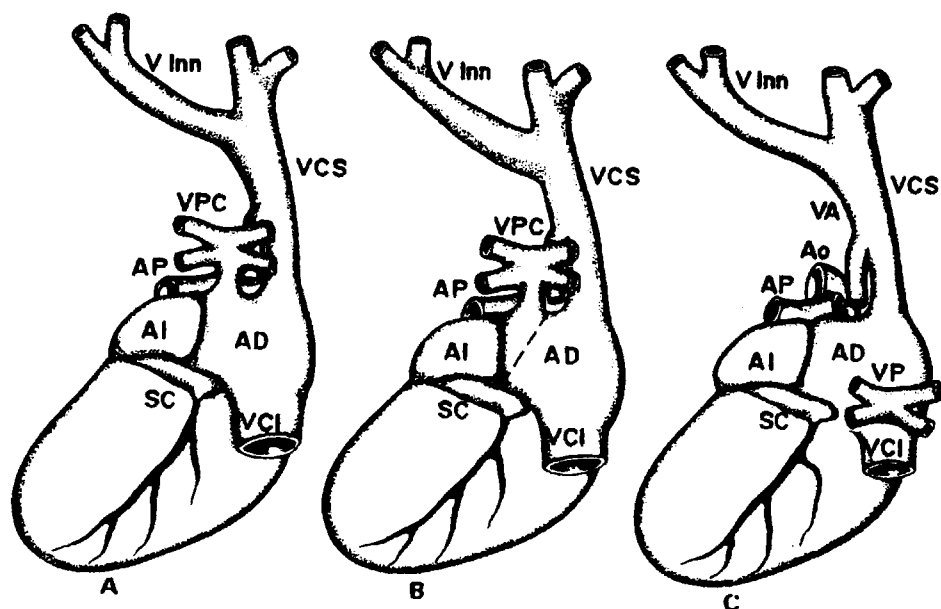


Fig. 10: Dibujos que muestran las hipótesis embriológicas posibles que pueden originar un drenaje anómalo de las venas pulmonares en la aurícula derecha (vista posterior). A) Desarrollo anormal de la vena pulmonar común en la aurícula derecha. B) La vena pulmonar común se desarrolla en su sitio normal, pero existe un desarrollo anómalo del tabique interauricular (línea gruesa) desplazado hacia la izquierda en relación a su posición normal (línea punteada). C) Debido a la agenesia de la vena pulmonar se desarrollan las conexiones entre el plexo venoso pulmonar y el cuerno derecho del seno venoso que al incorporarse a la aurícula derecha lleva consigo a las venas pulmonares. AD = aurícula derecha; AI = aurícula izquierda; VPC = vena pulmonar común; VCS = vena cava superior; VCI = vena cava inferior; VInn = vena innominada; VA = vena ázigos; SC = seno coronario; VP = venas pulmonares; Ao = aorta; AP = arteria pulmonar.

monares conectan con el cayado de la vena ácigos (Fig. 11-A).

Si las venas pulmonares desembocan en el sistema de la vena ácigos caudalmente con respecto al cayado de dicha vena, las conexiones que en este caso se han desarrollado son las que unen el plexo venoso pulmonar con el sistema de las venas supracardinales.

Cuando se desarrollan las comunicaciones venosas cardinales-pulmonares que conectan a las venas cardinales anterior y común derechas con el plexo pulmonar, se origina el DVPAT a la vena cava superior (Fig. 11-B).

III) Drenaje anómalo de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal común izquierdo. (Vena cava superior izquierda, seno coronario, vena innominada izquierda).

Este tipo de desembocadura se puede hacer en la vena cava superior izquierda persistente, en el seno coronario o en la vena innominada izquierda a través de la vena cava superior izquierda.

Si la agenesia o atrofia de la vena pulmonar común ocurre (26), las conexiones venosas pulmonares-cardinales pueden realizarse con cualquiera de las tres estructuras mencionadas. Cuando la conexión se localiza en la porción proximal del cuerno izquierdo del seno venoso y se atrofia se porción dis-

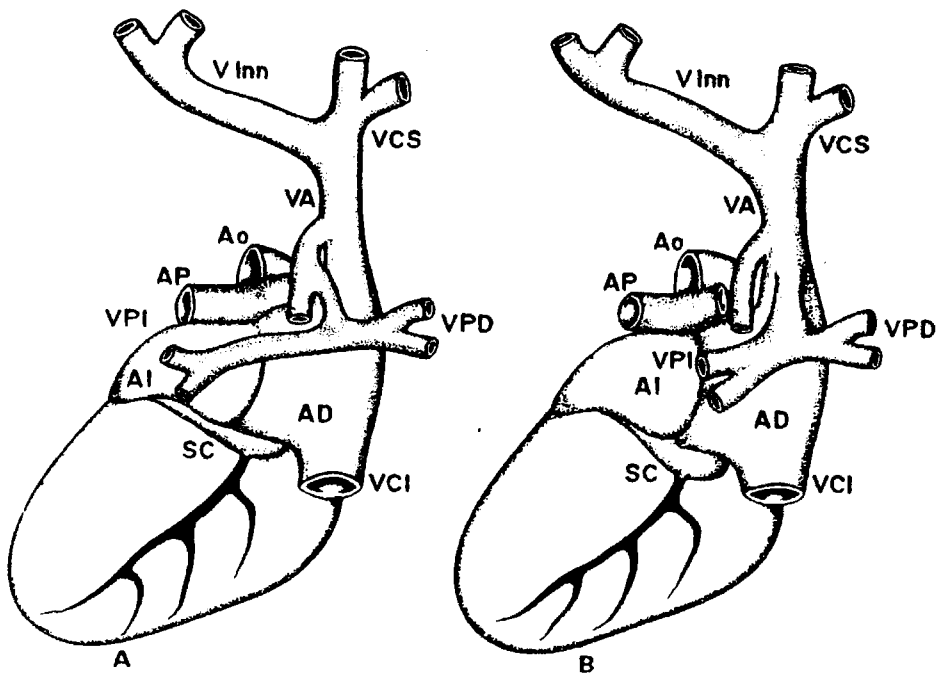


Fig. 11: Dibujos que muestran la desembocadura anómala de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal derecho (vista posterior). A) Drenaje anómalo de las venas pulmonares en la vena áziga. B) Drenaje anómalo de las venas pulmonares en la vena cava superior.

VCS = vena cava superior; VA = vena áziga; VInn = vena innominada; VPI = venas pulmonares izquierdas; VPD = venas pulmonares derechas; AI = aurícula izquierda; AD = aurícula derecha; SC = seno coronario; VCI = vena cava inferior; Ao = aorta; AP = arteria pulmonar.

tal, el drenaje se efectúa en el seno coronario, ya que éste se origina en la porción proximal del cuerno izquierdo del seno venoso (Fig. 12-A).

Puede ocurrir que dichas conexiones se hagan en el extremo distal del cuerno izquierdo, lo que determina que dicha porción no se atrofie; en este caso las venas pulmonares desembocarán en la vena cava superior izquierda persistente que se continua con el seno coronario (Fig. 12-B). Si en esta misma situación se atrofiara la parte del cuerno izquierdo comprendida entre lo que será el seno coronario y el sitio de la desembocadura anómala, las venas pulmonares y la pequeña vena cava superior izquierda persistente formarían un tronco único que ascendería una corta distancia y luego se arquearía a la derecha uniéndose a la vena innominada que a su vez se continuaría con la vena cava superior derecha (Fig. 12-C). Para otros autores se describe esta malformación como desembocadura anómala de las venas pulmonares a la vena innominada izquierda aunque, en rigor, el sitio de la desembocadura se hace en el territorio de la vena cava superior izquierda, la cual mantiene continuidad con la vena innominada.

IV) Drenaje anómalo de las venas pulmonares al sistema venoso vitelino. (Infradiafragmáticos: vena cava inferior, vena porta, vena suprahepática, ductus venoso etc.)

Como consecuencia de la agenesia de la vena pulmonar

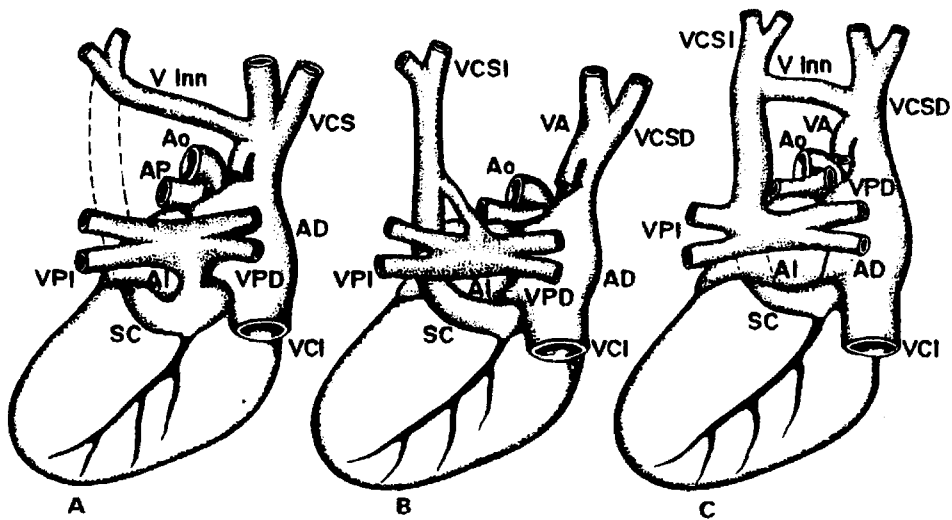


Fig. 12: Dibujos que muestran los sitios de drenaje anómalo de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal izquierdo (vista posterior). A) En seno coronario. B) En vena cava superior izquierda persistente. C) En vena innominate. VCSI = vena cava superior izquierda; VCSD = vena cava superior derecha. Resto de abreviaturas como en las figuras 10 y 11.

común y de la atrofia de las conexiones pulmonares-cardinales, el plexo pulmonar desarrolla sus conexiones con el resto del plexo esplácnico (26). Estos canales siguen un trayecto caudal, acompañan al esófago, atraviesan el diafragma y comunican con el sistema venoso de la porta, ya sea directamente o por intermedio del ductus venoso o de la vena gástrica. También, pueden desembocar en la vena cava inferior. (Fig. 13).

V) Drenaje anómalo de las venas pulmonares de tipo mixto.

Teóricamente pueden existir todas las combinaciones entre los diferentes sitios de DVPAT (vena cava superior, vena cava inferior, aurícula derecha, vena innominada, seno coronario, etc.).

1.2.5. Anatomía de los DVPAT. Clasificaciones.

Desde el punto de vista anatómico se han propuesto numerosas clasificaciones sobre los DVPAT. Darling y col (31) dependiendo del nivel en que se haga la conexión anómala los clasificaron en 4 tipos:

- I. Supracardíacos
- II. Cardíacos
- III. Infracardíacos
- IV. Mixtos (conexión anómala en más de un nivel).

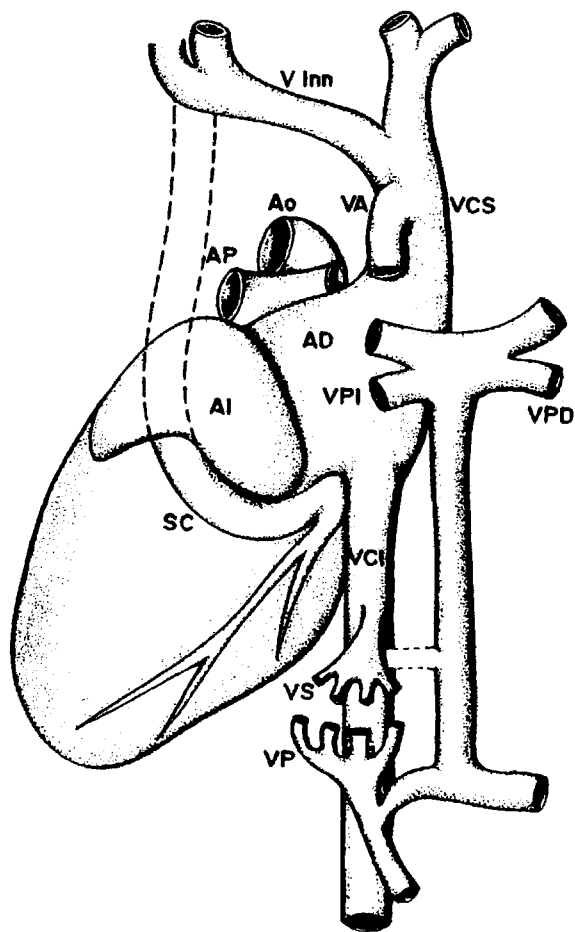


Fig. 13: Dibujo que muestra la desembocadura de las venas pulmonares en el sistema venoso umbilicovitellino: vena cava inferior, vena porta, venas suprahepáticas (vista posterior).
 Abreviaturas como en las figuras 10, 11 y 12.

Smith y col (32) propusieron una clasificación simplificada y los agrupan exclusivamente en dos tipos:

- I. Supradiafragmáticos (sin obstrucción al retorno venoso)
- II. Infradiafragmáticos (con obstrucción al retorno venoso)

Borroughs y Edwards (14) sugirieron una clasificación basada exclusivamente en la longitud del canal anómalo según fuera largo, mediano o corto.

Finalmente, otros prefieren emplear la clasificación embriológica y anatómica propuesto por Neill (26):

- I. Drenaje a la aurícula derecha.
- II. Drenaje al sistema cardinal común derecho (vena cava superior, vena ácigos).
- III. Drenaje al sistema cardinal común izquierdo (vena innominada izquierda, seno coronario).
- IV. Drenaje al sistema umbilicovitellino (vena porta, ductus venoso).

El examen de las piezas anatómicas con esta anomalía muestra varios hallazgos comunes independientemente del lugar de la conexión anómala como son la dilatación e hipertrofia de la AD y del ventrículo derecho (VD) y la dilatación de la arteria pulmonar (AP). Por el contrario, la aurícula

izquierda (AI) y el ventrículo izquierdo (VI) son relativamente pequeños e incluso pueden ser hipoplásicos comparados con las cavidades derechas. En algunos casos, como veremos en nuestros hallazgos y discusión, las cavidades izquierdas pueden ser normales o estar sólo muy ligeramente disminuidas de tamaño. Además de estos hallazgos comunes hay otros que varían de acuerdo con el sitio de la conexión anómala.

A continuación vamos a analizar los rasgos anatómicos más característicos en cada tipo de DVPAT. Para ello hemos preferido agruparlos de acuerdo con la clasificación propuesta por Darling (31) por considerarla la más completa desde el punto de vista anatómico y por ser, junto con la anatomembriológica de Neill (26), la más difundida en el ámbito cardiológico.

Supracardíacos: En este tipo, generalmente, las estructuras que reciben las venas pulmonares anómalas son la vena innominada y la vena cava superior (VCS). El DVPAT a la innominada es 3-4 veces más frecuente (4) que a la VCS. Entre los casos publicados en la literatura el drenaje a la innominada es el más frecuente (14). Aproximadamente, el 85-90% de los DVPAT son supradiafragmáticos (4).

En el DVPAT a la innominada, el trayecto anatómico de la vía venosa pulmonar anómala es constante en casi todos los casos. Las dos venas pulmonares derechas convergen en

un canal común que se dirige hacia la izquierda para unirse a las venas pulmonares izquierdas y formar una única vena pulmonar común situada posteriormente a la AI (Fig. 14). Este colector común se dirige hacia arriba -a la izquierda del mediastino- y se sitúa anteriormente a la arteria pulmonar principal izquierda, al bronquio principal izquierdo y al arco aórtico. Esta vena vertical desemboca finalmente en una dilatada vena innominada izquierda próximo a su origen desde la yugular y subclavia izquierdas. La vena innominada izquierda se une luego a la VCS de manera normal. Menos frecuentemente la vena vertical pasa entre la arteria pulmonar izquierda y el bronquio principal izquierdo, originando estas estructuras una obstrucción extrínseca al retorno venoso pulmonar (33).

La terminología de la vena pulmonar común hasta su desembocadura en la vena innominada es confusa y ha sido llamada vena cava superior izquierda persistente o vena vertical. El uso del término vena cava superior izquierda es correcto cuando se reconocen hallazgos de esta estructura como son: recibir la vena hemiaórgica, conexión con el seno coronario o conexión con la AI cuando el seno coronario está ausente. Como en la mayoría de los casos ninguna de estas estructuras está presente, el término más correcto es el de vena vertical.

Cuando el DVPAT ocurre en la VCS, una vena pulmonar co-

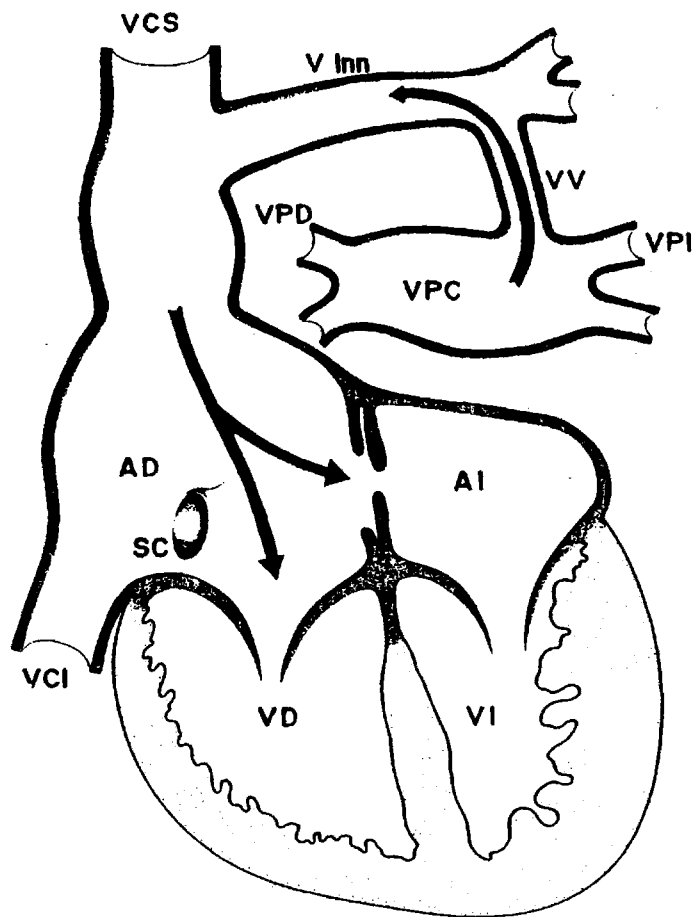


Fig. 14: DVPAT a la vena innominada. Ver texto.

VPD = venas pulmonares derechas; VPI = venas pulmonares izquierdas; VPC = vena pulmonar común; VV = vena vertical; VInn = vena innominada; VCS = vena cava superior; VCI = vena cava inferior; SC = seno coronario; AD = aurícula derecha; AI = aurícula izquierda; VD = ventrículo derecho; VI = ventrículo izquierdo.

mún se forma similarmente detrás de la AI. Este colector común asciende posteriormente y hacia la derecha, pasando anteriormente al hileo del pulmón derecho y desembocando generalmente en la parte posterior de la VCS. En casos mucho más raros el tronco venoso pulmonar anómalo desemboca en la vena ácigos.

Cardiacos: En este segundo tipo las venas pulmonares desembocan directamente en la aurícula derecha o en el seno coronario, siendo esta última localización la más frecuente de los dos (4).

En el DVPAT a la AD las venas pulmonares de los dos pulmones forman una vena pulmonar común que desemboca generalmente en la cara posteroinferior de la AD; en algunos casos las venas pulmonares pueden incorporarse separadamente en la cavidad auricular (Fig. 15). La estenosis en el lugar de la desembocadura es rara en estos casos.

En el DVPAT al seno coronario (Fig. 16), la vena pulmonar común está situada dentro del pericardio y desemboca en el seno coronario a nivel del surco auriculoventricular. Cuando el seno coronario sigue su trayecto normal hacia la AD, el orificio del seno coronario está normalmente situado entre los orificios de la vena cava inferior y de la válvula tricúspide. El seno coronario forma pared común con la aurícula izquierda en la mayor parte de su longitud. La estenosis en la unión de la vena pulmonar común con el seno corona

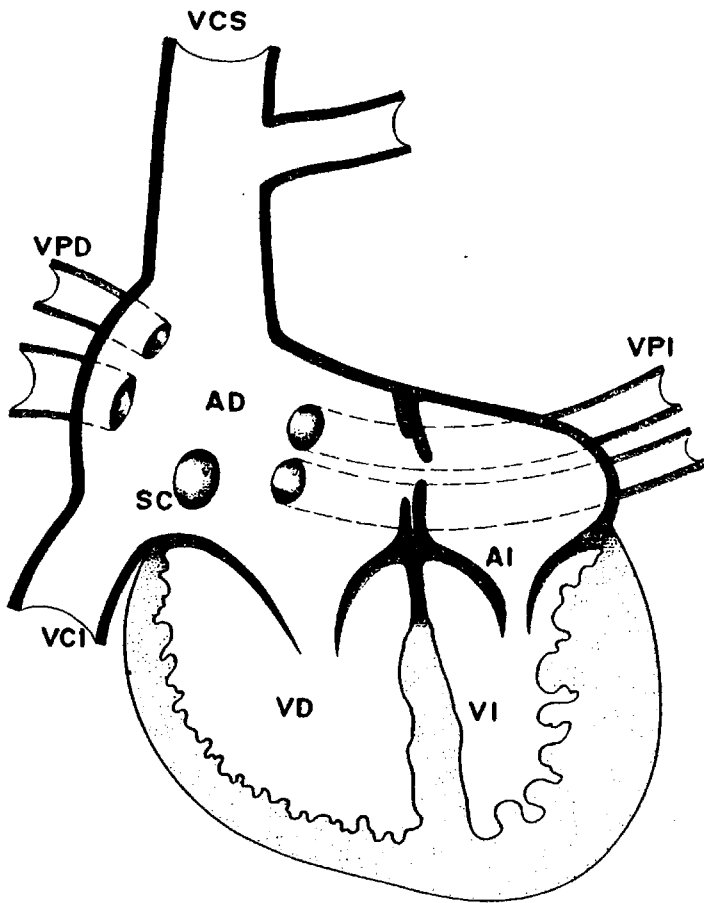


Fig. 15: DVPAT a la aurícula derecha. Ver texto. Abreviaturas como en la figura anterior.

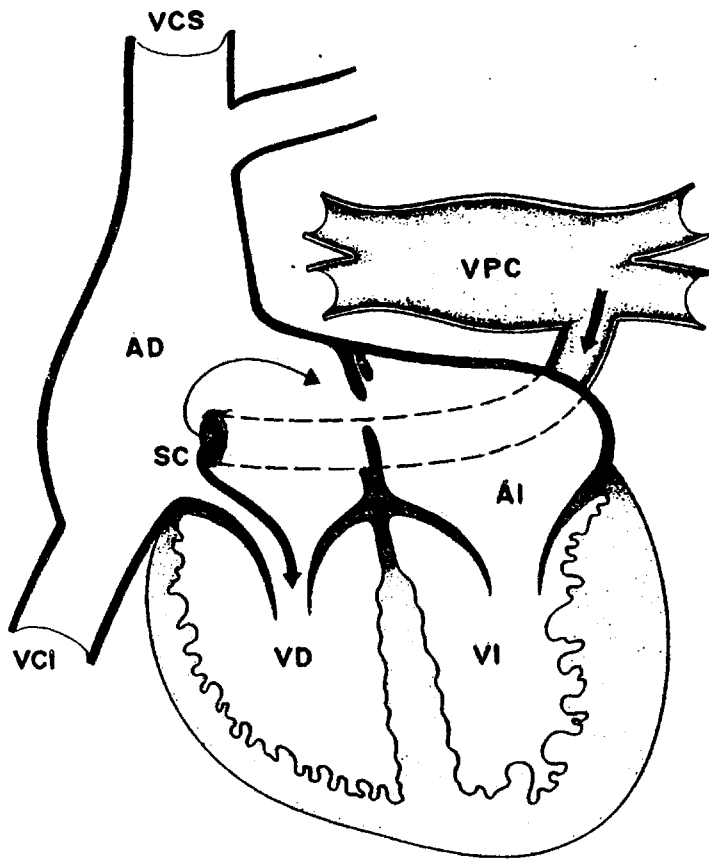


Fig. 16: DVPAT al seno coronario. Ver texto. Abreviaturas como en la figura 14.

rio o dentro del seno coronario es muy rara.

Infracardiacos: Este tipo es el menos frecuente. Todas las venas pulmonares de los dos pulmones forman un tronco común inmediatamente detrás de la aurícula izquierda. La vena pulmonar común se dirige hacia abajo por delante del esófago, atraviesa el diafragma a través del hiato esofágico para terminar drenando en el sistema venoso portal (Fig. 17).

Lo más frecuente es la desembocadura de la vena pulmonar común en la vena porta o en alguna de sus tributarias como la gástrica, la esplénica o las venas mesentéricas superiores. Menos frecuente es el drenaje en el ductus venoso o en una de las venas hepáticas (4,6). La conexión de las venas pulmonares en la vena cava inferior es extraordinariamente rara (4,34,35).

Mixtos: Este tipo de drenaje anómalo es la combinación de alguno de los tres anteriores. Las venas pulmonares de un pulmón pueden drenar en un nivel y las del otro pulmón en otro.

Localización anatómica de la obstrucción al drenaje venoso pulmonar.

La presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar influye profundamente en la evolución clínica y hemodinámica

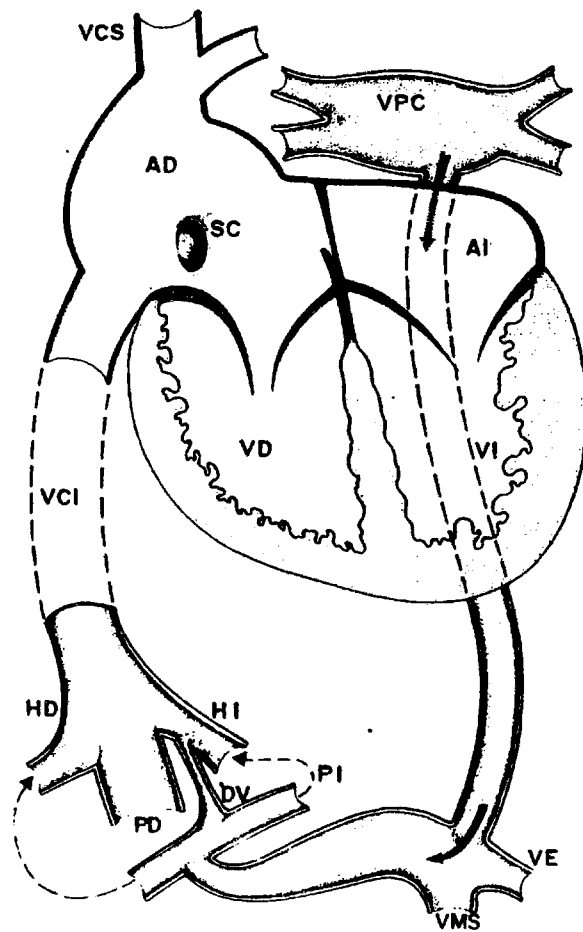


Fig. 17: DVPAT al sistema porta. Ver texto.
 PI y PD = venas porta izquierda y derecha; HD y HI = venas hepáticas derecha e izquierda; DV = ductus venoso; VE = vena esplénica; VMS = vena mesentérica superior. Resto de abreviaturas como en la figura 14.

de los casos con DVPAT.

Las localizaciones más frecuentes de obstrucción son las siguientes:

a) Obstrucción en el trayecto venoso anómalo.

La permeabilidad y eficacia del trayecto venoso anómalo para permitir una salida de la sangre sin obstáculos desde las venas pulmonares depende fundamentalmente de la resistencia opuesta por este canal.

El aumento de resistencia en un vaso está relacionado primariamente con su diámetro y su longitud. Sin embargo, en el DVPAT la longitud del trayecto anómalo probablemente es de una importancia secundaria ya que tanto en los DVPAT a la innominada como en los infradiaphragmáticos el trayecto anómalo es de longitud similar y sin embargo, la obstrucción es muy rara en los primeros y ocurre siempre en los segundos.

Así pues, la obstrucción en la vena pulmonar común está relacionada con factores que producen estrechamiento de este canal. Cambios intrínsecos en la pared del vaso anómalo pueden ocurrir con frecuencia (36) así como también una compresión extrínseca puede originar un estrechamiento del trayecto anómalo.

La obstrucción está casi siempre presente en los drena

jes infradiafragmáticos y puede ser debida a la combinación de varios factores como son: compresión de la vena pulmonar común en el hiato esofágico al atravesar el diafragma (37); luz estrecha del ductus venoso en caso de drenaje anómalo en esta estructura (4,38); estrechamientos o compresiones localizados en los lugares de conexión con los vasos infradiafragmáticos (39). Finalmente, cuando la conexión anómala ocurre en la vena porta o en una de sus ramas tributarias los sinusoides hepáticos originan un aumento de resistencia al retorno venoso pulmonar (40).

Aunque más raramente, la obstrucción también puede ocurrir en los drenajes supracardíacos bien por compresión localizada o estrechamiento difuso del trayecto venoso anómalo (35) o bien por trayecto anormal de la vena vertical izquierda pasando por detrás de la arteria pulmonar izquierda de tal manera que el tronco venoso anómalo queda comprimido entre la arteria pulmonar izquierda por delante y el bronquio principal izquierdo por detrás (33,41).

b) Obstrucción a nivel de la comunicación interauricular.

Hoy día se discute todavía si una CIA restrictiva por un defecto septal interauricular pequeño puede originar o no obstrucción al retorno venoso. Algunos autores como Burroughs y Edwards (14) relacionan la mayor supervivencia en algunos casos de DVPAT con el tamaño de la CIA. Es decir, los pa-

cientes con CIA amplia sobreviven más que los que tienen defectos interauriculares pequeños.

Nosotros analizamos ampliamente este apartado en nuestros hallazgos anatómicos y en nuestra discusión ya que pensamos que una CIA pequeña no sólo modifica la fisiopatología de esta anomalía, sino que además puede ser una de las causas que explique la pequeñez o hipoplasia de las cavidades izquierdas en algunos casos de DVPAT y justificar, por lo tanto, la atrioseptostomía con cateter-balón durante el estudio hemodinámico.

1.2.6. Fisiopatología de los DVPAT.

En el DVPAT la aurícula derecha recibe todo el retorno venoso del corazón: el de las venas cavas que tiene un bajo contenido de oxígeno y el flujo venoso pulmonar con un alto contenido de oxígeno.

Los rasgos fisiopatológicos fundamentales dependen de la distribución de la sangre venosa mezclada que proviene de los circuitos pulmonar y sistémico. La sangre sólo puede pasar a la AI a través de un foramen oval permeable o de una verdadera CIA. Por lo tanto, el tamaño del defecto septal interauricular tiene una importancia relevante en esta distribución.

Cuando existe un foramen oval permeable o una CIA pequeña la sangre que pasá a la AI es limitada y el gasto cardíaco correspondiente está disminuido. Esta es la causa más probable que explique la pequeñez o hipoplasia de las cavidades izquierdas en esta anomalía. Una elevación en la presión de la AD se origina entonces en un intento de compensar el estado de bajo gasto cardíaco, pero produce por otro lado una elevación de la presión venosa pulmonar con las consiguientes alteraciones hemodinámicas secundarias a la obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Por el contrario, la presencia de una CIA grande permite la libre comunicación entre las dos aurículas. En estas circunstancias, la distribución de la sangre venosa mezclada depende fundamentalmente de las resistencias impuestas por el circuito pulmonar y sistémico.

Cuando las resistencias vasculares pulmonares son bajas el flujo sanguíneo pulmonar es alto, mientras que si las resistencias pulmonares están moderada o importantemente elevadas, el flujo pulmonar es bajo. Así pues, la variable más importante es el estado del lecho vascular pulmonar el cual depende inicialmente de la presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar.

Desde el punto de vista fisiopatológico, la evolución de los DVPAT depende principalmente de la presencia o

ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar.

DVPAT sin obstrucción al retorno venoso pulmonar: Al nacimiento, la distribución del flujo sanguíneo en el circuito pulmonar y sistémico es aproximadamente igual, ya que las resistencias en los dos lechos vasculares son similares.

En las primeras semanas de la vida y con la maduración del lecho vascular pulmonar se origina una importante disminución de las resistencias pulmonares aumentando considerablemente el flujo sanguíneo pulmonar que generalmente es de tres a cinco veces mayor que el sistémico.

En ausencia de una CIA pequeña o de insuficiencia cardíaca, el flujo sistémico es generalmente normal. La saturación en la AD puede ser del 90% o mayor ya que recibe, por lo menos, de tres a cinco partes de sangre oxigenada por cada parte de sangre venosa sistémica desaturada. Generalmente, existe una mezcla homogénea de la sangre venosa en la AD y de esta manera la saturación de oxígeno en el ventrículo derecho, en la arteria pulmonar y aorta (AO) es igual o similar a la saturación en la AD.

Las consecuencias del aumento del flujo pulmonar son la dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas y la

dilatación de la arteria pulmonar, así como la aparición durante la evolución de los signos de insuficiencia cardíaca derecha.

La presión arterial pulmonar en los niños puede variar desde estar sólo ligeramente elevada hasta ser igual a la presión sistémica. En los pocos casos que sobreviven y llegan a la adolescencia o edad adulta la presión arterial pulmonar está generalmente poco elevada. En los pacientes adultos con hipertensión arterial pulmonar, ésta puede estar relacionada con la presencia de cambios proliferativos en las pequeñas arterias pulmonares secundarios al hiperflujo pulmonar durante largo tiempo.

DVPAT con obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Los eventos hemodinámicos difieren significativamente cuando hay obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Cualquiera que sea el sitio donde se localice, la obstrucción origina una elevación de la presión en los canales venosos pulmonares que es transmitida al lecho capilar pulmonar.

El resultado fisiopatológico final es el edema agudo de pulmón que aparece cuando la presión hidrostática en los capilares sobrepasa la presión osmótica de la sangre. Existen una serie de mecanismos que se ponen en marcha pa-

ra evitar el edema pulmonar como son el aumento del flujo a través de los linfáticos pulmonares, la apertura de anastomosis venosas bronquio-pulmonares, alteraciones en la permeabilidad de la pared del capilar pulmonar y la aparición de reflejos constrictivos arteriulares pulmonares. De todos éstos, la vasoconstricción arteriolar pulmonar es el más importante (42). Este reajuste hemodinámico origina una disminución del flujo sanguíneo pulmonar, hipertensión arterial pulmonar, hipertrofia ventricular derecha y finalmente insuficiencia cardíaca derecha.

Aunque las saturaciones en la AD, arteria pulmonar y aorta son bastante similares, la disminución del flujo sanguíneo pulmonar origina una menor proporción de sangre oxigenada con desaturación significativa en estos tres niveles.

Como veremos en nuestros hallazgos y comentaremos en la discusión los signos y síntomas de los DVPAT son variables y las manifestaciones clínicas pueden ser divididas según la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar.

2. DVPAT EN LOS PRIMEROS AÑOS DE LA VIDA. ESTUDIO CLINICO Y HEMODINAMICO. EVOLUCION. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO.

2. DVPAT EN LOS PRIMEROS AÑOS DE LA VIDA. ESTUDIO CLINICO Y HEMODINAMICO. EVOLUCION. HISTORIA NATURAL. ESTUDIO ANATOMICO.

2.1. MATERIAL Y METODOS

2.1.1. Selección de pacientes.

Se incluyeron en este estudio los casos de DVPAT vistos en el Servicio de Cardiología Pediátrica de la Clínica Infantil "La Paz" (Madrid) hasta Enero de 1.977.

Se seleccionaron para este trabajo únicamente los enfermos que presentaban DVPAT demostrado hemodinámica y angiocardiógráficamente. Los 32 casos seleccionados tenían estudio clínico, hemodinámico y angiocardiógráfico completo. En 18 casos eran varones y en 14 hembras. La edad en la fecha del primer estudio osciló entre 14 días y 3 años.

Nuestro material está señalado en la TABLA I.

Se analizaron y estudiaron separadamente las formas aisladas o no complicadas de DVPAT, es decir las no asociadas a otras cardiopatías, de las formas complicadas o asociadas con otras anomalías cardíacas por ser el cuadro clínico, la historia natural, el pronóstico y tratamiento muy diferentes.

De los 29 casos con formas aisladas de DVPAT fueron

TABLA: I

- DVPAT -División del material.

	Nº casos	Con estudio clínico-hemo- dinámico	Con estudio anatómico
Formas aisladas o no complicadas. _____	29	29	8
Formas complicadas* _____	3	3	—
total	32		

- * Dextrocardia - DSVD + CIV + EP — 1 caso
- * Levocardia - DSVD + CIV + EP — 1 "
- * Dextrocardia - Ventriculo único + EP — 1 "

operados 18, correlacionándose las observaciones quirúrgicas con los hallazgos hemodinámicos y angiocardiógráficos.

Se analizó detenidamente la causa y el momento de la muerte en los casos operados y fallecidos, tratando de buscar una posible relación entre el tamaño de la CIA y las cavidades izquierdas. Igualmente se siguió y reconstruyó la evolución e historia natural de los 11 casos no operados intentando saber las causas de la muerte.

En 8 casos de formas aisladas de DVPAT se realizó un estudio postmortem del espesor de las paredes del corazón, cavidades ventriculares y orificios aurículo-ventriculares como se detalla posteriormente, intentando correlacionar los hallazgos morfológicos y anatómicos con los hallazgos clínicos, hemodinámicos, angiocardiógráficos y quirúrgicos.

Igualmente se realizó un estudio histológico e histométrico de músculo cardíaco correspondiente a ventrículo derecho y ventrículo izquierdo de los casos autopsiados para conocer posibles alteraciones estructurales en esta cardiopatía que pudieran influir en la historia natural o en los resultados quirúrgicos, aspecto éste todavía no estudiado en enfermos con cardiopatías congénitas de este tipo. Posteriormente se detalla la metodología seguida.

Cuando la historia natural de la cardiopatía se inte-

rrumpió por la cirugía, se siguió la evolución de los casos supervivientes durante un tiempo de observación que osciló entre 8 meses y 5 años.

Los 3 casos de formas complicadas de DVPAT se estudian separadamente por sus características diferentes.

Todos los pacientes tenían un estudio clínico completo basado en las observaciones realizadas durante las sucesivas visitas o ingresos hospitalarios. Se prestó especial atención a la presencia, grado y tiempo de aparición de cianosis y signos de insuficiencia cardíaca, así como a la historia de infecciones respiratorias de repetición.

En la exploración física se buscó la presencia o ausencia de corazón grande a la palpación; la morfología y localización de soplos cardíacos y el análisis del componente pulmonar del segundo ruido.

En el estudio radiológico del tórax se observó el grado de cardiomegalia, el flujo pulmonar, los signos de redistribución vascular y si existía alguna imagen radiológica típica o característica de alguno de los tipos de drenaje.

Todos los casos tenían realizado más de un electrocardiograma (ECG) convencional de 12 derivaciones tomado en decúbito supino. Se estudió la morfología y eje eléctrico de

la onda P (AP) y del ORS (AQRS) en el plano frontal. Se analizó detenidamente la morfología del complejo QRS en las derivaciones V_{3R} , V_1 y V_6 . Se midió la altura de la onda R en V_1 así como la de la onda R y S en la derivación V_6 como criterios de crecimiento ventricular derecho.

Solamente en dos casos se registró un ecocardiograma, debido por un lado a la rareza de esta cardiopatía y por otro a la reciente incorporación del ultrasonido como técnica diagnóstica en cardiología que permitió, por lo tanto, su registro sólo en los últimos casos diagnosticados.

2.1.2. Técnica de sondaje cardíaco y de la atrioseptostomía de Rashkind.

Un cateterismo cardíaco se realizó en todos los pacientes. Los estudios fueron realizados en ayunas, en presencia del anestesista y previa premedicación con 25 mg. de Dolantina + 6,5 mg. de Fenergán + 6,5 mg. de Largactil por cada 9 Kg. de peso.

En la mayoría de los casos el cateter se introdujo, bajo condiciones meticulosamente asépticas, en la vena femoral derecha mediante técnica de Desilet o cateterismo percutáneo (43, 44), existiendo amplia experiencia con estos procedimientos en este Servicio de Cardiología Pediátrica (45, 46). Cuando falló esta vía, la penetración se realizó previa disección

de la vena safena. El cateter se empujó a través de las cavidades derechas hasta la arteria pulmonar y si la anomalía lo permitía se sondó el trayecto venoso anómalo. Se tomaron presiones y muestras para oximetría a diferentes niveles.

Todos los registros de presiones se hicieron con un equipo HONEYWELL, polígrafo de inscripción fotográfica con capacidad de registro de 8 canales simultáneamente. Las oximetrías se tomaron con un micro-oxímetro de lectura directa por refracción, marca AMERICAN OPTICAL.

Se hizo estudio angiocardiógráfico en todas las cavidades y vasos en que se consideró oportuno para poder llegar al diagnóstico de la cardiopatía. Todas las inyecciones se hicieron a presión y la radiología se obtuvo con un equipo CGR con escamoteador de placas modelo MULTIPLIX, biplano.

Solamente en 6 casos los angiocardiogramas se filmaron con cine de 35 mm. a 60 imágenes por segundo. El generador radiológico de 5.000 voltios por plano estaba acoplado a una mesa modelo CONTINENTAL de la casa CGR.

Se analizaron las saturaciones en la aorta, arteria pulmonar y diferentes cavidades y se compararon las presiones de la AD con la AI y de la AP con la presión sistémica. Un angiocardiógrama suficiente para el diagnóstico de DVPAT realizado en el tronco pulmonar o en cada una de las ramas se hizo en

todos los casos. Siempre que fue posible, se pasó el cateter a través de la CIA o foramen oval desde la AD a la AI, practicándose un angio en dicha cavidad para ver el tamaño de las cavidades izquierdas.

Una vez terminado el estudio hemodinámico y confirmado el diagnóstico, en 16 casos se practicó atrioseptostomía con cateterbalón según la técnica descrita por Rashkind y Miller (47) para la transposición de los grandes vasos.

Para realizar este procedimiento se introduce a través de la vena femoral un cateter-balón especial, radiopaco, hasta la AD que se avanza luego hasta la AI a través del foramen oval. La localización del cateter en la AI se verificó con radioscopia por su posición posterior en la proyección lateral y superior e izquierda en la frontal, además del registro de presiones auriculares. En casos de duda, se introducía pequeña cantidad de material de contraste a mano para confirmar la posición.

Una vez el cateter en la AI, el balón se infla con solución salina y se procede a dar varias pasadas desde la AI a la AD con el fin de agrandar el defecto septal interauricular. Se realizaron por lo menos 4 pasadas desde la AI a la AD con aumento progresivo del volumen del cateter-balón desde 1 cc. a 3-4 cc., siempre con control radioscópico y monitorización electrocardiográfica.

Después del procedimiento se volvieron a tomar presiones y oximetrías en las diferentes cavidades para conocer las modificaciones y resultados. Estos casos tratados mediante esta técnica paliativa se siguieron hasta su corrección quirúrgica completa.

De las formas aisladas de DVPAT fueron operados 18 y fallecieron 8. En éstos, se analizó la causa de la muerte y se correlacionaron los hallazgos angiocardiográficos, quirúrgicos, y anatómicos cuando existían, tratando de conocer las causas o factores predisponentes negativos de esta cardiopatía. Se analizaron los 10 casos que evolucionaron asíntomáticos después de la cirugía buscando las causas o factores predisponentes positivos para la evolución favorable. De manera similar, en los 11 casos no operados -fallecidos todos menos 2- se analizaron las causas de muerte tratando de reconstruir la historia natural de esta cardiopatía.

2.1.3. Estudio anatómico. Metodología.

En 8 de los casos fallecidos se estudiaron minuciosamente las piezas anatómicas. En el estudio de todos los corazones se siguió la metodología descrita por de la Cruz y col. (48) y se midieron cuidadosamente los siguientes elementos anatómicos:

1. Grosor de la pared del VD (mm)
2. Grosor de la pared del VI (mm)

3. Tracto de entrada y de salida del VD (mm)
4. Tracto de entrada y de salida del VI (mm)
5. Orificios auriculoventriculares (mm)
6. Diámetro externo de la aorta y AP (mm)
7. Tamaño de la AD y AI
8. Tamaño de la CIA o foramen oval

1. Grosor de la pared del VD (mm)

El espesor de la pared del VD (en mm) se determinó excluyendo los músculos papilares y tejido trabecular. Los lugares de medida en el VD fueron: el borde anterior (unión de la pared anterior con el tabique interventricular) y el borde posterolateral o libre (pared libre del VD en la región de la arteria marginal derecha).

2. Grosor de la pared del VI (mm)

El espesor de la pared del VI también excluyó los músculos papilares y el tejido trabecular. Se midió el borde anterior (unión de la pared anterior con el tabique interventricular) y el borde lateral o libre (pared libre del VI en la región de la arteria marginal izquierda). Cada borde se midió en los dos ventrículos, en su tercio superior, medio e inferior, calculándose la media aritmética.

3. Tracto de entrada y salida del VD (mm)

El tracto de entrada del VD se midió (en mm) desde la insercción de la valva septal de la tricúspide hasta el apex del VD y el tracto de salida desde la punta del VD hasta el anillo de la arteria pulmonar en el lugar de insercción de la valva posterior de la válvula pulmonar.

4. Tracto de entrada y salida del VI (mm)

El tracto de entrada del VI se midió desde la valva septal de la mitral hasta el apex del VI, extendiéndose el tracto de salida desde la punta hasta la insercción en el anillo de la valva anterior de la válvula aórtica.

5. Orificios auriculo-ventriculares (mm)

La circunferencia de estos orificios se hizo después de que los corazones fueron abiertos. En el orificio mitral y tricuspídeo, las medidas se hicieron a nivel del anillo valvular donde se insertan las valvas.

6. Diámetro externo de la aorta y arteria pulmonar (mm)

Se midió el diámetro externo de las dos grandes arterias inmediatamente por encima del plano valvular aórtico y pulmonar, estableciéndose una relación entre el tamaño de la

AP y de la AO.

7. Tamaño de la AD y de AI.

Fué el único que se determinó de manera subjetiva, comparándolos entre sí, debido a las dificultades para determinar cuantitativamente el tamaño de estas cavidades.

8. Tamaño de la CIA o foramen oval.

En las piezas se observó la presencia de un foramen oval permeable o de una verdadera comunicación interauricular, midiéndose su diámetro mayor siempre que fue posible.

Igualmente, en todas las piezas, se analizó el situs, la posición de los grandes vasos y la anatomía del trayecto venoso anómalo siempre que no había sido operado y estaba respetado en la disección anatómica.

Nuestros resultados y medidas se compararon con los de corazones normales del estudio publicado por de la Cruz y col (48) sobre 100 corazones sin cardiopatía. El análisis comparativo se sometió a estudio estadístico siguiendo la siguiente metodología.

2.1.4. Estudio estadístico. Metodología.

El número de elementos de la muestra que ha constituido nuestro estudio nos ha obligado a utilizar, para el análisis de la homogeneidad o significación de las diferencias frente a los resultados del grupo control seleccionados (48), la prueba estadística de comparación de valores medios en muestras pequeñas. El número de grados de libertad de ambos grupos comparados son, en total:

$$n_1 + n_2 - 2 = 14$$

Como primer paso para juzgar si las diferencias obtenidas son o no estadísticamente significativas es necesario hallar un valor para la desviación típica poblacional que sea una mejor estimación que cualquiera de las dos desviaciones típicas de ambos grupos por separado. Esta desviación poblacional tiene por valor:

$$\sigma = \sqrt{\frac{\sigma_1^2 n_1 + \sigma_2^2 n_2}{n_1 + n_2 - 2}}$$

donde: σ_1 : desviación típica experimental
 σ_2 : desviación típica grupo control
 n_1 : número de elementos en el experimento
 n_2 : número de elementos en el grupo control.

A continuación se calculó el error standard de la diferencia entre dos medias aritméticas, por medio de la expresión

sión:

$$s_d = G_p \sqrt{\frac{1}{n_1} + \frac{1}{n_2}}$$

La condición para que la diferencia obtenida $d = m_1 - m_2$ sea significativa, es que:

$$d > t \cdot S_d$$

donde S_d es el error standard calculado y t es el valor de Student para 14 grados de libertad y un 95% de confianza, equivalente a $p < 0,05$; o para 99% de confianza, equivalente a $p < 0,01$.

Siguiendo este procedimiento en los 8 casos de DVPAT con estudio anatómico se calcularon los valores medios del espesor de la pared del VD; del tracto de entrada y de salida del VD; del anillo tricuspídeo y mitral; del espesor de las paredes del VI; del tracto de entrada y de salida del VI y del diámetro externo de la aorta y arteria pulmonar. Igualmente, se calcularon sus correspondientes desviaciones típicas.

De la misma forma, en los corazones sanos y sin cardiopatía de edad similar que se utilizaron de grupo control (48), se tomaron los correspondientes valores medios y desviaciones típicas de los mismos parámetros, es decir: del espesor de la pared del VD; del tracto de entrada y de salida

del VD; del anillo tricuspídeo y mitral; del espesor de las paredes del VI; del tracto de entrada y de salida del VI; y del diámetro externo de la aorta y arteria pulmonar.

Aplicando el análisis citado de homogeneidad se determinó en cada caso, si las diferencias observadas podían ser atribuidas al azar o, por el contrario, traducían diferencia con significación estadística.

2.1.5. Metodología del estudio histológico e histométrico de músculo cardíaco correspondiente a ventrículo derecho y ventrículo izquierdo.

En los ocho casos de DVPAT con estudio anatómico se obtuvieron muestras de unas dimensiones aproximadas de 0,5 cm³ de tejido correspondiente a VD y VI, tomadas en el tercio medio de la pared posterolateral. Fueron procesadas con el procedimiento habitual y teñidas con hematoxilina-eosina y tricrómico de Masson.

En todas las muestras se estudió y buscó específicamente la presencia o ausencia de desorganización miofibrilar así como de fibrosis intra e interfascicular.

Igualmente, se midieron los diámetros de fibras cardíacas para determinar si existía hipertrofia de las mismas. Para ello, se midió en cada muestra de VD y de VI el diámetro

transversal de 50 fibras. El diámetro transversal medio se calculó hallando la media aritmética de las 50 fibras cardíacas medidas en cada muestra.

Todas las muestras fueron examinadas histológicamente sin conocimiento previo de su origen.

Las medidas fueron hechas con un Microscopio Leitz SM Lux, empleándose una pieza micrométrica ocular instalada en un objetivo de observación 100 x. Este objetivo de observación permitía el enfoque directo e individual del micrométrico.

Este particular objetivo micrométrico era de tipo "rayado" con 10 mm. divididos en 100 divisiones. Las divisiones del objetivo micrométrico fueron calibradas para cada objetivo del microscopio empleando una luz transmitida del micrómetro del portaobjetos.

El micrómetro del portaobjetos tenía una longitud conocida de 1 mm. con 100 divisiones, de tal manera que cada división equivalía a 10 μ m. Las divisiones de la pieza micrométrica ocular fueron emparejadas con las divisiones del micrómetro del portaobjetos y así, una división de la pieza micrométrica ocular podía ser calculada directamente para cada objetivo con un factor de conversión (1,19 μ).

2.2. RESULTADOS

De los 32 casos de DVPAT, 18 eran varones y 14 hembras. La edad en la fecha del primer estudio osciló entre los 14 días y los 3 años con media de 8,5 meses (Tabla II).

La clasificación según el nivel de la conexión anómala se puede ver en la Tabla III. La clasificación por su frecuencia en la Tabla IV.

Para mayor claridad, se dividieron y analizaron por separado los hallazgos y resultados de las formas aisladas de DVPAT y de las formas complicadas, es decir asociadas a otras anomalías cardíacas. Las formas aisladas de DVPAT fueron 29 casos y las complicadas 3 casos. Esta separación es obligadamente necesaria ya que la historia natural, la anatomía, la fisiopatología, el pronóstico y tratamiento es totalmente distinto. En las formas complicadas de DVPAT la evolución depende, fundamentalmente, de las anomalías cardíacas asociadas.

La clasificación según la frecuencia y presencia o ausencia de otras cardiopatías congénitas asociadas está en la Tabla V.

TABLA : II

- DVPAT -

Drenaje venoso pulmonar anómalo total.

EDAD Y SEXO

Sexo : varones = 18
 hembras = 14

 total = 32

Edad : entre 14 días y 3 años
 edad media = 8,5 meses

TABLA : III- DVPAT -Clasificación por el nivel de la conexión anómala

	<u>Nº de casos</u>	<u>%</u>
Supracardiacos _____	18	56,25
Cardiacos _____	11	34,38
Infracardiacos _____	2	6,25
Mixtos _____	1	3,12
<u>total</u>	<u>32</u>	<u>100</u>

TABLA : IV

- DVPAT -

Clasificación por su frecuencia.

Lugar del DVPAT	Nº de casos	%
Innominada _____	17	53,13
Seno coronario _____	8	25,-
Auricula derecha _____	3	9,38
Sistema porta (infradiafragmatico) _____	2	6,25
Mixto _____	1	3,12
Vena cava superior derecha _____	1	3,12
total	32	100

TABLA : V

- DVPAT -

Clasificación por la presencia o ausencia de otras cardiopatías congénitas asociadas.

	Formas aisladas o no complicadas	Formas complicadas
Innominada _____	14	3
Seno coronario _____	8	-
Aurícula derecha _____	3	-
Sistema porta (infradiafragmático) _____	2	-
Mixto _____	1	-
Vena cava superior derecha _____	1	-
total	29 (90,62 %)	3 (9,38 %)

TABLA: VI

- DVPAT -

Formas aisladas.

Clasificación por frecuencia y nivel de la conexión anómala.

Lugar del DVPAT	Nº de casos	%
Supracardiacos		
Innommada	14	48,27
Vena cava superior derecha	1	3,45
Cardiacos		
Seno coronario	8	27,59
Aurícula derecha	3	10,34
Infracardiacos	2	6,90
Mixtos	1	3,45
total	29	100

2.2.1. Formas aisladas de DVPAT.

De las 29 casos, 16 fueron varones y 13 hembras. La edad media fué de 7,2 meses.

En 27 casos el drenaje era supradiafragmático y en los otros 2 infradiafragmático (Tabla VI). El DVPAT mixto se incluyó para el análisis de resultados dentro de los supradiafragmáticos o supracardíacos ya que las venas pulmonares izquierdas desembocan en el seno coronario y las derechas en la aurícula derecha.

Síntomas. Hallazgos físicos

Los síntomas y hallazgos físicos, así como los datos más relevantes de la auscultación se pueden ver en las Tablas VII y VIII.

Los casos de DVPAT supradiafragmático presentaban una cianosis mínima o ligera que, a veces, se hacía sólo evidente con el llanto o cuando se sobreañadían episodios bronconeumónicos. Los dos casos de DVPAT infradiafragmático sólo presentaban, también, una cianosis mínima.

Los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca (hipersudoración, disnea, hepatomegalia, hipodesarrollo, etc.)

TABLA : VII

- DVPAT -

Formas aisladas.

Sintomas y hallazgos físicos

Tipo	Nº casos	Cianosis		Aparición de insuf. cardia.			Corazón grande o la palpitation	Infecciones respiratorias
		mini.	media	1º mes	Del 1º al 6º mes	A partir del 6º mes		
Supracardiacos	27	12	15	2	22	3	27	22
Infracardiacos	2	2	—	2	—	—	—	—

TABLA : VIII

- DVPAT -

Formas aisladas.

Auscultación

Tipo	Nº casos	S.S en F.T. o F.P.	No soplos	Retumbo	II Ruido desdoblado	II P †
Supradiafragmaticos *	27	26	1	18	22	10
Infradiafragmaticos	2	—	2	—	—	2

* 2 Casos con soplo continuo en el 2º espacio intercostal izquierdo.

- S.S. = Soplo sistólico
- F. T. = Foco tricuspideo
- F. P. = Foco pulmonar
- † = Aumentado

fueron un hallazgo común en esta cardiopatía, pero mientras en los infradiafragmáticos aparecieron antes del primer mes de vida, en los supradiafragmáticos se presentaron más tardíamente entre el primer y sexto mes y en un caso después de los dos años de edad.

Los 2 casos de DVPAT supradiafragmático que presentaron insuficiencia cardíaca antes de los 30 días, tenían clínicamente sospecha de obstrucción a nivel del trayecto anómalo.

Los infecciones respiratorias de repetición estuvieron presentes durante la evolución en la mayoría de los casos de DVPAT supradiafragmático. En los infradiafragmáticos lo más llamativo fue la disnea marcada y progresiva desde el nacimiento.

Un corazón grande a la palpación, manifestado por un latido hiperdinámico en la región paraesternal baja estuvo presente en todos los drenajes supradiafragmáticos, hallazgo ausente en los dos casos de DVPAT infradiafragmático.

Un soplo sistólico en el foco pulmonar o tricuspídeo con el segundo ruido desdoblado fue el hallazgo característico en los drenajes supradiafragmáticos (Fig. 18) y hay que destacar la ausencia de soplos en los infradiafragmáti-

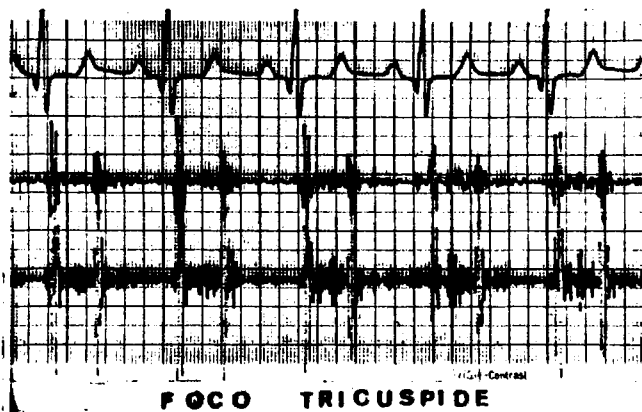


Fig. 18: Fonocardiograma de DVPAT supradiafragmático. Registro característico en este tipo de DVPAT: soplo sistólico con segundo ruido desdoblado y retumbo mesodiastólico por hiperflujo a través de la válvula tricúspide.

cos. En los dos casos de DVPAT supradiafragmático con sospechas de obstrucción se auscultó un soplo continuo en el segundo espacio intercostal izquierdo, probablemente originado en la obstrucción del trayecto anómalo.

Radiología

Lo más llamativo fue la presencia de cardiomegalia, en mayor o menor grado, en todos los casos de drenaje supradiafragmático y un corazón de tamaño normal en los infradiafragmáticos. En éstos predominó la redistribución vascular mientras que en aquellos la plétora pulmonar (Fig. 19 y 20).

Una imagen típica o característica sólo se encontró en el DVPAT a la vena innominada, formando en tres casos una figura en "ocho" o "muñeco de nieve". En otros dos, se observó una dilatación del perfil superior izquierdo de la silueta cardiovascular en la proyección posteroanterior y en cuatro, en la proyección lateral, existía una opacidad en mediastino medio y superior dirigida de abajo-arriba; expresión de la dilatación, parcial, del trayecto anómalo.

Los hallazgos radiológicos detallados según el lugar de la conexión anómala se pueden ver en la Tabla IX.



Fig. 19: Radiografía posteroanterior (A) y lateral (B) de un caso de DVPAT a la vena innominada. Obsérvese la cardiomegalia y la plétora pulmonar. Además, en (A) existe la imagen en "ocho", típica en este tipo de drenaje. La parte superior del "ocho" (entre flechas) corresponde al sistema venoso dilatado; vena cava superior izquierda, vena innominada y vena cava superior derecha y la parte inferior está formada por el propio corazón. En la proyección lateral (B) este mismo sistema venoso dilatado (entre flechas) se superpone en el mismo plano y da lugar a una opacidad característica que se dirige hacia arriba por el mediastino posterior.

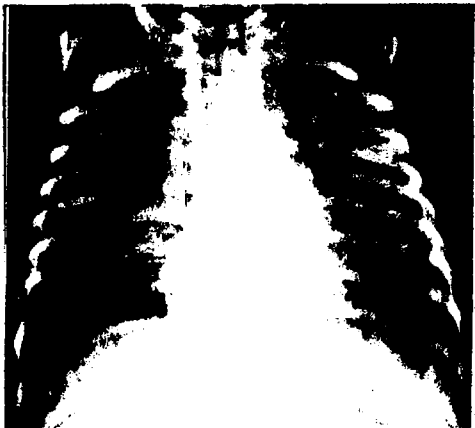


Fig. 20: Radiografía posteroanterior de una niña de 14 días con DVPAT infradiaphragmático. A diferencia de los hallazgos radiológicos en el tipo supradiaphragmático, obsérvese aquí el tamaño normal de la silueta cardíaca y el predominio de los signos de redistribución vascular sobre los de plétora pulmonar.

TABLA : IX

- DVPAT -Formas aisladas.Radiología

	Nº casos	Cardiomegalia	Flujo ↑	Congestión	Imagen en "8"
Innominada	14	14	14	10	3
Seno coronario	8	8	8	6	-
Aurícula derecha	3	3	3	3	-
Vena cava superior	1	1	1	1	-
Mixtos	1	1	1	1	-
Infradiaphragmaticos	2	-	-	2	-

↑ = Aumentado

Electrocardiograma.

El electrocardiograma en las formas aisladas de DVPAT ' mostró un eje eléctrico de P en el plano frontal que osciló entre $+ 45^\circ$ y $+ 75^\circ$ (promedio: $+ 61^\circ$).

Se observó una onda P picudita en las derivaciones II, III, aVF, V_1 y V_2 . En V_{3R} la morfología más frecuente fue la $+ -$. El voltaje de la onda P en II osciló entre 1,5 y 3 mm, excepto en un caso que midió 6 mm.

No existió diferencia en la morfología y eje eléctrico de la onda P entre los casos de drenaje supradiafragmático y los infradiafragmáticos (Tabla X).

El eje eléctrico del QRS (AQRS) se pudo determinar en todos los casos excepto en tres que tenían un eje indeterminado ($S_1 S_2 S_3$) y que drenaban a la innominada. El AQRS se localizó en los cuadrantes derechos con eje promedio a $+ 142^\circ$ (Tabla XI).

El análisis de la morfología del complejo QRS en V_{3R} y V_1 mostró un patrón rsR' en 7 casos; R pura en 18; qR en 2 y Rs en 2. Se midió la altura de la onda R en V_1 que osciló entre 12 y 40 mm (promedio: 20 mm).

La morfología del complejo en V_6 mostró un patrón rS

con S mayor que r en todos los casos. La deflexión negativa de la onda S osciló entre 4 y 30 mm (promedio 11 mm) y la relación S/r varió entre 1,3-6,5 (Tabla XII). No hubo tampoco diferencias en el AQRS de los supracardíacos y los infracardíacos.

En resumen, todos los electrocardiogramas tuvieron criterios electrocardiográficos de crecimiento auricular de recho, crecimiento y dilatación del ventrículo derecho y ausencia electrocardiográfica del ventrículo izquierdo (Fig. 21).

Ecocardiograma:

En los dos casos que se registró un ecocardiograma presentaban varios de los signos ecocardiográficos típicos de esta cardiopatía congénita (Figs. 22, 23).

En los dos se apreció por detrás de la raíz aórtica a nivel de la AI, una imagen de ecos densos que delimitaban las paredes del colector venoso común.

Igualmente, en ambos la cavidad ventricular derecha estaba significativamente dilatada y existía movimiento paradójico del tabique interventricular.

Ecocardiográficamente, la AI estaba reducida de tama-

TABLA: X

- DVPAT -

Â P. Formas aisladas.

- △ Infradiafragmáticos
- Supradiafragmáticos

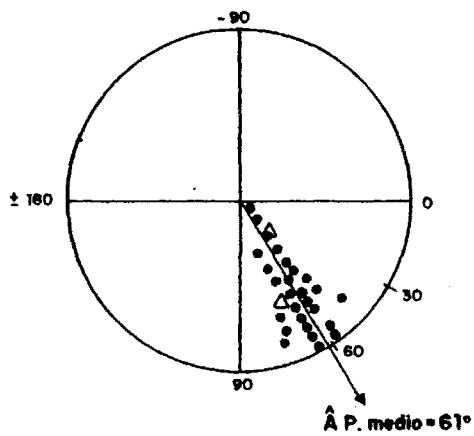


TABLA : XI

- DVPAT -

ÂQRS. Formas aisladas.

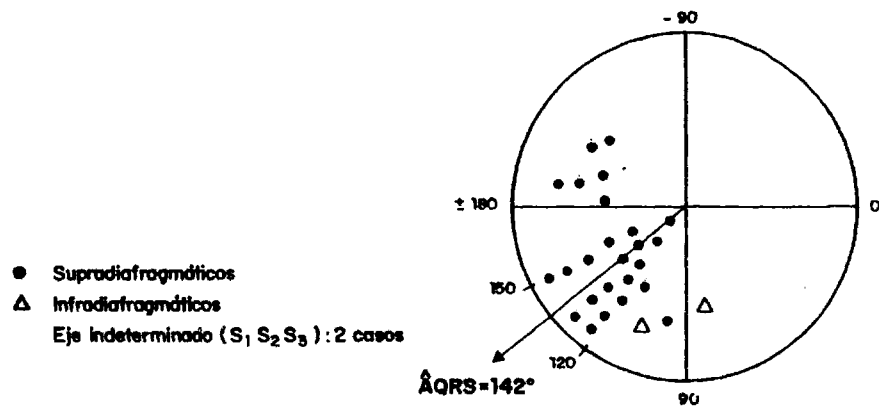


TABLA : XII

- DVPAT -

E. C. G.

Morfología en $V_{3R} - V_1$

	Nº de casos
$r_s R'$ _____	7
R _____	18
$q R$ _____	2
R_s _____	2
Total	29

Altura R en V_1 : entre 12 y 40 mm. (promedio 20 mm.)

Morfología en V_6

	Nº de casos
$r S$ con $S_{>r}$ _____	29

S entre 4 y 30 mm. (promedio 11 mm.) Relación S_r : 1,3-6,5

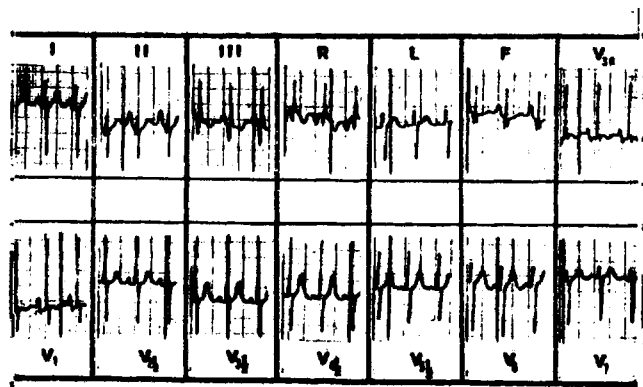


Fig. 21: Electrocardiograma característico de DVPAT. Obsérvese los signos de crecimiento de la aurícula derecha así como los de crecimiento y dilatación del ventrículo derecho. Destaca, también, la ausencia de fuerzas electromotrices correspondientes al ventrículo izquierdo.

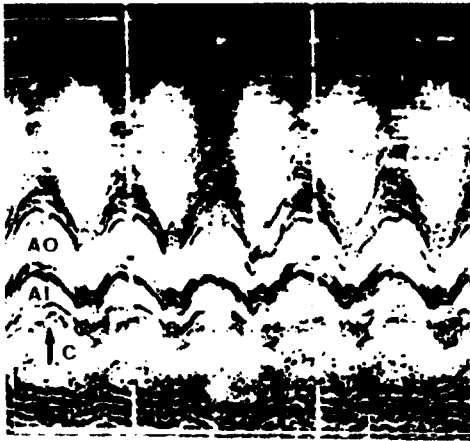


Fig. 22: Ecocardiograma de un caso de DVPAT supradiafragmático. Detrás de la aorta (AO) se observa la aurícula izquierda (AI) reducida de tamaño y, en situación más posterior, una imagen de ecos densos (flecha) que delimitan las paredes del colector venoso común (C).

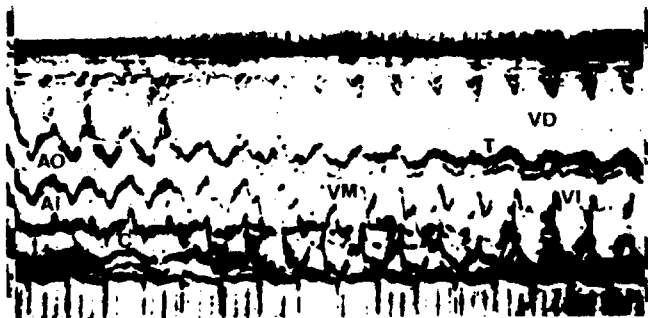


Fig. 23: Ecocardiograma de un caso de DVPAT supradiafragmático. Barrido desde la aorta (AO) hasta la punta del ventrículo izquierdo (VI). Obsérvese detrás de la raíz aórtica una aurícula izquierda (AI) pequeña y la imagen de ecos densos (flecha) que delimitan las paredes del colector venoso común (C). A un nivel intermedio se recoge la válvula mitral (VM) y la zona de unión aurículo-ventricular. En la parte derecha de la figura aparecen las imágenes de las cavidades ventriculares existiendo significativa dilatación del ventrículo derecho (VD) y movimiento paradójico del tabique interventricular (T). El VI es de tamaño normal.

ño en los dos, pero el VI era pequeño en uno y normal, para la edad y peso, en el otro.

Hallazgos hemodinámicos. Oximetrías.

Un salto oximétrico significativo que indicaba la presencia de un cortocircuito izquierda-derecha se encontró en los 29 casos y se localizó a diferentes niveles según el tipo de conexión anómala.

Cuando el DVPAT se realizó en la vena innominada el salto oximétrico se localizó entre una vena periférica, generalmente yugular o subclavia, y la VCS derecha. En estos casos el trayecto del cateter es lo suficientemente típico para ser ya diagnóstico por sí mismo (Fig. 24). Así ocurrió en nuestros 17 casos de DVPAT a la innominada en los cuales se pudo pasar el cateter desde la vena cava inferior a través de la AD y VCS derecha hasta la vena innominada y vena vertical, sondándose una o más venas pulmonares.

Aunque en el DVPAT a la VCS el salto oximétrico también se encuentra a nivel de dicha vena, nuestro único caso de este tipo fue uno de los dos errores diagnósticos antes de la cirugía. En este caso la conexión anómala en la VCS se hacía inmediatamente por encima de su desembocadura en la AD, lo que explica que el salto oximétrico se

obtuviera en dicha cavidad, interpretándose erróneamente como desembocadura en la AD.

En los casos de drenaje en la AD o seno coronario el salto oximétrico se encontró en la AD no siendo posible por las oximetrías exclusivamente precisar el lugar exacto de la desembocadura, hecho conseguido con el estudio angiocardiógráfico.

En los casos de drenaje infradiafragmático, el salto oximétrico se localizó en la vena cava inferior.

En 5 casos no se pudo determinar la saturación arterial bien por dificultades técnicas durante el cateterismo o bien porque la gravedad de algunos de los casos aconsejó no prolongar el tiempo del estudio hemodinámico.

La saturación de oxígeno en la aorta en los 24 casos en que se pudo determinar osciló entre el 54% y 92% (promedio 78%). En sólo 5 casos la saturación de oxígeno era mayor en la aorta que en la arteria pulmonar. En 16 casos se encontró hiposaturación aórtica respecto a la AP debido al flujo preferencial a través de la comunicación interauricular y en 3 pacientes las saturaciones eran iguales.

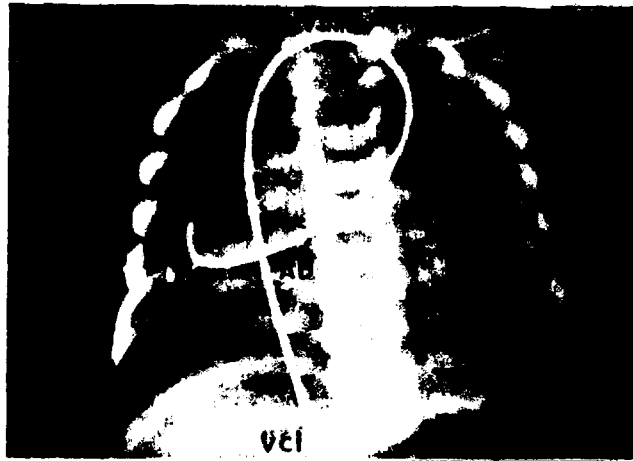


Fig. 24: Imagen típica del cateter en un caso de DVPAT a la vena innominada. Introducido por la vena femoral, el cateter llega por la vena cava inferior (VCI) hasta la aurícula derecha (AD), pasando luego a la vena cava superior (VCS), vena innominada (VINn) y vena vertical (VV). El cateter recorre de esta manera la parte superior de la figura en "ocho", típica de la desemboca dura anómala a ese nivel. La punta del cateter se encuentra alojada en una vena pulmonar (VP).

Presiones.

En la Tabla XIII están resumidos los hallazgos hemodinámicos y la manometría de nuestros casos. Está señalado en cada tipo de drenaje, la presión sistólica de la arteria pulmonar (PAP), la presión sistémica (PS), la relación PAP/PS, la presión telediastólica del VI y la presión telediastólica del VD.

La relación entre la presión arterial pulmonar y la presión sistémica según el tipo de drenaje, se pudo determinar en 17 casos (Tabla XIV).

Una relación PAP/PS mayor de 1, se encontró en uno de los dos casos de DVPAT infradiafragmático. En el otro, aunque tenía hipertensión arterial pulmonar, no se pudo saber si era mayor que la sistémica ya que no se cateterizó la aorta.

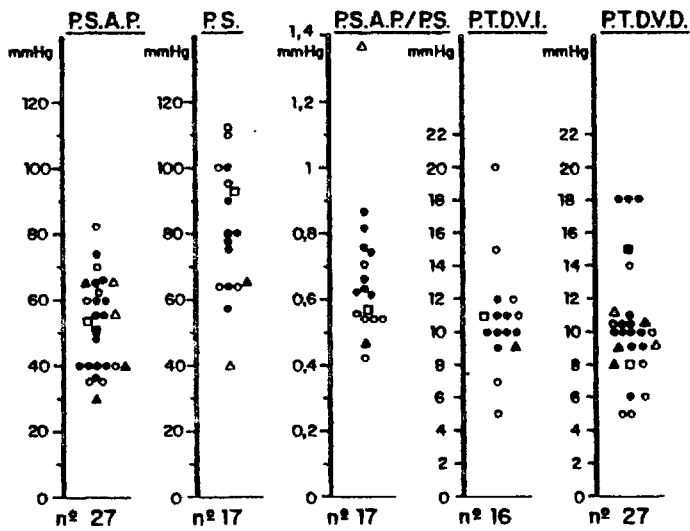
La presión telediastólica del VI estaba elevada en 8 casos. Determinamos que tal situación se daba cuando dicha presión final era mayor del 10% de la presión sistólica. En los 8 casos era mayor de 10 mm Hg. y en dos la presión telediastólica del VI era de 15 y 20 mm Hg, respectivamente.

La presión telediastólica del VD era mayor de 10 mm

TABLA: XIII

- DVPAT -

Datos hemodinámicos.



- Innombrada
- Seno coronario
- △ Aurículo derecho
- △ Infradiaphragmatico
- Misto
- Vena cava superior

n° = Numero de casos.
 P.S.A.P. = Presión sistólica, arteria pulmonar.
 P.S. = Presión sistólica, ventrículo izdo.
 P.T.D.V.I. = Presión teleasténtica, ventrículo izdo.
 P.T.D.V.D. = Presión teleasténtica, ventrículo dcho.

TABLA : XIV

- DVPAT -

Relación PAP / PS en 17 casos.

	Supracardiacos	Cardiacos	Infracardiacos
PAP / PS menor de 0,75 _____	5	7	-
PAP / PS 0,75-1 _____	4	-	-
PAP / PS mayor de 1 _____	-	-	1

Hg en 11 casos y en 3 de ellos llegaba a 18 mm Hg.

De los 21 casos en que se tomaron presiones en ambas aurículas, las presiones medias auriculares fueron iguales en 12, mientras que la presión media de la aurícula derecha superó en más de 2 mm. Hg a la media auricular izquierda en los 9 casos restantes.

En dos casos de DVPAT a la innominada se encontró un gradiente de 5 y 7 mm. Hg. entre el colector común y la AD sugestivo de obstrucción a lo largo del trayecto anómalo.

En tres casos existió un gradiente de 10-15 mm Hg. entre el VD y la AP debido al hiperflujo pulmonar.

Angiocardiografía

La angiocardiografía permitió hacer el diagnóstico de DVPAT en todos los casos. La inyección de material de contraste se hizo en la vena pulmonar común en 12 casos; selectivamente en la arteria pulmonar derecha y en la arteria pulmonar izquierda en 10; y en el tronco de la pulmonar en 7.

El diagnóstico del tipo de drenaje se basó en la observación de la terminación de las venas pulmonares duran

te la fase de recirculación, formándose las imágenes angiocardiógráficas típicas según el nivel o lugar de la desembocadura.

En el DVPAT a la innominada se rellena la vena pulmonar común o colector común, la vena vertical, la vena innominada y la VCS derecha, que configuran la parte superior de la imagen en "8" o de muñeco de nieve típica de esta cardiopatía. (Fig. 25).

En el DVPAT al seno coronario, las venas pulmonares terminan en dicha estructura que está muy dilatada y que tiene forma ovoídea o de "pera" situado en la región paravertebral izquierda a nivel de la parte inferior de la AD (Fig. 26).

Cuando el drenaje anómalo se hace directamente en la AD es esta cavidad la que se rellena primero en la fase de recirculación, siendo estos casos los que se pueden prestar más al error diagnóstico.

En el DVPAT infradiafragmático la vena pulmonar común sigue una dirección vertical, atravesando el diafragma y terminando en la vena cava inferior o en alguna de sus venas tributarias (Fig. 27).

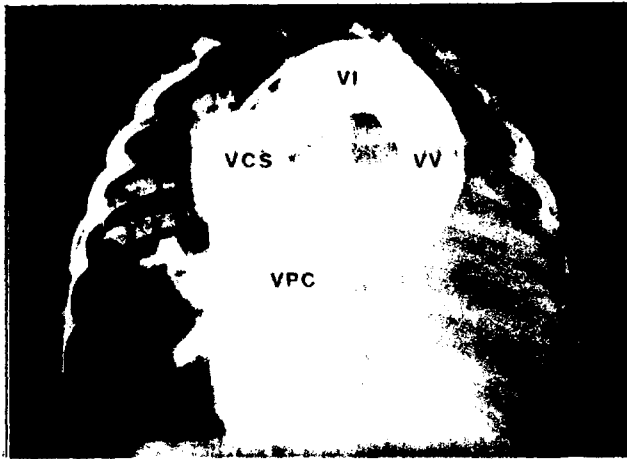


Fig. 25: Angiocardiografía típica en proyección anteroposterior en un caso de DVPAT a la vena innominada. Obsérvese cómo el material de contraste depositado en la vena pulmonar común (VPC) pasa a la vena vertical (VV), a la vena innominada (VI) y a la vena cava superior (VCS). El material de contraste rellena así la parte superior de la figura en "ocho", detectable en la radiografía simple de tórax cuando la desembocadura anómala ocurre a ese nivel. (Ver fig. 19).



Fig. 26: Angiocardigrafía típica en proyección anteroposterior en un caso de DVPAT al seno coronario. El material de contraste ha sido inyectado en el tronco de la arteria pulmonar (TP). Obsérvese cómo durante la fase de recirculación se rellenan las venas pulmonares (flechas) que terminan en una estructura de morfología "ovoídea" o de "pera" situada en la región paravertebral izquierda a nivel de la parte inferior de la aurícula derecha y que corresponde al seno coronario dilatado (SC).



Fig. 27: Angiocardigrafía típica en proyección anteroposterior en un caso de DVPAT infradiaphragmático. El material de contraste ha sido inyectado en el tronco de la arteria pulmonar (TP). Obsérvese cómo durante la fase de recirculación las venas pulmonares (VP) se unen para formar una vena pulmonar común (VPC), larga, que sigue un curso descendente, atraviesa el diafragma y termina en el territorio de la vena o sistema porta (SP).

En los drenajes de tipo mixto, las venas pulmonares pueden desembocar a diferentes niveles o en diferentes lugares. En nuestro único caso de esta variedad, las venas pulmonares superiores izquierdas desembocaban en la vena innominada, mientras que las inferiores y las venas pulmonares derechas lo hacían en el seno coronario (Fig. 28).

Un error diagnóstico en la precisión del lugar exacto del drenaje ocurrió en dos casos. Uno con DVPAT a la VCS derecha y diagnosticado angiocardiógráficamente de desembocadura anómala en la AD. El error derivó de que las venas pulmonares terminaban en la VCS derecha, pero inmediatamente por encima de su desembocadura en la AD y en la imagen angiocardiógráfica era ésta la estructura que primero se rellenaba. El otro fué un drenaje al seno coronario que se diagnosticó de desembocadura anómala en la AD, ya que en este caso no se veía en el angiocardiógrama la estructura ovoidea típica del seno coronario dilatado.

Un angiograma en la aurícula izquierda se hizo en 16 casos para poder conocer el tamaño de las cavidades izquierdas con vistas al pronóstico quirúrgico. No se pudo sondar la AI en 8 casos y en otros 5 se sondó, pero no se hizo angio.

De los 16 casos con angiografía en las cavidades izquierdas, se consideró que la AI era pequeña y quedaba



Fig. 28: Angiocardiógrafa en proyección anteroposterior en un caso de DVPAT de tipo mixto. Inyección de material de contraste en el tronco pulmonar (TP). Una vez que el contraste ha recirculado por los pulmones, obsérvese cómo las venas pulmonares terminan en dos niveles o sitios diferentes: las venas pulmonares superiores izquierdas desembocan en la vena innominada (Vinn), mientras que las inferiores y las venas pulmonares derechas lo hacen en el seno coronario (SC).

prácticamente reducida a la orejuela en 12 casos, mientras que en los 4 restantes la AI era de tamaño normal.

El tamaño del VI se estimó pequeño en 5 casos, mientras que era normal o por lo menos no estaba disminuido de tamaño en los 11 restantes (Fig. 29).

El tamaño de la aorta se consideró normal en los 16 casos en que se hizo angio en las cavidades izquierdas.

Rashkind:

Después del estudio hemodinámico y una vez comprobado el diagnóstico por angiocardiógrafa, se practicó atrio septomía de Rashkind con cateter-balón en 16 casos.

La edad en que se practicó este procedimiento osciló entre los 14 días de vida y los 2,5 años, siendo antes de los 4 meses en 14 casos.

Las presiones eran iguales en ambas cavidades auriculares antes de la atrioseptomía en 8 casos y en los otros 8 era mayor la presión en la AD que en la izquierda.

Los resultados del procedimiento se consideraron buenos en 9 casos: igualación de presiones en las dos cavidades auriculares en 5 casos y mejoría clínica en 4; fueron

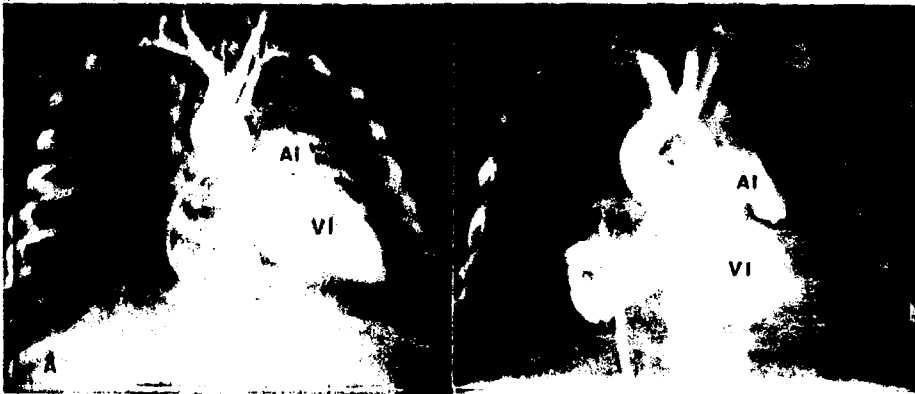


Fig. 29: Angiocardigrafía en aurícula izquierda en dos casos de DVPAT. Inyección de material de contraste en la aurícula izquierda (AI) donde se ha introducido el cateter a través de la comunicación interauricular. Obsérvese cómo en ambos casos (A y B) la AI es pequeña y queda prácticamente reducida a la orejuela, pero mientras en (A) el ventrículo izquierdo (VI) es de tamaño normal, en (B) el ventrículo izquierdo es pequeño.

nulos o no se pudieron valorar en los 7 restantes.

Evolución:

La evolución de los 29 casos de DVPAT está detallada en la Tabla XV. Fueron operados 18 con una mortalidad del 44, 44% (8 casos). De los 11 restantes, no sometidos a cirugía por diferentes razones, fallecieron 9 durante su evolución y se desconoce el estado de los otros dos, aunque presumiblemente también hayan fallecido dado que no acudieron a sus nuevas revisiones médicas y por la situación clínica en que se encontraban.

Resultados quirúrgicos:

La mortalidad de los 18 casos sometidos a cirugía fue del 44% (8 casos). La relación entre la mortalidad y la edad de la operación está en la Tabla XVI. Como puede observarse, 7 de los 8 fallecidos (87,5%) habían sido operados por debajo de los 6 meses de edad, mientras que falleció un sólo caso (12,5%) de los operados por encima de esta edad.

Los resultados quirúrgicos relacionados según el tipo de DVPAT y la edad se pueden ver en la Tabla XVII.

Se analizó detenidamente la causa y el momento de la

muerte en los casos operados y fallecidos tratando de buscar una correlación con el tamaño de la CIA y de los cavidades izquierdas. Los resultados están en la Tabla XVIII.

La evolución de los 11 casos que no fueron operados está en la Tabla XIX. Fallecieron 9 (81,81%), aunque presumiblemente los otros dos tuvieron la misma evolución dado la mala situación clínica en su última revisión médica y el no acudir a revisiones médicas sucesivas.

El tiempo transcurrido entre el primer ingreso y el fallecimiento osciló entre 2 días y 18 meses (promedio = 3, 2 meses). La causa de la muerte fué en todos infecciones respiratorias de repetición e insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico.

Las razones por las que estos casos no se operaron fueron fundamentalmente tres: a) diagnóstico de la cardiopatía en una etapa en que la cirugía de esta anomalía no estaba todavía desarrollada; b) no aceptación del riesgo quirúrgico por parte de los padres; c) algunos casos cuya situación clínica tan mala desaconsejaba la cirugía.

La evolución de los casos operados y vivos está en la Tabla XX. La edad promedio en que fueron operados fué de 13 meses. Se han relacionado los resultados quirúrgicos de estos casos con el tamaño de la CIA y de las cavi-

TABLA : XV- DVPAT -Evolución.

	Nº casos	Fallecidos	Vivos	Se desconoce
CIRUGIA	18	8 (44,44%)	10 (55,56%)	—
NO CIRUGIA	11	9 (81,81%)	—	2 (18,19%)



TABLA :XVI- DVPAT -Mortalidad quirúrgica. Relación con la edad.

<u>Edad (meses)</u>	<u>Nº de casos</u>	<u>%</u>
< 6	7	87,5
> 6	1	12,5
total	8	100

TABLA :XVII

- DVPAT -Resultados quirúrgicos. Relación con tipo de DVPAT y edad.

	Fallecidos	Edad media cirugía	Vivos	Edad media cirugía
Supracardiacos				
Innomiada	2	3,5 meses	7	20 meses
Vena cava sup. derecha	1	3 "	—	
Cardiacos				
Seno coronario	3	4 meses	2	18 meses
Aurícula derecha	1	18 "	1	9 "
Infracardiacos	1	2 meses	—	
total	8	5,2 meses	10	18,5 meses

TABLA : XVIII

- DVPAT -

Causas de muerte de los casos operados.

Lugar del DVPAT	Causa y momento de muerte	Votación del tamaño de la C.I.A. y cavidades izquierdas			Método de votación
		Foramen oval y/o C.I.A.	A. I.	V. I.	
Infradiaphragmático	Posoperatorio inmediato Arritmias - Shock	F. O.	Hipoplas.	pequeño	Necro y cirugía
Seno coronario	13 días Insuficiencia respiratoria Arritmias	F. O.	"	"	Cirugía y angio
Seno coronario	Posoperatorio inmediato Bajo V. M.	C.I.A. pequeña	pequeña	normal	" "
Seno coronario	Posoperatorio inmediato Bajo V. M.	F. O.	"	pequeño	" "
Innominada	Posoperatorio inmediato Bajo V. M.	C.I.A. grande	Hipoplas.	normal	Necro y cirugía
Innominada	Posoperatorio inmediato Bajo V. M.	C.I.A. pequeña	pequeña	pequeño	Cirugía y angio
Aurícula derecha	Posoperatorio inmediato Bajo V. M. Arritmias	"	"	"	" "
Vena cava superior derecha	Posoperatorio inmediato Bajo V. M.	C.I.A. grande	Hipoplas.	normal	Necro, cirugía, y angio

F. O. = Foramen oval - C.I.A. = Comunicación Interauricular - V. M. = Volumen minuto

TABLA :XIX

- DVPAT -

Evolución de los casos no operados.

Nº de casos _____ 11
Edad media _____ 5 meses
Fallecidos _____ 9
Ev. desconocida _____ 2
Causas de muerte _____ Insufic. cardiaca
y/o
Infecc. respiratorias

TABLA: XX

- DVPAT -Evolución de los casos operados y vivos.

Lugar DVPAT	Edad Ingreso	Edad cirugía	Valoración del tamaño de la C.I.A. y cavidades izquierdas			Método valoración	Evolución	Tiempo
			Foramen oval o C.I.A.	A. I.	V. I.			
Innombrada	3 meses	2 años	C.I.A. grande	normal	normal	Cirugía -Angio	Asintomático	5 años
"	3 años	4 "	"	"	"	" "	"	15 "
"	2 "	2,5 "	"	"	"	" "	"	15 "
"	2 meses	8 meses	C.I.A. pequeña	pequeña	"	Cirugía	"	4 "
"	8 "	10 "	C.I.A. grande	normal	"	"	"	10 meses
"	13 "	14 "	F. O.	pequeña	pequeña	"	"	9 "
"	4 "	9 "	C.I.A. grande	normal	normal	Cirugía -Angio	"	11 "
Seno coronario	4 "	2,5 años	"	"	"	" "	"	3 años
" "	3 "	3 meses	"	"	"	" "	"	10 meses
Aurícula derecha	7 "	9 "	"	"	"	" "	"	8 "

F.O. = Foramen oval

C.I.A. = Comunicación Interauricular

dades izquierdas estimado por el cirujano durante el acto quirúrgico. Todos se encuentran asintomáticos después de un período de observación que oscila entre 8 meses y 5 años (promedio 23 meses). Un caso está pendiente de la reparación quirúrgica de una coartación de aorta iatrogénica.

2.2.2. Formas complicadas de DVPAT.

De las formas complicadas de DVPAT, es decir asociadas a otras cardiopatías, se estudiaron 3 casos: 2 varones y 1 hembra. Las edades en la fecha del primer estudio eran de 22 meses, 16 y 1,5 meses, respectivamente, con una edad media de 13,1 meses.

Pasamos ahora a resumir los datos fundamentales de la historia, exploración y evolución de estos 3 muy infrecuentes casos:

Caso 1:

Varón de 16 meses con historia de cianosis desde el nacimiento, acucillamiento constante e importante intolerancia a los esfuerzos. En la exploración física destacaba cianosis central y periférica. Pulsos periféricos normales. Se palpaba un impulso paraesternal bajo y se aus-

cultaba un soplo sistólico expulsivo en tercer espacio intercostal izquierdo con segundo ruido único y fuerte. Hígado palpable de 2 cm. bajo el reborde costal izquierdo. En la radiografía de tórax (Fig. 30) presentaba una cámara gástrica a la derecha y levocardia. Índice cardioráquico del 73 por 100 con cardiomegalia a expensas de la aurícula y del ventrículo derecho. El mediastino superior presentaba una imagen convexa en el contorno derecho que parecía corresponder a la vena cava superior dilatada; en el contorno izquierda se apreciaba una imagen lineal-vertical que formaba un ángulo recto con la silueta cardíaca. La vascularización pulmonar estaba disminuida.

El ECG presentaba ritmo sinusal a 150 p.m. AQRS en el plano frontal a -90° . Bloqueo de rama derecha y bloqueo auriculoventricular de primer grado. Crecimiento importante de la aurícula y del ventrículo derechos. La gammagrafía hepática demostró la presencia del hígado a la izquierda.

Se practicó estudio hemodinámico y angiocardiógráfico. Las presiones y oximetrías están detalladas en la Tabla XXI. Angiocardiógrafía: se realizaron inyecciones en la aurícula izquierda y en la aurícula derecha evidenciándose paso de material de contraste a dos ventrículos de localización y morfología distinta y correspondientes a un ventrículo derecho e izquierdo, respectivamente. En las

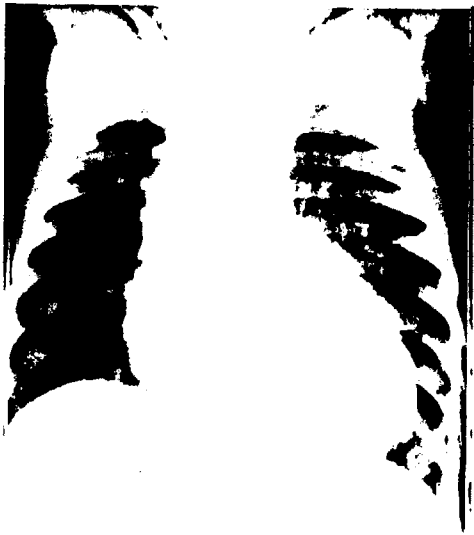


Fig. 30: Radiografía simple posteroanterior de tórax de un niño de dieciseis meses de edad con forma complicada de DVPAT. Levocardia con cámara gástrica a la derecha (no bien visible en esta radiografía simple). Cardiomegalia con índice cardiorácico del 73 por 100. Crecimiento auricular y ventricular derechos. El mediastino superior presenta una imagen convexa en el contorno derecho (flecha) que parece corresponder a una vena cava superior dilatada. En el contorno izquierdo se aprecia una imagen lineal vertical que forma un ángulo recto con la silueta cardíaca. Vascolarización pulmonar normal o disminuida.

inyecciones realizadas en el ventrículo anterior en proyección posteroanterior y en proyección lateral se aprecia un ventrículo anterior de morfología derecha con paso de contraste al ventrículo posterior a través de una comunicación interventricular alta y grande. En la proyección lateral se evidencia un tabique interventricular bien conformado y la opacificación de la aorta y pulmonar. Los planos valvulares sigmoideos parecen estar a la misma altura, encontrándose el plano valvular aórtico orientado hacia abajo y adelante. Las dos grandes arterias soportadas por un cono muscular bilateral, parecen originarse claramente del ventrículo derecho (Fig. 31). Durante la fase de recirculación de la inyección de contraste realizada en la arteria pulmonar (Fig. 32) en proyección posteroanterior se observa como las cuatro venas pulmonares confluyen a una vena vertical que se continua con la innominada y la vena cava superior derecha.

Conclusión-Diagnóstico:

Levocardia. Situs inversus visceral. Doble salida del ventrículo derecho con vasos lado a lado y cono bilateral. Estenosis pulmonar. Drenaje venoso pulmonar anómalo total a la vena innominada.

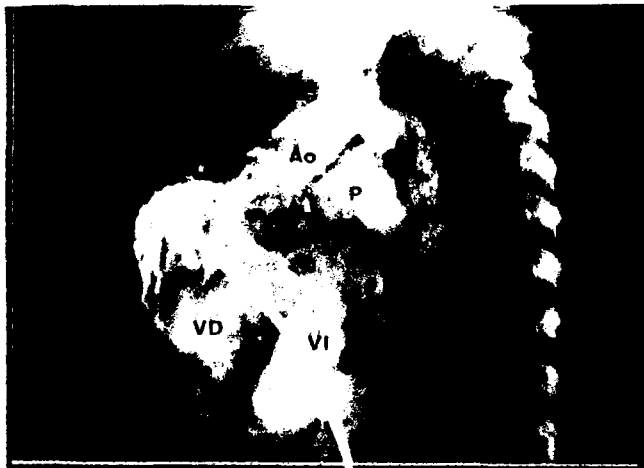


Fig. 31: Ventriculografía derecha en proyección lateral en caso con forma complicada de DVPAT. El cateter ha pasado a través de la vena cava inferior y aurícula derecha hasta el ventrículo derecho. El material de contraste opacifica un ventrículo anterior, superior y derecho (VD) y a través de una comunicación interventricular alta se opacifica el otro ventrículo, posterior, inferior e izquierdo (VI). Se puede observar cómo los dos grandes vasos, aorta (Ao) y pulmonar (P) se originan del ventrículo derecho (VD).

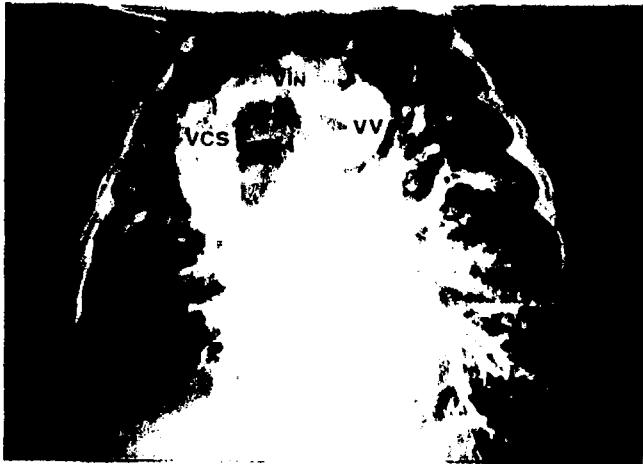


Fig. 32: Inyección en el tronco de la arteria pulmonar en el mismo caso de la figura anterior. Fase de recirculación. Obsérvese cómo las venas pulmonares en lugar de terminar normalmente en la aurícula izquierda, forman un colector común que se continua con las venas vertical (VV), innominada (VIN) y cava superior derecha (VCS) conformando la imagen típica de desembocadura anómala en la vena innominada.

Evolución:

El paciente falleció cuatro meses después con signos de insuficiencia cardíaca derecha y cianosis progresiva. Se planteó durante la evolución la posibilidad de practicar una fístula sistémico-pulmonar que mejorara la hipoxemia del niño, pero se rechazó pensando que el volumen "extra" creado por la fístula sobrecargaría más las cavidades derechas, ya previamente sometidas a una sobrecarga de volumen al tener que recibir toda la sangre venosa debido al drenaje anómalo.

Caso 2:

Varón de 22 meses que consultó por presentar cianosis central y periférica desde los dos meses de edad, con catarros de repetición y moderada tolerancia al esfuerzo. Exploración: Retraso pondo-estatural. Cianosis central. Pulsos periféricos normales. Impulso cardíaco en cuarto espacio intercostal en borde esternal derecho. Soplo sistólico II-III/IV en borde esternal derecho con segundo ruido único. Matidez hepática a la derecha.

La radiografía de tórax mostró un corazón de tamaño normal con la punta situada a la derecha. Mediastino superior ensanchado. Entrante a nivel de la situación teórica del segmento pulmonar. Vascularización pulmonar disminu-

da y cámara gástrica a la izquierda. El estudio radiológico abdominal mostró ciego y colon ascendente en el lado izquierdo.

Electrocardiograma: Ritmo auricular izquierdo e inversión auricular. La morfología rSR' con T negativa en DI sugería inversión ventricular. Morfología rS de V_{5R} a V₅ con potenciales fundamentalmente positivos en V_{7R} que sugerían hipertrofia del ventrículo situado a la derecha.

Se practicó estudio hemodinámico y angiocardiográfico. Se introdujo un cateter por vena safena derecha, llegando al corazón por la vena cava inferior, situada a la derecha de la columna vertebral.

Las presiones y oximetrías estan señaladas en la Tabla XXI, destacando la diferencia de saturación entre la vena yugular izquierda por un lado, y la innominada y vena cava superior, por otro.

Con la inyección de contraste se visualizó en proyección posteroanterior (Fig. 33) una cavidad ventricular en forma de cola de pescado, con la punta dirigida hacia la derecha y que en la proyección lateral es de situación inferior (muy probable ventrículo izquierdo). En fases posteriores, y en proyección posteroanterior, se sobrepone una zona de mayor contraste y de situación superior en la

proyección lateral (muy probable ventrículo derecho) y de la que se originan las dos grandes arterias.

En la proyección posteroanterior, y en fases posteriores, en región inferior izquierda se contrasta una cavidad redondeada sugerente de aurícula derecha por la conexión con las venas suprahepáticas.

Separando ambos ventrículos, situados llamativamente uno por encima del otro, se aprecia un tabique interventricular de situación anormalmente horizontal. Entre ambos ventrículos existe una comunicación interventricular sin relación con ninguna vaso (Fig. 34 y 35).

La aorta se sitúa por delante de la arteria pulmonar, estando el plano sigmoideo aórtico y la aorta descendente a la derecha de la columna vertebral. La arteria pulmonar tiene una estenosis en su origen, siendo sus ramas normales. Durante la fase de recirculación se observó el drenaje anómalo a la vena innominada.

Conclusión-Diagnostico:

Dextrocardia. Situs solitus. Doble salida del ventrículo derecho. Comunicación interventricular no relacionada con ningún vaso. Estenosis pulmonar. Drenaje venoso pulmonar anómalo total a la innominada. Ventrículo dere-

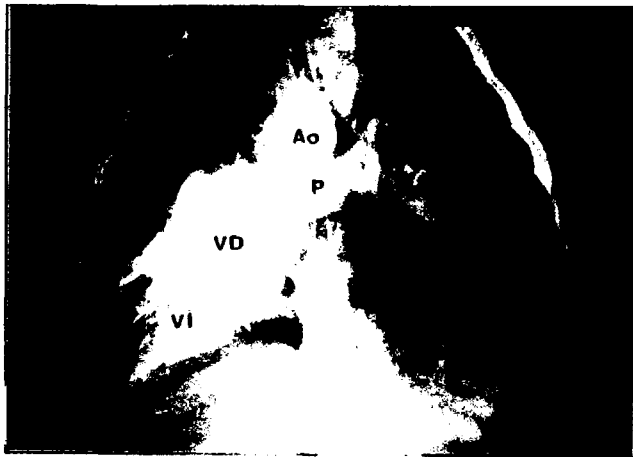


Fig. 33: Proyección anteroposterior de ventriculografía del caso 2 con forma complicada de DVPAT.

Inyección de material de contraste en una cavidad en forma de "cola de pescado", de situación derecha e inferior que corresponde al ventrículo izquierdo (VI). Existe una zona de mayor contraste, de situación superior, que corresponde al ventrículo derecho (VD) y del que se originan las dos grandes arterias: aorta (Ao) y pulmonar (P).

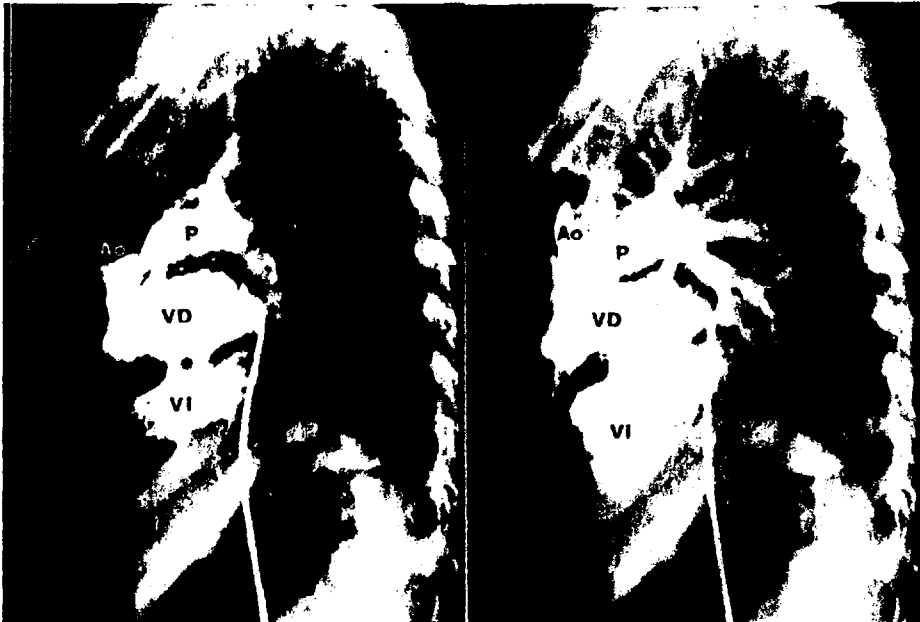


Fig. 34 y 35: Fases inicial e intermedia de ventriculografía en proyección lateral del mismo caso de la figura anterior. Obsérvese la situación llamativamente superior del ventrículo derecho (VD) con respecto al izquierdo (VI). Separando ambos ventrículos se puede apreciar un Tabique interventricular de situación anormalmente horizontal y entre las dos cavidades ventriculares existe una comunicación interventricular (*) sin relación con ningún vaso. Del ventrículo derecho y de situación superior salen las dos grandes arterias. El plano sigmoideo aórtico (Ao) es de situación anterior y existe una estenosis (flecha) del tracto de salida de la arteria pulmonar (P).

cho de situación anterior y marcadamente superior con respecto al ventrículo izquierdo. (No se puede en este caso tan complejo añadir más información acerca de la naturaleza común o dividida del canal aurículo-ventricular y de la posible existencia de asplenia .

Evolución:

Se rechazó en este caso cualquier tipo de cirugía paliativa o correctora. Después de un año y medio de evolución la situación clínica es estacionaria con aceptable desarrollo pondo-estatural y aceptable tolerancia a los esfuerzos.

Caso 3:

Hembra de 1,5 meses de edad, llegada al hospital por disnea e intolerancia a los esfuerzos desde los primeros días de vida. La exploración mostró hipodesarrollo pondo-estatural y cianosis central ligera. Pulsos periféricos normales. Palpación de la punta cardíaca en cuarto espacio intercostal a nivel de la línea paraesternal derecha. Soplo sistólico II/IV en foco tricuspídeo y borde esternal derecho con segundo ruido desdoblado y retumbo tricuspídeo. Matidez hepática central.

La radiografía de tórax mostró un corazón aumentado

de tamaño (índice cardiorácico: 0,64) con la punta situada a la derecha. Arco de la pulmonar abombado y flujo pulmonar aumentado. Hígado de posición central y cámara gástrica a la izquierda.

El electrocardiograma sugería situs inversus auricular y crecimiento de ambos ventrículos. Se practicó estudio hemodinámico y angiocardiógráfico. Las presiones y oximetrías están señaladas en la Tabla XXI, destacando un salto oximétrico significativo entre la vena yugular derecha y la vena cava superior derecha, así como un gradiente transpulmónar de 35 mm de Hg.

El cateter introducido por vena femoral derecha llegó a una cavidad auricular, amplia, desde donde se pasaba sistemáticamente a una cavidad ventricular. La inyección de material de contraste en la cavidad auricular mostró que estaba dilatada, pasando el contraste a un ventrículo de morfología derecha del que salían los dos grandes vasos. La inyección de contraste en la cavidad ventricular, en proyección anteroposterior y lateral mostró un ventrículo de morfología derecha del cual salían las dos grandes arterias ocupando la aorta una posición ligeramente anterior e izquierda. Durante la fase de recirculación se relleno la misma cavidad auricular, dilatada y aparentemente única, de donde pasaba el contraste a un único ventrículo ya descrito.

Desde la vena cava superior se sondó un trayecto anó-
malo venoso que terminaba en un colector común donde se hizo
angiografía y se demostró el DVPAT a la vena innominada.

Conclusión-Diagnóstico:

Dextrocardia. Situs indeterminado. Ventrículo úni-
co derecho. Doble salida del ventrículo derecho. Esteno-
sis pulmonar. Drenaje venoso pulmonar anómalo total a la
vena innominada.

Evolución:

Después de 3 años de observación la paciente se en-
cuentra prácticamente asintomática con aceptable desarrollo
físico y tolerancia a los esfuerzos. Cualquier tipo de ci-
rugía quedó rechazada ante una malformación tan compleja.

TABLA :XXI

- DVPAT -

Formas complicadas. Hallazgos hemodinámicos.

	Caso 1-		Caso 2-		Caso 3-	
	Presiones	Oximetrías %	Presiones	Oximetrías %	Presiones	Oximetrías %
VC.I. _____	—	54	—	74	—	—
V.C.S. alta _____	—	56	—	85	—	88
V.C.S. bajo _____	—	74	—	—	16/6	91
Yugular izquierda _____	—	—	—	75	—	—
Yugular derecha _____	—	—	—	—	—	75
Vena Innomiada _____	—	—	—	83	—	—
A.D. _____	(7)	74	12/8 (11)	75	—	82
V.D. _____	70/5-12	69	90/0-20	79	—	—
A.I. _____	(15)	65	12/0(4)	79	—	—
V.I. _____	81/0-10	61	90/0-15	79	—	—
V. unico _____	—	—	—	—	75/0-10	84
Venas pulmonares _____	—	—	—	—	—	90
Aorta _____	70/50	69	—	—	75/40	85
Arteria pulmonar _____	20/	61	—	—	40/10	86

3. DVPAT DEL ADULTO

3. DVPAT DEL ADULTO.

3.1. DVPAT EN LA CUARTA DECADA DE LA VIDA.

Se presenta este caso de DVPAT del adulto por se extraordinariamente infrecuente la supervivencia de esta cardiopatía hasta la cuarta década de la vida y pensamos que de esta manera, ejemplifica cual puede ser la historia natural de los DVPAT que por razones que serán discutidas pueden alcanzar, aunque muy raramente, edades avanzadas.

Este caso fué visto y seguido hasta ser dado de alta después de operado durante mi período de residencia en el Instituto Nacional de Cardiología de México.

Se trataba de una mujer de 38 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Siempre estuvo asintomática hasta dos años antes de acudir a la consulta del hospital que comenzó con disnea de esfuerzo progresiva hasta los medianos esfuerzos, observando desde entonces la aparición de cianosis con el esfuerzo.

Exploración: Normal desarrollo pondo-estatural. Cianosis central y periférica de grado ligero. Latido carotídeo igual, homócroto y rítmico. Presión venosa aumentada. Existía un ligero abombamiento precordial en el 2°- 3° espacio intercostal izquierdo donde se palpaba el choque de

cierre valvular pulmonar. En el foco tricuspídeo se auscultaba un primer ruido reforzado seguido de soplo holosistólico, grado III/VI irradiado a la punta, chasquido de apertura y pequeño retumbo. Todos estos fenómenos auscultatorios aumentaban con la inspiración. En el foco pulmonar se auscultaba un soplo sistólico expulsivo, II-III/VI con el segundo ruido desdoblado, constante pero no fijo y con el componente pulmonar reforzado. Hepatomegalia de 3 cm. y pulsos periféricos normales.

El electrocardiograma (Fig. 36) mostró ritmo sinusal a 65 p.m. Bloqueo de rama derecha del haz de His de grado avanzado y crecimiento y dilatación del ventrículo derecho con sobrecarga sistólica.

El fonomecanocardiograma confirmó los datos auscultatorios y sugería comunicación interauricular con insuficiencia tricuspídea importante.

La radiografía de tórax (Fig. 37) mostró cardiomegalia grado II-III a expensas fundamentalmente de las cavidades derechas. Existía una imagen en "ocho" o "muñeco de nieve", típica de los DVPAT o la vena innominada y el flujo pulmonar estaba aumentado.

Se practicó cateterismo cardíaco, detallado en la Tabla XXII. Existía un salto oximétrico significativo en-

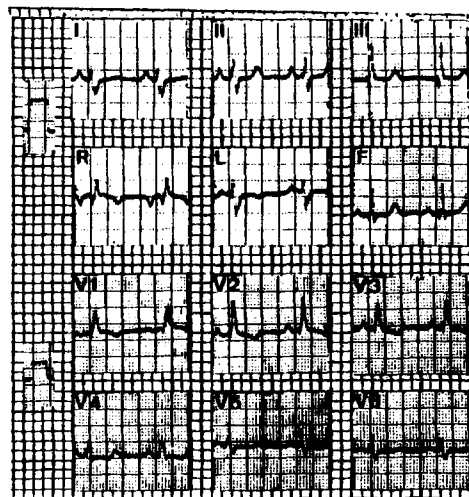


Fig. 36: Electrocardiograma de DVPAT a la vena innominada en mujer de 38 años. Ritmo sinusal. Bloqueo de rama derecha del haz de His de grado avanzado. Crecimiento auricular derecho. Crecimiento y dilatación del ventrículo derecho. (Obsérvese que las derivaciones precordiales están registradas a 1/2 cm. por milivoltio).

tre la vena yugular derecha y la cava superior y la presión en la arteria pulmonar estaba moderadamente elevada. Con el cateter se pudo sondar el trayecto venoso anómalo y el angiograma en el colector común demostró el DVPAT a la vena innominada.

La enferma fue operada con circulación extracorpórea confirmándose el diagnóstico.

Se encontró una comunicación interauricular muy grande (6 cm²) del tipo fosa oval. Se practicó cierre de la CIA, anastomosis del colector común con la pared posterior de la aurícula izquierda y ligadura de la vena cava superior izquierda.

La enferma quedó asintomática y un cateterismo cardíaco dos meses después de la cirugía confirmó el buen resultado de la misma con normalización de las presiones en la arteria pulmonar.

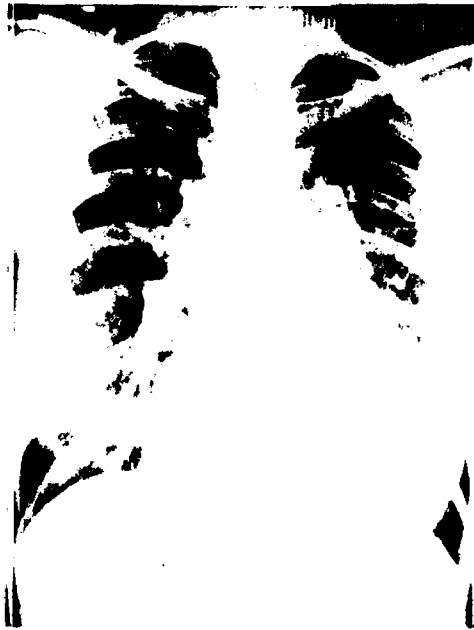


Fig. 37: Radiografía simple de tórax en proyección posteroanterior de un caso de DVPAT a la vena innominada en una mujer de 38 años. Existe cardio megalia y aumento del flujo pulmonar. Obsérvese la imagen en "ocho" o "muñeco de nieve", típica de los drenajes anómalos a la vena innominada. La parte superior de la figura en "ocho" (entre flechas) está formada por la dilatación de la vena vertical, de la vena innominada y de la cava superior derecha.

TABLA :XXII

- DVPAT -

DVPAT del adulto. Hallazgos hemodinamicos.

	Oximetrías %	Presiones
Yugular	67,5	
V. C. S. derecha	75	
V. C. I.	72	
A. D.	82	(4)
V. D.	88	56/0-4
A. P.	85	54/16 (27)
A. I.	84	(4)
V. I.	84	108/0-8
V. innominado	90	

18

4. HALLAZGOS ANATOMICOS EN PIEZAS CON FORMAS AISLADAS DE DVPAT.
COMPARACION ESTADISTICA CON CORAZONES NORMALES DE LA MISMA
EDAD.

4. HALLAZGOS ANATOMICOS EN PIEZAS CON FORMAS AISLADAS DE DVPAT.
COMPARACION ESTADISTICA CON CORAZONES DE LA MISMA EDAD.

Se estudiaron detalladamente ocho piezas anatómicas siguiendo la metodología descrita por de la Cruz y col (48).

En cinco casos, el drenaje terminaba en el seno coronario y en los otros tres en la vena cava superior, en el sistema porta y en la vena innominada, respectivamente.

En todos ellos existía situs solitus, concordancia aurículo-ventricular y grandes vasos normalmente situados.

Los hallazgos anatomomorfológicos comunes en todas las piezas estudiadas fueron la dilatación e hipertrofia de la AD y del VD, así como dilatación de la AP.

El tamaño de la CIA se estimó grande en cinco casos, pequeño en uno y en los dos restantes existía un foramen oval.

El agrandamiento de las cavidades derechas, que se encontró en todos, era independiente del tamaño de la CIA, de la edad y del lugar de la desembocadura anómala.

El tamaño de la AI se estimó que era entre 2 y 4 veces menor que el de la AD y en seis piezas la AI era hipoplásica y prácticamente estaba reducida a la orejuela. Mayor diversifi

cación existió en el tamaño del VI como veremos posteriormente.

Los cinco casos de DVPAT al seno coronario tenían dicha estructura dilatada y el orificio del seno coronario estaba normalmente situado en la AD entre los orificios de la vena cava inferior y de la válvula tricúspide.

La pieza con DVPAT a la vena innominada mostraba las características típicas de este tipo. Las cuatro venas pulmonares se unían para formar una vena pulmonar común o colector común situado por detrás de la AI. Este colector común se dirigía hacia arriba pasando por delante de la arteria pulmonar principal izquierda y del bronquio izquierdo desembocando en una dilatada vena innominada izquierda que se unía luego a la VCS de manera normal.

Estas estructuras, dilatadas, son las que determinan la parte superior de la figura en "ocho", típica del drenaje anómalo a ese nivel.

En la pieza con DVPAT a la VCS, las cuatro venas pulmonares formaban un colector venoso común situado también inmediatamente detrás de la AI. En este caso el colector común se dirigía hacia atrás y a la derecha, pasaba por delante del hileo del pulmón derecho y terminaba en la pared posterolateral de la VCS, muy próximo a la desembocadura

de ésta en la AD.

La pieza con DVPAT infradiafrágmatico también mostraba el colector común en situación posterior a la AI. La vena pulmonar común se dirigía hacia abajo por delante del esófago, atravesaba el diafragma por el hiato esofágico y terminaba en el sistema venoso portal.

En las Figs. 38, 39, 40, 41 y 42 podemos ver algunos de los detalles morfológicos de nuestras piezas estudiadas.

A continuación vamos a señalar los hallazgos de todas las medidas realizadas en nuestras piezas así como su comparación estadística con corazones normales de niños sin cardiopatía de edades similares.

En la Tabla XXIII están detalladas las medidas del espesor de la paredes del ventrículo derecho de nuestros casos de DVPAT con estudio anatómico: la medida de la pared anterior, de la pared posterolateral, así como la media de ambas. Está especificado igualmente el sexo, la edad, el lugar de la conexión anómala y el tamaño de la comunicación interauricular de cada caso. Está señalado también la media del espesor de estas dos paredes en corazones normales de edades similares tomadas del estudio de la Cruz y col (48) en 100 niños sin cardiopatía.



Fig. 38: Pieza de un DVPAT infradiafragmático operado (vista posterior). Obsérvese cómo las venas pulmonares (VP) derechas e izquierdas se unen y forman un colector común o vena pulmonar común, situada inmediatamente detrás de la aurícula izquierda. La vena pulmonar común (VPC) sigue un curso descendente y después de atravesar el hiato esofágico termina en el sistema porta (SP). Obsérvese, igualmente, la dilatación de la aurícula derecha (AD) y del ventrículo derecho (VD), así como el comparativamente reducido tamaño de la aurícula izquierda (AI) y del ventrículo izquierdo (VI). La VPC está abierta a nivel de la anastomosis realizada por el cirujano entre la VPC y la AI.

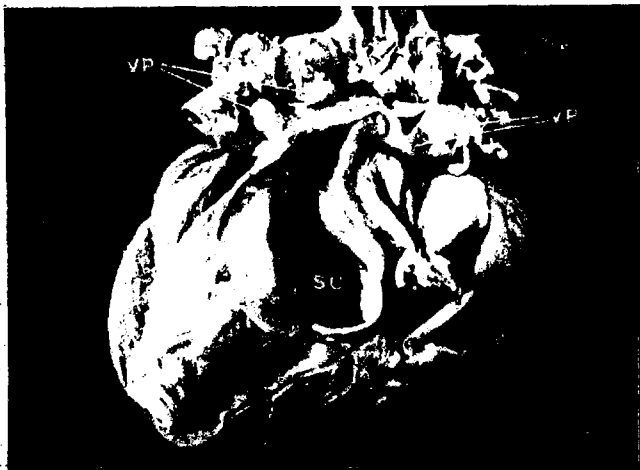


Fig. 39: Pieza de un DVPAT al seno coronario (vista posterior).
Obsérvese cómo las venas pulmonares (VP) desembocan en el seno coronario (SC) -abierto en la disección- que está enormemente dilatado, adoptando una forma ovoidea y alargada. Igualmente se puede ver la dilatación de las cavidades derechas y el tamaño comparativamente pequeño de las cavidades izquierdas.



Fig. 40: Vista antero-lateral-derecha de las cavidades derechas abiertas en un DVPAT al seno coronario.

Se puede observar la gran dilatación de la aurícula derecha (AD), así como de la orejuela derecha (OD). El orificio de entrada del seno coronario (SC) está muy dilatado y existe una comunicación interauricular (CIA) grande tipo fosa oval. La válvula tricúspide (VT) se encuentra igualmente muy dilatada, así como el ventrículo derecho (VD) que, además, está hipertrofiado.

Esta figura confirma la dilatación de las cavidades derechas que ya se veían agrandadas al examinar la pieza externamente en la figura anterior.



Fig. 41: Vista antero-lateral-izquierda de las cavidades izquierdas abiertas en un DVPAT infradiafragmático operado. La vena pulmonar común (VPC) está rechazada hacia atrás y afuera. Esta figura sirve para ver el reducido tamaño de las cavidades izquierdas, a diferencia de las derechas que están muy dilatadas como se veía en la figura anterior.

Obsérvese una aurícula izquierda (AI) pequeña en cuya cara posterior se pueden ver los puntos de la anastomosis (*) realizada por el cirujano entre la VPC y la AI. El diámetro del orificio de la válvula mitral (VM) también es pequeño y se pueden observar lesiones hemodinámicas en los velos valvulares. La cavidad del ventrículo izquierdo (VI) también es pequeña en este caso pero sin embargo, el espesor de la pared es normal.



Fig. 42: Vista posterior de una pieza con DVPAT infradiafragmático operado (misma que en las figuras 38 y 41). La vena pulmonar común está rechazada hacia la izquierda y delante para descubrir la cara posterior del corazón.

Se puede apreciar los puntos de la anastomosis realizada por el cirujano entre la vena pulmonar común o colector común y la cara posterior de la aurícula izquierda. Igualmente, es fácil comprobar la dilatación de las cavidades derechas y el reducido tamaño de las cavidades izquierdas.

En la Tabla XXIV está representada la comparación estadística entre las paredes del VD de los casos con DVPAT y las de corazones normales de edades similares.

Como se puede observar, el grosor de la pared del VD en el DVPAT es, estadísticamente significativo, mayor que el grosor de la pared del corazón normal ($p < 0,01$).

En la Tabla XXV podemos ver las medidas del tracto de entrada y de salida del VD, estando señalado igualmente el sexo, la edad, el lugar de la conexión anómala, el tamaño de la CIA de cada caso, así como los valores en corazones normales.

Las Tabla XXVI y XXVII son la representación de la comparación estadística entre el tracto de entrada y salida del VD de los casos con DVPAT y los corazones normales. Tanto la cámara de entrada como la cámara de salida del VD son mayores en los casos DVPAT que en los corazones normales con un nivel de significación de $p < 0,05$.

En la Tabla XXVIII se puede observar las medidas de la circunferencia del anillo tricúspide y mitral así como los valores de corazones normales.

La Tabla XXIX es la comparación estadística entre

el anillo tricuspídeo en los DVPAT y en los corazones normales y como se puede observar existe una diferencia estadísticamente significativa con $p < 0,05$.

En la Tabla XXX se detallan las medidas del espesor de las paredes del ventrículo izquierdo: de la pared anterior, posterolateral, así como la media de ambas. Está también especificado el sexo, edad, lugar de la conexión anómala y tamaño de la CIA.

En la Tabla XXXI se puede observar que no existe diferencia estadísticamente significativa entre el espesor de la pared del VI de los casos de DVPAT y de corazones normales. Conviene señalar que en los cinco primeros casos con DVPAT el grosor medio de la pared del VI fué ligeramente mayor que el de corazones normales de la misma edad y precisamente coinciden con los que tenían una CIA mayor.

En las Tablas XXXII, XXXIII, XXXIV están reflejadas las medidas y estudio estadístico comparativa del tracto de entrada y salida del VI. No existe diferencia estadísticamente significativa entre las cámaras de entrada y de salida del VI en los DVPAT y los corazones normales.

En la Tabla XXXV se encuentra la comparación estadística de la circunferencia del anillo mitral de los ca-

sos con DVPAT y los corazones normales.

En la Tabla XXXVI se puede observar las medidas del diámetro externo de la aorta y de la arteria pulmonar, así como la relación AP/Ao y los valores normales de las dos grandes arterias en corazones normales de edades similares.

En la Tabla XXXVII se puede observar que no existe diferencia estadísticamente significativa entre el diámetro de la aorta en los DVPAT y los corazones normales.

En la Tabla XXXVIII se puede comprobar que el diámetro de la arteria pulmonar es mayor en los DVPAT que en los corazones normales con un nivel de significación de $p < 0,01$.

En la Tabla XXXIX está detallado el tamaño estimado de las cavidades auriculares. Como se puede observar, el tamaño de la AD fué entre 2 y 4 veces mayor que el de la AI. Además, se estimó que la AI era hipoplásica y prácticamente reducida a la orejuela en 6 de los 8 casos.

TABLA : XXIII

- DVPAT -

Espesor medio (mm.) de las paredes del V. D.

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Pared anterior	Pared postero-lateral	Medio	Medio Paredes en corazón normal
1	H	18m.	S.C.	Grande (13mm.)	8,66	9,33	8,99	2,29
2	H	26m.	V.C.S.	Grande (20mm.)	10	7	8,5	2,29
3	V	42m.	Innom.	Grande (13mm.)	4	4,66	4,33	2,12
4	V	3m.	S.C.	Grande (11mm.)	8	7,33	7,66	2,12
5	V	15m.	Infrad.	Grande (14mm.)	12	11,33	11,66	2,08
6	H	4m.	S.C.	F.O.	8	10	9	1,92
7	V	9m.	S.C.	F.O.	8	7	7,5	2,29
8	H	14m.	S.C.	Pequeño (5mm.)	14,66	9,66	12,16	2,29

TABLA : XXIV

- DVPAT -Comparación estadísticaParedes del V.D. (mm.)

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal*</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal*</u>
8,99	2,29	N ^o :	8 casos 8 casos
8,5	2,29	Medio :	8,72mm. 2,17 mm.
4,33	2,12	Desv. tip. :	2,31mm. 0,13mm.
7,66	2,12	Desv. tip. pobl. :	1,75 mm.
11,66	2,08	Error st. dif. medias:	0,875
9,0	1,92	Dif. de medias	6,55mm.
7,5	2,29	Nivel de significación :	P < 0,01
12,16	2,29		

* De la Cruz y col. Am. Heart. J. 60: 675, 1960

TABLA:XXV

- DVPAT -

Longitud (mm.) tracto de entrada y salida del V. D.

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Tracto de entrada	Corazón normal	Tracto de salida	Corazón normal
1	H	18m.	S. C.	Grande (13 mm.)	41	32,04	45	39,18
2	H	26m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	42	35,86	46	41,57
3	V	42m.	Innom.	Grande (16 mm.)	60	41,50	71	45
4	V	3m.	S. C.	Grande (11 mm.)	31	27,54	37	33,33
5	V	1,5m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	30	27,54	34	33,33
6	H	4m.	S. C.	F. O.	37	27,54	43	33,33
7	V	9m.	S. C.	F. O.	50	27,54	59	33,33
8	H	14m.	S. C.	Pequeña (5 mm.)	40	32,04	42	39,18

TABLA:XXVI

- DVPAT -Comparación estadísticaTracto entrada del V.D.

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
41	32,04	Nº :	8 casos 8 casos
42	35,86	Media :	41,38 mm. 31,45 mm.
60	41,50	Desv. tip. :	9,22 mm. 4,77 mm.
31	27,54	Desv. tip. pobl. :	7,85 mm.
30	27,54	Error st. dif. medias :	3,92
37	27,54	Dif. de medias :	9,93 mm.
50	27,54	Nivel de	
40	32,04	significación :	P<0,05

TABLA:XXVII

- DVPAT -Comparación estadísticaTracto salida del V.D.

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
45	39,18	Nº :	8 casos 8 casos
46	41,57	Media :	47,12 mm. 37,28 mm.
71	45	Desv. tip. :	11,37 mm. 4,30 mm.
37	33,33	Desv. tip. pobl. :	9,19 mm.
34	33,33	Error st. dif. medias :	4,59
43	33,33	Dif. de medias :	9,84 mm.
59	33,33	Nivel de	
42	39,18	significación :	P<0,05

TABLA : XXVIII

- DVPAT -

Circunferencia anillo tricuspide (mm.) y anillo mitral (mm.)

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Anillo tricuspide	Corazón normal	Anillo mitral	Corazón normal
1	H	18 m.	S. C.	Grande (13 mm.)	75,36	53,95	51	45,09
2	H	26 m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	58	53,43	40	43,71
3	V	42 m.	Innom.	Grande (15 mm.)	95	64,00	76	55
4	V	3 m.	S. C.	Grande (11 mm.)	54	37	32	32,40
5	V	1,5 m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	48	39,33	37	34,33
6	H	4 m.	S. C.	F. O.	62	47,75	35,50	40,50
7	V	9 m.	S. C.	F. O.	70	50,31	34	40,31
8	H	14 m.	S. C.	Pequeña (5 mm.)	59	53	28	45,09

TABLA : XXIX

- DVPAT -

Comparación estadística

Anillo tricuspide

DVPAT

Corazón normal

75,36	53,95
58	53,43
95	64
54	37
48	39,33
62	47,75
70	50,31
59	53

DVPAT

Corazón normal

Nº :	8 casos	8 casos
Media :	65,17 mm.	49,85 mm.
Desv. tip. :	13,86 mm.	8,06 mm.
Desv. tip. pobl. :		12,12 mm.
Error st. dif. medias :		6,06
Dif. de medias :		15,32 mm.
Nivel de significación :		P < 0,05

154

TABLA :XXX

- DVPAT -

Espesor medio (mm.) de las paredes del V. I.

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Pared anterior	Pared postero-lateral	Medio	Medio paredes en corazón normal
1	H	18m.	S. C.	Grande (13mm.)	7,66	8,66	8,16	5,84
2	H	26m.	V. C.S.	Grande (20mm.)	10	6,83	8,46	5,84
3	V	42m.	Innom.	Grande (15mm.)	6,33	7,33	6,83	6,00
4	V	3m.	S. C.	Grande (11mm.)	6,66	5	5,83	4,43
5	V	1,5m.	Intrad.	Grande (14mm.)	6,33	4,66	5,49	4,55
6	H	4m.	S. C.	F. O.	3,66	4,33	3,99	4,94
7	V	9m.	S. C.	F. O.	4,66	5,66	5,16	5,60
8	H	14m.	S. C.	Pequeña (5mm.)	4,33	4	4,16	5,84

TABLA :XXXI

- DVPAT -

Comparación estadística

Paredes del V.I.

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
8,16	5,84	Nº :	8 casos
8,46	5,84	Media :	6,01 mm.
6,83	6,00	Desv. tip. :	1,57 mm.
5,83	4,43	Desv. tip. pobl. :	1,27 mm.
5,49	4,55	Error st. dif. medias :	0,63
3,99	4,94	Dif. de medias :	0,63 mm.
5,16	5,60	Nivel de significación :	No significativo
4,16	5,84		

TABLA : XXXII

- DVPAT -

Longitud (mm.) tracto de entrada y salida del V. I.

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Tracto de entrada	Corazón normal	Tracto de salida	Corazón normal
1	H	18 m.	S. C.	Grande (13 mm.)	39	33,23	41	35,36
2	H	26 m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	35	37	39	38,86
3	V	42 m.	Innom.	Grande (15 mm.)	60	35	65	36
4	V	3 m.	S. C.	Grande (11 mm.)	29	28,02	35	30,50
5	V	1,5 m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	22	28,02	29	30,50
6	H	4 m.	S. C.	F. O.	29	28,02	33	30,50
7	V	9 m.	S. C.	F. O.	27	28,02	29	30,50
8	H	14 m.	S. C.	Pequeña (5 mm.)	25	33,23	27	35,36

TABLA : XXXIII

- DVPAT -

Comparación estadística

Tracto entrada del V. I.

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
39	33,23	Nº :	8 casos 8 casos
35	37	Media :	33,25 mm. 31,32 mm.
60	35	Desv. tip. :	11,3 mm. 3,48 mm.
29	28,02	Desv. tip. pobl. :	8,94 mm.
22	28,02	Error st. dif. medias :	4,47
29	28,02	Dif. de medias :	1,93 mm.
27	28,02	Nivel de significación :	No significativo
25	33,23		

TABLA: XXXIV

- DVPAT -

Comparación estadística

Tracto salida del V.I.

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
41	35,36	Nº :	8 casos 8 casos
39	38,86	Media :	37,25mm. 33,45 mm.
65	36	Desv. tip. :	11,46mm. 3,12 mm.
35	30,50	Desv. tip. pobl. :	8,98 mm.
29	30,50	Error st. dif. medias :	4,49
33	30,50	Dif. de medias :	3,8 mm.
29	30,50	Nivel de significación :	No significativo
27	35,36		

TABLA: XXXV

- DVPAT -

Comparación estadística

Anillo mitral

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
51	45,09	Nº :	8 casos 8 casos
40	43,71	Media :	41,69mm. 42,05mm.
76	55	Desv. tip. :	14,44mm. 6,59mm.
32	32,40	Desv. tip. pobl. :	11,99 mm.
37	34,33	Error st. dif. medias :	5,99
35,50	40,50	Dif. de medias :	0,36 mm.
34	40,31	Nivel de significación :	No significativo
28	45,09		

TABLA : XXXVI

- DVPAT -

Diametro aorta (mm.) y arteria pulmonar (mm.)

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Diametro aorta	Corazón normal	Diametro A. pulmonar	Corazón normal	Relación A.P. / Ao.
1	H	18 m.	S. C.	Grande (13 mm.)	10	10,1	16	10,9	1,6
2	H	26 m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	10	10,1	15	10,9	1,5
3	V	42 m.	Innom.	Grande (18 mm.)	11	11,8	16	13	1,45
4	V	3 m.	S. C.	Grande (11 mm.)	8	7,1	14	7,4	1,75
5	V	1,5 m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	7	7	14	7,8	2
6	H	4 m.	S. C.	F. O.	9	9,1	16	9,4	1,77
7	V	9 m.	S. C.	F. O.	9	9,1	21	9,8	2,33
8	H	14 m.	S. C.	Pequeño (5 mm.)	7	10,1	16	13	1,45

TABLA: XXXVII

- DVPAT -Comparación estadísticaDiametro aorta

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
10	10,1	Nº :	8 casos 8 casos
10	10,1	Media :	8,87 mm. 9,3 mm.
11	11,8	Desv. tip. :	1,36 mm. 1,52 mm.
8	7,1	Desv. tip. pobl. :	1,54 mm.
7	7	Error st. dif. medias :	0,77
9	9,1	Dif. de medias :	0,43 mm.
9	9,1	Nivel de	
7	10,1	significación :	No significativo

TABLA: XXXVIII

- DVPAT -Comparación estadísticaDiametro arteria pulmonar

<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>	<u>DVPAT</u>	<u>Corazón normal</u>
16	10,9	Nº :	8 casos 8 casos
15	10,9	Media :	16 mm. 10,27 mm.
16	13	Desv. tip. :	2,06 mm. 1,97 mm.
14	7,4	Desv. tip. pobl. :	2,15 mm.
14	7,8	Error st. dif. medias :	1,07
16	9,4	Dif. de medias :	5,73 mm.
21	9,8	Nivel de	
16	13	significación :	P<0,01

TABLA : XXXIX

- DVPAT -

Estimación tamaño cavidades auriculares

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	AD > AI	Hallazgos
1	H	18 m.	S. C.	Grande (13 mm.)	2-3	AI no hipoplásica
2	H	26 m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	4	AI hipoplásica, reducida a la orejuela
3	V	42 m.	Innom.	Grande (18 mm.)	2	AI no hipoplásica
4	V	3 m.	S. C.	Grande (11 mm.)	4	AI hipoplásica, reducida a la orejuela
5	V	1,5 m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	2-3	" " " "
6	H	4 m.	S. C.	F. O.	4	" " " "
7	V	9 m.	S. C.	F. O.	3-4	" " " "
8	H	14 m.	S. C.	Pequeña (5 mm.)	3-4	" " " "

5. HALLAZGOS HISTOLOGICOS E HISTOMETRICOS EN EL MUSCULO CARDIACO DE VENTRICULO DERECHO Y VENTRICULO IZQUIERDO EN FORMAS AISLADAS DE DVPAT.

5. HALLAZGOS HISTOLOGICOS E HISTOMETRICOS EN EL MUSCULO CARDIA-
CO DE VENTRICULO DERECHO Y VENTRICULO IZQUIERDO EN FORMAS
 AISLADAS DE DVPAT.

El estudio histológico de las muestras del VD y del VI de nuestros casos demostró que en ninguno de los ocho existía desorganización intrafascicular de fibras miocárdicas. Tampoco se pudo apreciar fibrosis intra e interfascicular.

En la Tabla XL están resumidos los resultados del estudio histométrico de las muestras de VD y VI. Hemos señalado solamente el diámetro transversal mínimo y máximo, así como el diámetro medio de las 50 fibras cardíacas medidas en cada muestra.

Igualmente, en la tabla está reflejado el sexo, la edad, el lugar de la conexión anómala y el tamaño de la CIA.

En dos casos (3 y 7) el diámetro transversal medio de las fibras cardíacas del VI (16,15 μ y 12,05 μ) era mayor que el diámetro medio de las del VD. Uno de ellos (caso 3) tenía una CIA grande, pero en el otro (caso 7) existía un foramen oval.

En otras dos muestras (casos 2 y 8) las diferencias entre el diámetro transversal de las fibras de ambos ventrículos eran pequeñas.

No hemos podido comparar nuestros hallazgos histométricos con otros similares de corazones normales por no existir ninguna publicación sobre histometría del músculo cardíaco en lactantes y niños sin cardiopatía.

TABLA: XL

- DVPAT -

Diametro trasversal (μ) minimo, máximo y medio de 50 fibras cardiacas de V.D. y V.I.

Caso	Sexo	Edad	Lugar DVPAT	Tamaño C. I. A.	Ventriculo derecho			Ventriculo izquierdo		
					Diametro minimo	Diametro máximo	Diametro medio	Diametro minimo	Diametro máximo	Diametro medio
1	H	18 m.	S. C.	Grande (15 mm.)	10,8	24	15,74	7,2	16,8	11,81
2	H	26 m.	V. C. S.	Grande (20 mm.)	7,2	14,4	10,34	6	12	9,53
3	V	42 m.	Innom.	Grande (15 mm.)	9,6	21,6	14,78	9,6	24	16,15
4	V	3 m.	S. C.	Grande (11 mm.)	9,6	19,2	14,52	6	9,6	7,10
5	V	1,5 m.	Infrad.	Grande (14 mm.)	9,6	18	13,34	6	18	10,42
6	H	4 m.	S. C.	F. O.	6	15,6	11,18	6	12	8,52
7	V	9 m.	S. C.	F. O.	8,4	14,4	11,40	8,4	16,8	12,05
8	H	14 m.	S. C.	Pequeña (5 mm.)	8,4	13,2	10,90	7,2	14,4	10,61

6. DISCUSSION.

6. DISCUSION.

6.1. FORMAS AISLADAS.

El DVPAT es una cardiopatía congénita poco frecuente. Su incidencia no es bien conocida y aunque la mayoría de los autores señalan que representa el 1-2% de todas las cardiopatías congénitas (1,6,17-19) para otros esta incidencia varía más ampliamente, entre el 0,35% y 4,5%, y depende fundamentalmente de las edades de los pacientes estudiados (49-51).

En nuestro medio, encontramos 32 casos de esta cardiopatía en los 1.300 primeros protocolos de cateterismo cardíaco de La Clínica Infantil "La Paz", lo que supone el 2,46% de los casos cateterizados en ese Servicio.

Para la mayoría de los autores esta cardiopatía es ligeramente más frecuente en varones que en hembras (6,14,37,52-54). Sin embargo, también se ha señalado en otras publicaciones una incidencia similar en ambos sexos (55-57) e incluso, un predominio del sexo femenino en proporción de 3:1 en los casos publicados del Instituto Nacional de Cardiología de México (51,58,59).

En nuestro material, el lugar más frecuente de la desembocadura anómala fué a la vena innominada que coincide con los hallazgos de la literatura publicada (1,4,6,14,54). El

DVPAT de tipo supradiafragmático representa aproximadamente el 85-90% de todos los casos de formas aisladas (4) y los tipos infradiafragmáticos y mixto suponen el 10-15% restante. La variedad mixta es la menos común, entre 6-10% (1,14,24,60,61), aunque en un reciente estudio cooperativo de Delisle y Van Praagh (54) sobre un material de necropsia seleccionado la frecuencia del DVPAT de tipo infradiafragmático llega al 24%.

La gran importancia que para el cardiólogo tiene esta malformación reside en su pobre pronóstico ya que sin tratamiento médico fallecen antes del primer año de vida entre el 80-90% de los casos (1,14,18,20-24,62). Su reconocimiento clínico y su diagnóstico precoz y completo es, por lo tanto, absolutamente necesario ya que la cirugía puede hoy día mejorar y corregir la evolución fatal de estos pacientes.

6.1.1. Clínica y hemodinámica.

Los signos y síntomas de los DVPAT dependen fundamentalmente del sustrato hemodinámico. Generalmente existe dificultad respiratoria, retraso en la curva pondo-estatural, manifestaciones de insuficiencia cardíaca y muerte antes del primer año. Sin embargo, existe una notable diferencia entre las características clínicas de los casos sin obstrucción al retorno venoso pulmonar y los casos con obstrucción.

Generalmente hablando, una obstrucción al retorno venoso pulmonar está siempre presente en los DVPAT de tipo infradiafragmático y es muy rara o menos frecuente en los supradiafragmáticos. Como es lógico, cuando existe obstrucción al retorno venoso pulmonar en el DVPAT de tipo supradiafragmático, las características clínicas son iguales o similares a las del tipo infradiafragmático.

En los DVPAT sin obstrucción al retorno venoso pulmonar los niños están generalmente asintomáticos al nacer. El síntoma que aparece más temprano es la taquipnea, alrededor de la primera semana, y al final del primer mes pueden observarse dificultades con la alimentación apareciendo disnea con la toma de alimentos o con el llanto. Un retraso en la curva pondo-estatural es común y las infecciones respiratorias de repetición son la regla como ocurrió en la mayoría de nuestros casos. La cianosis generalmente es mínima o ligera, excepto cuando se hace más aparente por la presencia de insuficiencia cardíaca o neumonía sobreañadida o bien en los casos que sobreviven lo suficiente para desarrollar hipertensión arterial pulmonar (63).

La aparición de insuficiencia cardíaca ocurre alrededor de los 6 meses como en la mayoría de nuestros casos. Menos veces se manifiesta más tardíamente, después de los dos años e incluso en la edad adulta como en nuestro caso.

Cuando en un DVPAT de tipo supradiafragmático aparece insuficiencia cardíaca evidente antes del primer mes, la probabilidad de obstrucción al retorno venoso pulmonar es grande. Sin tratamiento adecuado el 80-90% fallecen antes del primer año de vida (1,14,18,20-24) y la mayoría en los tres primeros meses (14,63).

En la exploración física lo más llamativo es la presencia de un corazón grande a la palpación manifestado por un latido hiperdinámico en la región paraesternal baja que se observó en todos nuestros casos, hallazgo ausente en los DVPAT infradiafragmáticos. En ningún caso se palpó un frémito sistólico, hecho ya señalado (4). La auscultación de un soplo sistólico con epicentro en el foco pulmonar o tricuspídeo es la regla como ocurrió en todos nuestros casos menos en uno, acompañándose en la mayoría de retumbo tricuspídeo y de un segundo ruido desdoblado con aumento del componente pulmonar. Todos los fenómenos auscultatorios son explicables por la sobrecarga de volumen de las cavidades derechas y el hiperaflujo pulmonar.

Es raro en este tipo la ausencia de soplos como ocurrió en uno de nuestros casos, aunque este hecho ya ha sido señalado (63).

Es dos de nuestros casos con DVPAT a la vena innominada

se auscultó un soplo continuo que ha sido atribuido a las turbulencias producidas al chocar el flujo venoso sistémico y el pulmonar en el trayecto de la vena innominada o más probablemente a obstrucción en algún nivel del trayecto anómalo (4, 63).

La obstrucción al retorno venoso pulmonar ocurre prácticamente siempre en los DVPAT de tipo infradiafragmático y ocasionalmente o con mucha menos frecuencia en los supradiafragmáticos. Independientemente del lugar de la obstrucción, cuando ésta existe los signos y síntomas clínicos son parecidos.

A diferencia de los DVPAT supradiafragmáticos, en los infradiafragmáticos o cuando hay obstrucción al retorno venoso pulmonar los síntomas graves aparecen desde el nacimiento o a los pocos días de vida. Esto explica lo rápido que necesitan asistencia médica estos niños como ocurrió en nuestros dos casos que fueron vistos por primera vez en el hospital a los 14 y 42 días de vida, respectivamente.

La sintomatología más común es la disnea, la dificultad para la alimentación, la cianosis y la aparición de insuficiencia cardíaca.

El primer síntoma generalmente es la disnea, como ocurrió en nuestros dos casos, debida fundamentalmente a la mar

cada congestión venosa pulmonar que resulta de la obstrucción al retorno venoso pulmonar.

En contra de lo señalado por muchos autores (1,4,6), la cianosis en nuestros casos estuvo ausente o fue mínima. La insuficiencia cardíaca con la presencia de hepatomegalia y edemas aparece después de la disnea, pero casi siempre antes del mes de vida a diferencia de los DVPAT supradiafragmáticos sin obstrucción que aparece alrededor del sexto mes o más tarde.

Una intensificación de los síntomas con aumento de la cianosis y de la dificultad respiratoria se ha observado y descrito durante el esfuerzo y el llanto y se ha atribuido a la compresión del trayecto venoso pulmonar anómalo por el aumento de la presión intratorácica o intraabdominal (64,65). Cambios similares observados durante la alimentación se han relacionado con el rechazamiento del tronco venoso pulmonar por el esófago adyacente al atravesar el hiato esofágico (37, 65).

Contrariamente a los alarmantes y graves síntomas clínicos los hallazgos físicos son pequeños o mínimos.

El corazón no está agrandado a la palpación y falta, por lo tanto, un gran impulso paraesternal bajo como ocurrió en

nuestros dos casos. La explicación más lógica para este hecho hay que atribuirlo al pequeño flujo que llega a las cavidades derechas por la obstrucción al retorno venoso pulmonar y que sería responsable de la ausencia o de la mínima dilatación de la AD y del VD. Sin embargo, la falta de agrandamiento cardíaco también puede ser debida al temprano fallecimiento de estos niños.

Igualmente, la ausencia de un soplo sistólico de eyección y la falta de retumbo de llenado, como también ocurrió en nuestros casos, se puede explicar por la insignificante sobrecarga de volumen del VD.

Finalmente, y sin tratamiento quirúrgico, la sintomatología progresa rápidamente y la muerte ocurre entre el primer y segundo mes (35,65-67) o como en los casos de Lucas y col(37) entre el segundo día y el cuarto mes.

Radiología:

Los hallazgos radiológicos difieren considerablemente entre los DVPAT de tipo supradiafragmático y los infradiafragmáticos.

El estudio de nuestros casos ejemplifica claramente las diferencias radiológicas entre estos dos tipos de drenaje. Los 27 casos de nuestro material con DVPAT supradiafragmáti-

co tenían cardiomegalia más o menos importante y aumento del flujo pulmonar, a diferencia de los dos infradiafragmáticos que no tenían cardiomegalia y predominaba la congestión venosa pulmonar sobre la plétora.

Cuando no hay obstrucción al retorno venoso pulmonar existe siempre cardiomegalia a expensas fundamentalmente de la AD y del VD, aumento del flujo pulmonar y arteria pulmonar más o menos prominente. La cardiomegalia, progresiva, puede ser poco evidente durante las primeras semanas pero siempre se observa a partir del mes de vida.

Además, según el nivel de la conexión anómala se pueden encontrar imágenes radiológicas características según el tipo de drenaje. Así, en el DVPAT a la vena innominada es típica la silueta cardíaca en "8" o "muñeco de nieve" en la proyección posteroanterior, descrita por Snellen y Albers (68). La mitad superior de la figura en "ocho" es debida a las estructuras dilatadas de la vena vertical en el lado izquierdo, la vena cava superior a la derecha y la vena innominada en el centro. La parte inferior de la figura en "8" se debe al corazón mismo: AD dilatada a la derecha y a la izquierdo por la normal o acentuada convexidad de los ventrículos.

Esta imagen radiológica típica del DVPAT a la vena innominada no se observa generalmente durante los primeros meses

de vida lo que explica que sólo se viera en 3 de nuestros casos con desembocadura anómala a ese nivel.

Generalmente, es a partir de los seis meses cuando las estructuras del trayecto anómalo comienzan a dilatarse y el primer signo radiológico que puede observarse es una prominencia en el mediastino superior izquierdo producido por dilatación de una parte del tronco venoso anómalo. En cuatro de nuestros casos con drenaje a ese nivel el signo radiológico más prematuro lo observamos en la proyección lateral como una opacidad en mediastino medio y superior, dirigida de abajo arriba, y debida al trayecto anómalo dilatado.

Los DVPAT supradiafragmáticos con conexión anómala a otro nivel no dan imágenes radiológicas típicas y solo cuando la desembocadura ocurre en la VCS derecha puede aparecer una dilatación del perfil superior derecho de la silueta cardiovascular.

Los hallazgos radiológicos de los DVPAT infradiafragmáticos fueron descritos por Harris y col (69) aunque estos mismos signos radiológicos se han descrito posteriormente también en los casos de desembocadura anómala a otros niveles, pero con obstrucción al retorno venoso pulmonar (42). En estos casos y como en los dos nuestros, el corazón no está aumentado de tamaño, siendo llamativa la congestión venosa pul

monar (42). Los pulmones adquieren un aspecto característico de patrón reticular con moteado difuso dispuesto en abanico desde las regiones hiliares (70). La presencia de líneas B de Kerley y la dilatación de las venas lobares superiores también son frecuentes (42).

Este patrón radiológico no es diagnóstico exclusivo de los DVPAT con obstrucción ya que puede aparecer cuando existen otras causas de obstrucción venosa pulmonar como en el cor triatriatum o la estenosis aislada de venas pulmonares.

Electrocardiograma:

Los hallazgos electrocardiográficos son expresión clara de los cambios fisiopatológicos presentes en esta cardiopatía y que coinciden con los publicados por la mayoría de los autores (51,58,71).

No existen diferencias electrocardiográficas entre los DVPAT sin obstrucción y con obstrucción al retorno venoso pulmonar y todos los electrocardiogramas se caracterizan por crecimiento de las cavidades derechas y por ausencia electrocardiográfica del ventrículo izquierdo.

Una onda P alta y picudita estuvo presente en todos nuestros casos, sugiriendo el crecimiento auricular derecho. El eje promedio del AP en el plano frontal se situó a $+61^{\circ}$,

coincidiendo con lo señalado en otra publicación reciente (51).

Igualmente, en todos los electrocardiogramas encontramos desviación del eje eléctrico del QRS a la derecha con signos de hipertrofia ventricular derecha manifestados por ondas R de voltaje aumentado en las precordiales derechas y ondas S prominentes en las precordiales izquierdas.

En nuestra serie, tres casos tenían eje de QRS indeterminado en el plano frontal ($S_1 S_2 S_3$) que también ha sido señalado (51).

Quizás merezca la pena comentar que un patrón de bloqueo incompleto de rama derecha con morfología rsR' en las precordiales derechas sólo se observó en 7 casos. Por el contrario, el patrón más frecuente fué el de R pura sin empastamiento que apareció en 18 casos y por otro lado, los complejos con "q" inicial en V_1 , que ha sido el hallazgo más frecuente para otros autores, sólo lo encontramos en dos de nuestros casos.

Ecocardiograma:

El DVPAT es una de las cardiopatías congénitas en la que aparecen los signos ecocardiográficos de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho (72). Sin embargo, el aumento de tamaño del VD, el incremento del índice ventricular derecho y

el movimiento paradójico del tabique interventricular no son signos patognomónicos de DVPAT ya que se pueden encontrar en cualquier otra cardiopatía con sobrecarga diastólica del VD.

La disminución del tamaño de las cavidades izquierdas también ayuda al diagnóstico. Más constante parece el signo de reducción del tamaño de la AI ya que el VI puede ser normal o estar disminuido de tamaño.

El signo ecocardiográfico más confiable para el diagnóstico de DVPAT es el hallazgo de un espacio libre de ecos situado posteriormente a la AI -que corresponde al colector venoso- y que se encuentra en muchos de los casos con esta cardiopatía. Paquet y Gutgessell (73) lo vieron en sus siete casos con DVPAT estudiados ecocardiográficamente.

En nuestros dos casos se observó por detrás de la pared posterior de la aorta, a nivel de la aurícula izquierda, una imagen de ecos densos que delimitaban las paredes del colector venoso común. Es necesario estudiar, con un registro a baja velocidad, la relación de esta estructura para observar cuidadosamente la zona de transición mitroaórtica y así poder demostrar que este eco anormal corresponde en realidad a la pared posterior de la AI y que la zona libre de ecos más posterior corresponde al colector venoso común (74).

Hay que tener en cuenta que en el recién nacido el seno

venoso coronario puede proporcionar imágenes parecidas y que en algunos casos de DVPAT no se encuentra esta imagen típica, probablemente debido a la ausencia de una relación estricta del colector venoso común con la pared posterior de la AI.

El diagnóstico diferencial se plantea con anomalías que pueden dar una apariencia ecocardiográfica semejante como el cor triatriatum y la membrana supramitral. En estos casos, sin embargo, no aparecen los signos de sobrecarga de volumen del VD.

Dada la presencia obligada en esta cardiopatía de una CIA o de un foramen oval, la ecocardiografía con contraste puede ayudar al diagnóstico. Cuando se inyecta en una vena periférica se logra una opacificación de la aurícula funcionalmente única y se pueden delimitar las paredes del colector venoso que se encuentra libre de contraste (74).

Cateterismo cardíaco:

El cateterismo cardíaco y la angiografía son totalmente necesarios en esta anomalía no sólo para llegar a confirmar el diagnóstico sino también para poder precisar importantes interrogantes anatómicos y fisiológicos con vistas al pronóstico y tratamiento quirúrgico.

El estudio hemodinámico debe perseguir los siguientes

finés: 1°) Delimitar la distribución anatómica exacta de las venas pulmonares y el lugar de la conexión anómala, precisando si la desembocadura anómala se hace a uno o más niveles.

2°) Demostrar la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar y, si existe, tratar de precisar el lugar de la obstrucción.

3°) Conocer si hay o no hipertención arterial pulmonar y calcular las resistencias vasculares pulmonares con vistas al tratamiento quirúrgico.

4°) Delimitar el tamaño de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo con fines pronósticos y quirúrgicos.

5°) Considerar el tamaño del defecto septal interauricular para proceder a atrioseptomía con cateter-balón de Rashkind durante el mismo estudio hemodinámico.

6°) Descartar otras anomalías cardíacas asociadas.

Hay que tener en cuenta que en muchos casos con DVPAT la edad de los niños y sobre todo el mal estado general obliga a realizar el estudio fundamentalmente con fines diagnósticos y será la experiencia del hemodinamista la que decida si se pueden completar o no los anteriores puntos.

En todos nuestros casos el cateter se introdujo desde la vena femoral o la safena siendo de esta manera más fácil

pasar el defecto septal interauricular y sondar la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. Igualmente, esta vía permite poder sondar la entrada de las venas pulmonares con más facilidad que cuando el cateter se introduce desde el brazo.

En muchos casos el trayecto del cateter es lo suficientemente típico para poder hacer el diagnóstico.

Así ocurrió en nuestros 17 casos de DVPAT a la vena innominada en los cuales se pudo pasar el cateter desde la vena cava inferior a la aurícula derecha y vena cava superior derecha para llegar a la vena innominada y vena vertical, sondándose una o más venas pulmonares.

En el resto de los tipos de DVPAT el trayecto del cateter nunca es diagnóstico. Así, cuando el DVPAT ocurre en el seno coronario es bastante fácil introducir el cateter en dicha estructura y sondar una o más venas pulmonares. Sin embargo, en esta situación el curso del cateter es indistinguible del que se ve cuando se pasa desde la AD a la AI a través de una CIA o un foramen oval. Igualmente, cuando el drenaje ocurre directamente en la AD se pueden sondar una o más venas pulmonares, pero sin existir la certeza desde qué cavidad auricular se están sondando. No es posible el sondaje del tronco venoso anómalo cuando entra en la vena porta (75).

Cuando se sonda el trayecto venoso anómalo como en el DVPAT a la innominada se deben de registrar presiones de retirada desde la parte más distal hasta la AD. De esta manera es posible documentar algún lugar de obstrucción localizada en el tronco venoso pulmonar o demostrar un gradiente de presión paulatino, que es normal y que está relacionado con el alto flujo a través de un canal relativamente pequeño. En dos de nuestros casos se encontró un gradiente de 5 y 7 mm Hg., respectivamente, entre el colector común y la AD sugestivo de obstrucción a lo largo del trayecto anómalo. Sin embargo, en el estudio postmortem de casos parecidos no se ha podido demostrar obstrucción localizada del colector venoso (54).

En todos nuestros casos menos en 5, se pudo sondear la AI. Este hecho es importante y siempre se debe intentar ya que permite practicar un angiograma para delimitar su tamaño así como el del ventrículo izquierdo. Igualmente esta inyección es útil para descartar otras anomalías cardíacas asociadas como la comunicación interventricular y la persistencia del conducto arterioso.

Oximetrías. Saturación de oxígeno:

En todos nuestros casos existía un salto oximétrico significativo que indicaba la presencia de un cortocircuito izquierda-derecha y que se localizó a diferentes niveles según

el lugar de la conexión anómala.

Ya que la mezcla completa del flujo sistémico y el flujo pulmonar se realiza en la AD, lógicamente la saturación de O_2 en la AD, en la AI, en ambos ventrículos, en la aorta y en la arteria pulmonar es idéntica o casi idéntica. Sin embargo, hay que tener en cuenta que existe un flujo preferencial desde la VCI a través del defecto septal interauricular y desde la VCS a través de la tricúspide y que de esta manera se originan diferencias en la saturación de O_2 en la aorta y arteria pulmonar. Estas diferencias son mayores en los niños que en los adultos (75).

La saturación arterial de oxígeno en los 24 casos en que pudimos determinarla osciló entre el 54% y el 92%. Rudolph en casos de DVPAT señala niveles de saturación desde el 50%-60% en niños con obstrucción al retorno venoso pulmonar y hasta el 90%-92% en pacientes sin obstrucción (75). Pensamos que las cifras de saturación de oxígeno no pueden presuponer la presencia o ausencia de obstrucción ya que otros factores pueden modificar la saturación como la presencia de hipertensión arterial pulmonar sin obstrucción localizada a un determinado nivel, así como la relación entre el flujo pulmonar y el sistémico pues cuanto mayor sea esta relación mayor será, lógicamente, la saturación de O_2 .

Las saturaciones de O_2 en la aorta y en la arteria pul-

monar sólo fueron iguales en 3 de nuestros casos. Probablemente los flujos preferenciales expliquen esta desigualdad en la mayoría de ellos.

Además, según el tipo de drenaje pueden existir diferencias que causen alguna desviación de la igualdad teórica de saturaciones en la aorta y arteria pulmonar. Así, cuando el DVPAT ocurre en la vena innominada o en la VCS y al ser la saturación de O_2 mayor en la VCS que en la VCI, la saturación en la arteria pulmonar puede ser más alta que en la aorta por el flujo preferencial desde la VCS hacia la tricúspide. Igualmente, cuando el DVPAT ocurre en la VCI la saturación tiende a ser más alta en la aorta que en la pulmonar por el flujo preferencial en esta situación hacia la AI a través de la CIA.

Estos razonamientos pueden explicar también las diferencias de saturación en los grandes vasos según sea el tipo de DVPAT aunque hay que tener en cuenta que esta afirmación es sólo una guía ya que, por ejemplo, ninguno de nuestros 5 casos con mayor saturación en la aorta que en la pulmonar tenía DVPAT infradiafragmático.

Presiones:

Cuando hay obstrucción al retorno venoso pulmonar, por lo general, no es posible medir directamente la presión

venosa pulmonar y es necesario recurrir a registrar la presión de enclavamiento o presión capilar pulmonar (PCP). Cuando existe obstrucción, la PCP puede ser de 25 mm Hg. o mayor (76).

Cuando las venas pulmonares drenan directamente en la AD, la presión venosa pulmonar media generalmente es sólo 2-3 mm Hg. mayor que la presión media de la AD.

En el DVPAT el seno coronario existe también una ligera elevación de 2-3 mm Hg. en las venas pulmonares respecto al seno coronario. En raras ocasiones, el orificio del seno coronario puede ser tan pequeño que la presión en dicha estructura y en las venas pulmonares es mucho más alta que en la AD.

En el DVPAT a la vena innominada puede haber una caída gradual de la presión entre las venas pulmonares y la AD que generalmente es pequeña y no suele exceder los 3-4 mm Hg. Esta diferencia a lo largo del trayecto anómalo probablemente se debe a la velocidad alta del flujo a través de un tronco relativamente pequeño. Diferencias de presión a lo largo del trayecto anómalo, sobre todo si son localizadas y por encima de los 5-7 mm Hg. deben hacer sospechar la presencia de obstrucción en el colector común y que generalmente ocurre cuando pasa entre el bronquio y la arteria pulmonar izquierda. En los estudios postmortem, es

posible encontrar dilatación postestenótica por compresión a este nivel (54). Otro lugar de obstrucción en este tipo de DV PAT es la unión de la vena innominada con la VCS derecha como ha sido descrito por Delisle y col (54).

Las presiones en las cavidades auriculares así como las diferencias entre la presión de la AD y de la AI son muy variables.

En los adultos sin obstrucción al retorno venoso pulmonar, la presión media de AD puede ser normal o estar sólo ligeramente elevada como ocurrió en nuestro caso que tenía una presión normal (4 mm Hg.) en la AD.

En los niños, cuando existe insuficiencia cardíaca, la presión media de la AD puede estar por encima de 10-15 mm Hg.

En nuestra serie, 15 de los casos tenían presión media de AD igual o superior a 8 mm Hg. y todos ellos habían desarrollado en algún momento de la evolución claros signos y síntomas de insuficiencia cardíaca. En 6 casos las presiones medias de aurícula derecha eran mayores de 15 mm Hg.

La interpretación de las presiones auriculares es difícil, principalmente si de ellas se intenta deducir la existencia o no de una CIA restrictiva.

Generalmente existe una presión ligeramente más alta en la AD que en la AI (76). Sin embargo, en nuestra serie fueron más los casos con presiones medias auriculares iguales que los de con presiones mayores en la AD.

La presencia de presiones iguales en ambas aurículas es un dato poco confiable para poder afirmar o deducir la ausencia de CIA restrictiva. Igualmente, una presión media en la AD superior en 2 mm Hg. o más a la de AI tampoco permite deducir la presencia de un foramen oval o CIA restrictiva.

En nuestra serie no encontramos ninguna relación entre las presiones auriculares que permita sacar conclusiones del tamaño del defecto septal interauricular ya que, por un lado, en casos de presiones iguales en ambas cavidades auriculares se encontraron en el acto quirúrgico o en la pieza anatómica CIA pequeñas o foramen oval y, por otro, en casos con mayor presión en la AD que en la AI la CIA era grande.

Probablemente en la génesis de las presiones auriculares intervenga por un lado la distensibilidad de ambos ventrículos así como la transmisión de la presión auricular de recha a la AI tendiendo a la igualación de presiones.

Cuando existe una CIA restrictiva puede encontrarse

una diferencia de presión media tan elevada como de 10-12 mm Hg. (76), sin embargo diferencias menores pueden hacer sospechar, pero nunca afirmar su presencia. Probablemente, la única manera confiable de estimar el tamaño de la CIA durante el cateterismo sea el medirla con un cateter-balón.

La presión en el ventrículo derecho y la presión sistólica en la AP reflejan el grado de obstrucción al retorno venoso pulmonar o el aumento de las resistencias vasculares pulmonares.

Cuando existe obstrucción al retorno venoso la PAP es igual o mayor que la sistémica como es la regla en el DVPAT infradiafragmático y como ocurrió en nuestro caso que tenía presiones registradas.

Cuando no existe obstrucción al retorno venoso pulmonar la PAP varía de acuerdo con el aumento de las resistencias vasculares pulmonares, pudiéndose encontrar sólo ligeramente elevada o bien encontrar un aumento moderado e incluso a nivel sistémico.

En nuestra serie sólo el caso con DVPAT infradiafragmático tuvo PAP mayor que la PS. Del resto, 4 tenían una relación PAP/PS entre 0,75-1 y los demás menor de 0,75. No existió diferencia en la PAP según que el tipo de DVPAT

fuera supracardíaco o cardíaco y se confirmó que en el infracardíaco la PAP es igual o superior a la sistémica.

Una presión telediastólica del VD elevada es frecuente encontrarla y 11 de nuestros casos tenían más de 10 mm Hg. de presión final del VD, que llegaba a 18 mm Hg. en 3 casos. Aunque se ha señalado que las presiones telediastólicas altas en el VD son más frecuentes encontrarlas cuando hay obstrucción al retorno venoso (76), ninguno de nuestros casos la tenían. La propia insuficiencia cardíaca y la consiguiente insuficiencia ventricular derecha parecen ser los responsables de estas presiones finales altas en el VD que a su vez podrían explicar muchos de los casos con aumento de la presión en la AD sin CIA restrictiva y la transmisión de esta elevación de la presión a la misma AI.

Como ocurrió en 3 casos de nuestra serie, es frecuente encontrar gradientes de presión entre el VD y la AP que pueden llegar hasta 40-50 mm Hg. sin alteración valvular (76) y debidos al hiperflujo pulmonar.

En general, en el adulto, la PS y la del ventrículo izquierdo es normal. Igual puede ocurrir en el niño o en el lactante cuando no hay obstrucción al retorno venoso. En los recién nacidos y lactantes la PS puede ser baja y considerablemente menor que la PAP, sobre todo cuando hay

obstrucción al retorno venoso o un pequeño foramen oval.

En el análisis de las presiones del VI de nuestros casos hay un hecho que nos ha llamado poderosamente la atención ya que en 8 la presión final o telediastólica del VI estaba claramente elevada. Determinamos que tal situación se daba cuando dicha presión final era mayor del 10% de la presión sistólica. Incluso presiones telediastólicas de 15 y 20 mm Hg., respectivamente, se encontraron en dos casos, exageradamente elevadas teniendo en cuenta sobre todo la edad de nuestros pacientes.

La explicación sobre este hallazgo no parece clara aunque la discutiremos más adelante junto con los hallazgos anatómicos.

Angiografía:

La angiografía permitió hacer el diagnóstico en todos nuestros casos. La inyección de material de contraste puede realizarse en el colector común si es accesible o en el tronco pulmonar. Durante la fase de recirculación se puede observar la terminación de las venas pulmonares que forman las imágenes angiocardiógráficas típicas según el lugar de la desembocadura.

En caso de sospecha de DVPAT de tipo mixto es obliga-

do la inyección selectiva, tanto en la rama derecha de la arteria pulmonar como en la izquierda, ya que en estos casos las venas pulmonares de cada pulmón pueden desembocar en diferentes niveles.

En todo nuestros casos de DVPAT a la vena innominada se observó cómo las venas pulmonares terminaban en una vena pulmonar común o colector común que se continuaba con la vena vertical, vena innominada y VCS derecha y que formaban la parte superior de la imagen en "8" o "en muñeco de nieve", típica de esta cardiopatía.

Cuando el DVPAT ocurre en el seno coronario, las venas pulmonares terminaban en el colector común que entra en el seno coronario en la parte posterior del corazón (77). En la proyección posteroanterior el seno coronario dilatado tiene forma ovoidea o de "pera", situado en la región paravertebral izquierda a nivel de la parte media-inferior de la AD. El seno coronario dilatado puede quedar también claramente definido en la proyección lateral (78).

Cuando el DVPAT se realiza en la AD no se visualizan estructuras extracardíacas y el material de contraste rellena directamente la AD. Este tipo es el que más se puede prestar al error diagnóstico como ocurrió en dos de nuestros casos. En uno de ellos con DVPAT al seno corona

rio el error se debió a que no se visualizaba la estructura típica ovoidea del seno coronario dilatado y era la AD la primera estructura que parecía rellenarse durante la recirculación. En el otro, con DVPAT a la VCS derecha en el acto quirúrgico, el diagnóstico angiocardiógráfico fue a la AD: en este caso las venas pulmonares desembocaban en la VCS derecha, pero inmediatamente por encima de su desembocadura en la AD lo que hacía prácticamente imposible su diferenciación.

En el DVPAT de tipo infradiafragmático, y como ocurrió en nuestros casos, la imagen angiocardiógrfica es muy típica ya que la vena pulmonar común sigue una dirección vertical, atraviesa el diafragma y termina en la vena cava inferior o en alguna de sus venas tributarias.

En el DVPAT de tipo mixto, las venas pulmonares pueden desembocar a diferentes niveles o en diferentes lugares. En nuestro único caso de esta variedad, las venas pulmonares superiores izquierdas desembocaban en la vena innominada mientras que las inferiores y las venas pulmonares derechas lo hacían en el seno coronario.

Además del diagnóstico, la angiografía permite, mediante la inyección de contraste en la AI, valorar el tamaño de las cavidades izquierdas -de gran importancia de cara a la cirugía- y asimismo, descartar otras anomalías

cardíacas asociadas.

Rashkind:

Después del estudio hemodinámico y una vez comprobado el diagnóstico por angiocardiografía, se practicó atrioseptostomía de Rashkind con cateter-balón en 16 casos.

La atrioseptostomía como una forma de tratamiento paliativo en el DVPAT fué descrita por Miller y col (79).

Los posibles beneficios de esta técnica paliativa son todavía ampliamente discutidos.

El tamaño del defecto septal interauricular se ha considerado que puede tener un papel significativo en relación con la mortalidad (14,22,31,80,81) aunque este hecho es mucho menos importante para otros autores (82,83).

Igualmente, la posibilidad de obstrucción a nivel del foramen oval, a través del cual debe pasar todo el gasto sistémico, ha sido planteada (79,84,85).

La mejoría de los síntomas clínicos después de la atrioseptostomía descrita en muchos casos (61,79,85,86) hace que se deba tener en cuenta la importancia del agrandamiento de la comunicación interauricular.

Por todo ello y, sobre todo, teniendo en cuenta la alta mortalidad quirúrgica en los primeros meses de vida (14,22,24,61) se debe contemplar la atrioseptostomía como un procedimiento paliativo o de primer estadio en el tratamiento de los niños con DVPAT.

Sin embargo, no existe acuerdo en qué tipo de DVPAT ni en qué momento emplear este procedimiento. Así, mientras El-Said y col (87) recomiendan su uso en todos los pacientes por debajo de los 6 meses de edad, otros como Gathman y Nadas (88) son menos entusiastas y reservan el procedimiento para aquellos niños con obstrucción demostrada a nivel del defecto septal.

Igualmente, aunque se ha propuesto también el empleo de esta técnica paliativa en los casos con insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar (22), Gathman y Nadas (88) demostraron que esta técnica paliativa tiene resultados satisfactorios cuando no existe hipertensión arterial pulmonar ya que 19 de 22 niños (86%) sobrevivieron al primer año y, por el contrario, sólo 2 de 25 (8%) con hipertensión arterial pulmonar llegaron al año de edad. Por ello, parece claro que la obstrucción al retorno venoso y la hipertensión arterial pulmonar no permiten una cirugía en dos estadios, y la cirugía precoz es lo recomendado en estos casos (21,88).

Nosotros realizamos esta técnica paliativa en 16 casos. Los resultados los consideramos como buenos cuando se igualaron las presiones en ambas aurículas después del procedimiento y cuando existió una mejoría clínica, manifestada por disminución o desaparición de los signos de insuficiencia cardíaca, disminución de la cardiomegalia, acidosis etc. Así ocurrió en 9 de nuestros casos, pero en los 7 restantes los resultados fueron nulos o no se pudieron valorar.

Hay que tener en cuenta que casi con toda seguridad en varios de nuestros casos el procedimiento no fué efectivo ya que se realizó en niños mayores de 1-2 meses, a partir de cuya edad es muy probable que el tabique interauricular esté ya fibrosado y el procedimiento puede ser inefectivo.

Ninguna complicación atribuible al procedimiento ocurrió en nuestros casos, aunque como señalan Serrato y col (85) hay que ser cuidadosos para evitar la rotura del balón durante las pasadas y para no provocar una prolongada oclusión del foramen oval ya que cesaría el gasto cardíaco sistémico con las lógicas consecuencias.

Nosotros, y basados en nuestros hallazgos anatómicos que discutiremos posteriormente, creemos que existe relación entre el tamaño de la CIA y el tamaño de las cavi-

des izquierdas lo que justifica plenamente la atrioseptotomía de Rashkind.

Igualmente, pensamos que el procedimiento debe hacerse en los casos de DVPAT sin obstrucción al retorno venoso, inmediatamente después de hecho el diagnóstico hemodinámico y con la idea de que el procedimiento puede ser efectivo en los niños de hasta un mes de edad y que posiblemente no lo sea por encima de esta edad porque el tabique esté ya fibrosado.

En los casos de DVPAT con obstrucción al retorno venoso como es el tipo infradiafragmático, la indicación quirúrgica debe de plantearse inmediatamente después de hecho el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial:

En el lactante, el DVPAT sin obstrucción al retorno venoso obliga al diagnóstico diferencial con aquellas cardiopatías que cursan fundamentalmente con aumento del flujo pulmonar así como con insuficiencia cardíaca de aparición no precoz es decir después de los 20-30 días de la vida (89). La cianosis, en mayor o menor grado, puede estar o no presente dependiendo del tipo de cardiopatía.

Estas anomalías son fundamentalmente la comunicación

interventricular grande, el ductus grande, el canal auriculoventricular, la ventana aortopulmonar, las fístulas arteriovenosas periféricas, el tronco común con flujo pulmonar aumentado, la doble salida del ventrículo derecho sin estenosis pulmonar, el ventrículo único, la atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar y trasposición de las grandes arterias sin estenosis pulmonar. Aunque es casi excepcional, no hay que olvidar que la CIA grande puede ser causa de insuficiencia cardíaca en el lactante.

Casi todas estas cardiopatías se diferencian del DVPAT sin obstrucción porque tienen signos electrocardiográficos y radiológicos de crecimiento de las cavidades izquierdas debido a la sobrecarga de volumen secundaria al cortocircuito izquierda-derecha. Además, los signos auscultatorios suelen ser bastante diferentes y el hiperflujo a través de la válvula auriculoventricular izquierda se manifiesta por un retumbo en el foco mitral a diferencia del soplo mesodiastólico tricuspídeo por hiperflujo que aparece en el drenaje anómalo.

También, alguna de estas cardiopatías como la trasposición de grandes arterias pueden tener signos radiológicos característicos como el pedículo estrecho y el arco de la pulmonar excavado que ayudan al diagnóstico diferencial y en otras, como en el canal auriculoventricular son los signos electrocardiográficos de rotación antihoraria

en el plano frontal los que ponen en la pista del diagnóstico.

La gravedad de la enfermedad en estos casos con sospecha de DVPAT obliga a otro tipo de estudios incruentos como la ecocardiografía y justifica el cateterismo cardíaco que proporcionará el diagnóstico definitivo.

En el niño mayor y en el adulto con DVPAT el diagnóstico diferencial incluye la CIA, la aurícula común, el ostium primum y el drenaje venoso pulmonar anómala parcial.

El ostium primum se puede sospechar por el eje izquierdo en el electrocardiograma. Por otro lado, en el niño mayor o en el adulto, una cianosis media suele estar presente generalmente en el DVPAT y, sin embargo, está ausente en la CIA tipo ostium secundum o en el drenaje parcial de las venas pulmonares.

No obstante, el diagnóstico clínico diferencial puede ser muy difícil en algunos ocasiones y estar plenamente justificado otro tipo de exploraciones, incluido el estudio hemodinámico para llegar al diagnóstico correcto.

El DVPAT con obstrucción al retorno venoso obliga al diagnóstico diferencial con las cardiopatías que originan

insuficiencia cardíaca precoz, durante el período neonatal o alrededor de la primera semana de vida.

Estas situaciones son fundamentalmente el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico que incluye: la atresia aórtica, la atresia mitro-aórtica, la estenosis mitral-aórtica severa, la coartación aórtica, la fibroelastosis endocárdica con ventrículo izquierdo hipoplásico, la atresia mitral y la estenosis mitral.

En este síndrome el trastorno fisiopatológico fundamental es la disminución o falta absoluta de función de las cavidades izquierdas lo que origina el estancamiento de sangre en el pulmón y el fracaso del ventrículo derecho al tener éste que luchar contra las resistencias de la circulación sistémica y manejar los flujos sistémico y pulmonar.

Aunque hay signos clínicos que se pueden recoger a la cabecera del enfermo y que pueden orientar el diagnóstico hacia una de estas cardiopatías como ocurre con la ausencia de pulsos femorales en la coartación, con la disminución de los pulsos periféricos por el bajo volumen minuto en el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, con la presencia de un segundo ruido único en la atresia aorta, etc., el diagnóstico hemodinámico y angiocardiográfico son obligados para poder llegar al diagnóstico definitivo.

Ultimamente, la ecocardiografía ha demostrado ser extraordinariamente útil en el diagnóstico diferencial del DVPAT obstructivo con el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y con el síndrome de distress respiratorio del recién nacido (90).

Finalmente, el DVPAT con obstrucción obliga también al diagnóstico diferencial con otras causas de obstrucción venosa pulmonar (42) como el cor triatriatum y la estenosis aislada de venas pulmonares. Generalmente, es la angiografía la que permite identificar en estos casos el lugar de la obstrucción.

6.1.2. Anatomía. Hallazgos anatómicos.

Del análisis de nuestros hallazgos anatómicos se comprueba que, como era de suponer, las cavidades derechas están agrandadas.

A pesar del corto número de casos, debido a la rareza de esta anomalía, el estudio estadístico de nuestro material demuestra que las cavidades derechas están dilatadas e hipertrofiadas.

Cuando comparamos nuestras medidas con las de corazones normales de similar edad (48), se comprueba y demuestra que en el DVPAT el grosor de la pared del VD, el ani-

llo tricuspídeo, la cámara de entrada y de salida del VD y el diámetro de la arteria pulmonar son mayores que en los corazones normales de edades similares, siendo esta diferencia estadísticamente significativa.

Igualmente, el tamaño estimado de la AD fué entre dos y cuatro veces mayor que el de la AI.

Estos hallazgos son fáciles de comprender si se recuerda la fisiopatología de esta cardiopatía ya que en ella tanto el flujo venoso pulmonar como el sistémico drenan en la AD. Se produce así una sobrecarga de volumen con la consiguiente dilatación de la cavidad auricular, del anillo tricuspídeo, de la cámara de entrada y de salida del VD y del diámetro de la arteria pulmonar por el mismo hiperflujo.

Como se puede ver por nuestros resultados, esta sobrecarga de volumen con hipertrofia y dilatación de las cavidades derechas es independiente en esta cardiopatía del sexo, de la edad, del lugar del drenaje anómalo y del tamaño de la comunicación interauricular.

Sin embargo, no son tan fáciles de analizar y explicar nuestros hallazgos en las cavidades izquierdas.

Ha sido y sigue siendo discutido el tamaño de las cavidades

izquierdas en el DVPAT, así como la importancia que podría tener en la evolución de esta cardiopatía una cavidad ventricular izquierda reducida o disminuida de tamaño.

Se ha dicho que el tamaño de la AI y del VI parecen ser mucho más pequeños en esta malformación que las correspondientes cavidades derechas y se ha especulado sobre el papel que la hipoplasia de las cavidades izquierdas podía representar en la génesis de la congestión venoso pulmonar que aparece en muchos de estos niños antes de operarse, así como que esta falta de desarrollo del corazón izquierdo podría ser responsable de la muerte en el postoperatorio inmediato de algunos casos (16,84).

Posteriores estudios sobre volúmenes de las cavidades izquierdas en esta cardiopatía realizados por Graham y col (91) así como hallazgos de series quirúrgicas han sugerido que si bien las cavidades izquierdas podían estar disminuidas no lo estaban en un tamaño críticamente pequeño (25,92,93).

Del análisis de nuestros resultados podemos deducir en primer lugar que en el DVPAT el tamaño del VI no siempre es pequeño ni, menos aún, hipoplásico.

El estudio de nuestras medidas demuestra que en el grosor de la pared del VI, en la cámara de entrada y en

la cámara de salida del VI así como en el anillo mitral no hay diferencia estadística significativa cuando se comparan con corazones normales de edades similares (48).

Aunque en conjunto no existe nivel alguno de significación desde el punto de vista estadístico cuando se comparan las medidas del VI de los casos de DVPAT y las de corazones normales, sí hay resaltar varios hechos no señalados hasta ahora.

En primer lugar, en los cinco primeros casos la media del grosor de la pared del VI fué incluso mayor que la media de los corazones normales encontrada por de la Cruz y col (48). Igualmente, en todos ellos las medidas del tracto de entrada y de salida del VI así como del anillo mitral nunca fueron pequeñas sino que eran similares e incluso mayores que las de corazones normales de la misma edad.

Curiosamente, son estos casos los que tenían una CIA más grande y por el contrario los que tenían CIA pequeña o foramen oval son aquellos con grosor de la pared del VI menor, así como con un anillo mitral más pequeño.

Esto nos hace pensar en la importancia que tiene desde el punto de vista hemodinámico el defecto septal interauricular que condiciona una relación entre el desarrollo

y tamaño del VI y el tamaño de la CIA. Es decir, los casos con CIA amplia son lo que tendrían cavidades izquierdas normales o bien desarrolladas mientras que aquellos con foramen oval o CIA restrictivas serían en los que se podría encontrar unas cavidades izquierdas menores y reducidas de tamaño.

Estos razonamientos justificarían la práctica de una atrioseptostomía con cateter-balón inmediatamente después de hecho el diagnóstico de DVPAT durante el cateterismo.

Además, el estudio histométrico que se realizó en ocho casos, midiéndose en cada muestra el diámetro transversal de 50 fibras cardíacas del VD y del VI, apoya que lo afirmado anteriormente sobre el tamaño de las cavidades izquierdas no pudo ser una falsa apreciación macroscópica.

Hasta el momento -que conozcamos- no existe ningún estudio histométrico de músculo cardíaco en lactantes y niños sin cardiopatía. Por ello, no es posible conocer los valores de las medidas del grosor de las fibras cardíacas en niños con corazones normales. Solamente Ferrans (94) señala valores de 10-15 μ para las fibras cardíacas, pero de corazones adultos.

A pesar de la imposibilidad de comparar nuestro estu-

dio histométrico con otro similar de corazones normales hay que señalar algunos datos de interés.

En primer lugar, en dos de nuestros casos el grosor de las fibras ventriculares izquierdas era mayor que el de las derechas. En ellos, la media de la medida de 50 fibras cardíacas de VI era de $16,15\mu$ y $12,05\mu$, respectivamente. Estas cifras se aproximan o superan a los valores normales, pero de corazones adultos (94) lo que hace presuponer que estas medidas encontradas en niños de poco peso y edad son claramente patológicas y sugerentes de hipertrofia microscópica.

Además, en otros tres casos el grosor medio de las fibras cardíacas era mayor de 10μ .

De todo ello se deduce que la apreciación macroscópica de hipertrofia parietal izquierda encontrada en algunos casos se ve también confirmada, a veces, en el estudio histológico.

Sin embargo, aunque como hemos dicho anteriormente el tamaño de la CIA influye en el desarrollo y tamaño del VI, es posible que en la hipertrofia pueden influir otra serie de factores ya que de los dos casos nuestros (3 y 7) que hemos considerado que tenían hipertrofia microscópica por ser la medida del grosor de sus fibras similares o

superiores a las de corazones adultos- uno de ellos (caso 3) tenía una CIA grande, pero el otro (caso 7) tenía un foramen oval.

Aunque en ninguno de nuestros casos existía desorganización intrasfascicular de fibras miocárdicas ni fibrosis intra e interfascicular, que sugieran la presencia de una miocardiopatía acompañante, es posible que otros factores no conocidos como la hipoxia, alteraciones genéticas o bioquímicas, etc., condicionen en algunos casos la hipertrofia del VI, la cual explicaría igualmente algunos de los hallazgos hemodinámicos encontradas ya que, en algunos casos la presión diastólica final del VI estaba anormalmente elevada, llegando a ser en dos casos de 15 y 20 mm Hg. respectivamente.

Este hallazgo de que algunas veces el VI puede estar hipertrofiado y que hasta ahora no ha sido señalado en la literatura, unido a los signos hemodinámicos de mala distensibilidad del VI sí creemos que pueda explicar la mala evolución o los malos resultados quirúrgicos en algunos casos.

Así como el tamaño del VI no es pequeño e incluso en algunas ocasiones puede ser mayor que el normal, no ocurre lo mismo con la AI.

El tamaño estimado de la AI fué en todos los casos de 2 a 4 veces menor que el de la AD y además, en todos menos en dos, la AI era hipoplásica y prácticamente reducida a la orejuela. Esto es lógico que ocurra en esta cardiopatía si pensamos en la contribución que en el corazón normal tienen las venas pulmonares en la formación de la AI y que falta en el DAPAT.

Esta pequeñez o hipoplasia de la AI puede tener implicación quirúrgicas ya que obliga a realizar una anastomosis con el tronco venoso pulmonar común que sea lo suficientemente amplia para no crear una estenosis a ese nivel.

Queda la duda si esta AI hipoplásica, aunque ampliada con el colector venoso pulmonar común, pueda tener la suficiente distensibilidad después de la cirugía para manejar el flujo sistémico. Quizás, ésta sea otra de las causas de muerte en el postoperatorio inmediato de algunos casos que como veremos más adelante fallecen en los primeros horas en edema agudo de pulmón y bajo volumen minuto.

6.1.3. Tratamiento, resultados quirúrgicos y evolución.

La evolución natural de esta cardiopatía demuestra que el tratamiento médico intensivo proporciona sólo bene

ficios temporales y desde luego no evita que la mayoría de los niños fallezcan antes de los 6-12 meses de edad. Por lo tanto, un diagnóstico correcto y precoz es obligado para establecer la indicación quirúrgica en el momento más oportuno.

Los pacientes que sobreviven los 12 meses generalmente tiene una CIA grande, un flujo pulmonar balanceado y no presentan obstrucción al retorno venoso pulmonar. Estos niños pueden ser operados de manera electiva después del año de edad y con una mortalidad bajo de alrededor del 10% (95).

Desafortunadamente estos pacientes representan menos del 20% de todos los DVPAT ya que la mayoría fallecen antes de los 12 meses y la cirugía debe indicarse antes de esa edad para que puedan sobrevivir.

Desgraciadamente, aunque los resultados quirúrgicos son superiores al tratamiento médico, no son, al menos todavía, óptimos.

En nuestra serie se operaron 18 casos y fallecieron 8, es decir el 44,44%.

Una mortalidad quirúrgica similar es la referida por la mayoría de los autores cuando se realiza el tratamiento

to quirúrgico por debajo de los 6 meses de la vida. Así, Gersony y col (25) en su serie de 10 pacientes tiene una mortalidad del 30%; Parr y col (96) el 45% (11 pacientes); Behrendt y col (92) el 65% (37 pacientes); Bonchek y col (97) el 57% (7 pacientes).

La mortalidad quirúrgica de los DVPAT es mayor que la de otras cardiopatías. Las razones para que esto ocurra no son conocidas. Estos resultados no óptimos se han atribuido a varias causas que vamos a analizar a continuación.

Se ha discutido si la edad es un factor determinante o no en los malos resultados quirúrgicos.

Aunque se han señalado éxitos quirúrgicos en niños operados en los primeros días o semanas de la vida (23, 93,98) tanto en los tipos de DVPAT con obstrucción como sin obstrucción al retorno venoso, del análisis de los resultados de nuestra serie se deduce que la mortalidad quirúrgica está en relación con la edad.

De nuestros 8 casos fallecidos, 7 (87,5%) tenían menos de 6 meses de edad cuando se operaron y solamente 1 (12,5%) era mayor de esa edad.

Para nosotros, por lo tanto, la mortalidad quirúrgi-

ca por debajo de los 6 meses es 4 veces mayor que por encima de esa edad.

Cuando se analizan los resultados quirúrgicos en relación con el tipo de DVPAT y con la edad, se observa igualmente que la edad media de los 8 fallecidos (5,2 meses) fue mucho más baja que la edad media de los 10 supervivientes (18,5 meses). Esto apoya la idea que, independientemente del lugar del DVPAT (excepto en el tipo infradiafragmático), la edad es un factor que influye en la mortalidad.

Cuando se analizan los hallazgos de nuestros casos operados y fallecidos podemos observar que en 3 existía un foramen oval y en los otros 5 la CIA era pequeña. La AI fue pequeña o hipoplásica en todos los casos y el VI fue pequeño en 5 casos y normal en 3.

Por el contrario, en los casos operados y que sobrevivieron la CIA era grande, la AI era de tamaño normal en todos menos en dos y el tamaño del VI era normal en todos menos en 1. Es decir, el tamaño de las cavidades izquierdas era menor en los casos que fallecieron que en los que sobrevivieron. Esto obliga a pensar que el tamaño de las cavidades izquierdas puede influir en los resultados quirúrgicos y en la mortalidad.

Como ocurrió al analizar las piezas anatómicas aque-

llos que tenían unas cavidades izquierdas mayores eran los que presentaban una CIA mayor. Por lo tanto, el tamaño de la CIA parece influir en el tamaño de las cavidades izquierdas. Esto justificaría la atrioseptostomía con cateter-balón de Rashkind (47).

En nuestra opinión y de acuerdo con Mullins y col (99), la atrioseptostomía debe intentarse al final del cateterismo una vez hecho el diagnóstico en todos los niños por debajo de los 6 meses de edad y que no tiene obstrucción al retorno venoso. Si mejoran podría retrasarse la cirugía y evitarse, por lo tanto, la alta mortalidad quirúrgica durante los primeros meses.

En los casos con obstrucción al retorno venoso la cirugía debería indicarse inmediatamente después de hecho el diagnóstico.

Como comentamos al señalar nuestros hallazgos anatómicos, el tamaño del VI en el DVPAT puede ser pequeño, normal o incluso grande. Parecidos hallazgos se encontraron cuando el tamaño del VI se estimó por angiografía o por el cirujano durante el acto quirúrgico.

Se ha discutido mucho el papel que el tamaño de las cavidades izquierdas podría tener en los resultados quirúrgicos y en la mortalidad y se ha postulado que la fal

ta de desarrollo del corazón izquierdo podría ser responsable de la muerte en el postoperatorio inmediato de algunos casos (16,84).

El hecho de que los casos de nuestra serie que fueron operados y que fallecieron en el postoperatorio inmediato con síndrome de bajo gasto cardíaco tuvieran las cavidades izquierdas menores que los que sobrevivieron hace pensar que el pequeño tamaño del VI puede influir en la mortalidad quirúrgica. Sin embargo, esta no puede ser la única causa ya que hubo también casos fallecidos con VI de tamaño normal o incluso grande como se comentó al analizar los hallazgos anatómicos.

Además y como se señaló anteriormente, estudios sobre volúmenes de las cavidades izquierdas en el DVPAT realizados por Graham y col (91) así como observaciones quirúrgicas han señalado que el tamaño del VI no es, al menos, críticamente pequeño. Por otro lado, para Parr y col (96) el gasto cardíaco en el postoperatorio inmediato de 9 casos con DVPAT fué similar al de otros casos operados de cirugía cardíaca con otros defectos.

Así pues, el tamaño reducido del VI cuando está presente en el DVPAT, puede ser una de las causas que influyen en los malos resultados, pero no la única.

Nosotros no hemos podido demostrar en el estudio histológico la presencia de desorganización intrafascicular de las fibras miocárdicas ni fibrosis intra e interfascicular que podría sugerir la presencia de una miocardiopatía acompañante. Sin embargo, la presión telediastólica izquierda elevada encontrada en varios casos sugiere que la mala distensibilidad de la cavidad ventricular izquierda por razones que no podemos explicar pudiera ser responsable de los malos resultados de algunos casos. Quizás, factores no conocidos ya sean ambientales, genéticos, hipóxicos, etc., puedan ser los responsables de estas situaciones de distensibilidad disminuida o de la hipertrofia parietal izquierda presente en algunos casos y condicionar la mala evolución de los mismos.

Más común a todos los casos operados y fallecidos fue la pequeñez o hipoplasia de la AI reducida a la orejuela en muchos de ellos. Para nosotros esta reducción del tamaño de la cavidad auricular tiene implicaciones quirúrgicas como señalamos al analizar los hallazgos anatómicos.

Después de la cirugía, la falta de una suficiente distensibilidad de la AI para manejar el flujo sistémico podía ser la causa de muerte en edema agudo de pulmón y bajo volumen minuto en algunos casos.

Los otros factores que influyen en la mortalidad son

la hipertensión pulmonar y la obstrucción al retorno venoso. De nuestros 8 casos fallecidos en 5 existía hipertensión arterial pulmonar con obstrucción al retorno venoso en 3 de ellos.

Es bien conocido que la mortalidad quirúrgica es mucho más alta cuando hay obstrucción al retorno venoso como ocurre en el DVPAT de tipo infradiafragmático (92,95). Ya que la técnica quirúrgica en estos casos es muy similar a la de los otros tipos de DVPAT, la mayor mortalidad de estos niños hay que relacionarla con otros factores como son la edad más joven al tiempo de operarse, el edema pulmonar, la hipertensión arterial pulmonar y el estado críticamente grave en que se encuentran antes de la cirugía.

La hipertensión arterial pulmonar también ha sido señalado como un determinante de la alta mortalidad quirúrgica (22,60,61) aunque buenos resultados han sido señalados de manera aislada por algunos autores (25).

La HAP en el DVPAT tiene varios mecanismos:

- a) elevación de la presión venoso pulmonar;
- b) aumento del flujo pulmonar;
- c) hipoxia y acidosis secundaria al cortocircuito izquierda-derecha y a la severa insuficiencia cardíaca

ca (85) y

- d) proliferación de la íntima e hipertrofia de la capa media en las arteriolas pulmonares (100).

Existen una serie de grados de HAP que pueden afectar adversamente la evolución natural de la cardiopatía así como la mortalidad operatoria.

La técnica quirúrgica varía según el tipo anatómico de DVPAT.

Cuando ocurre en la AD, ésta se abre y se extirpa el tabique interauricular. A continuación se coloca un parche cosido de tal manera que se crea un nuevo tabique interauricular el cual deriva el flujo venoso pulmonar a la AI que queda ampliada.

Una modificación de esta técnica es empleada también para la corrección del DVPAT al seno coronario. En este caso, la pared común del seno coronario y de la AI es ampliamente excindida a través de una atriotomía derecha. Se coloca luego un parche que al mismo tiempo que cierra la CIA incluye las venas pulmonares en la AI ampliada. Este tipo de reparación origina que el flujo del seno coronario drene en la AI, pero esta anomalía es hemodinámicamente bien tolerada.

En el DVPAT a la vena innominada la técnica consiste en la creación de una amplia anastomosis "lado a lado" entre la AI y la vena pulmonar común que está situada inmediatamente detrás de la AI. Posteriormente es necesario cerrar la CIA y ligar el lugar de la conexión anómala. Esta misma técnica con pequeñas modificaciones es la empleada para corregir el DVPAT a la vena cava superior y al sistema porta.

Evolución. Historia natural. DVPAT del adulto.

De nuestros 29 casos con formas aisladas de DVPAT, 11 no fueron operados. De estos fallecieron 9 (81,81%) de complicaciones inherentes a la propia cardiopatía y se desconoce la evolución de los otros 2 (18,19%) aunque presumiblemente también fallecieron dada la mala situación clínica en que se encontraban en su última consulta médica y el no acudir a revisiones sucesivas.

Las razones por las que estos niños no se operaron fueron fundamental tres: a) diagnóstico de la anomalía en una etapa en que la cirugía del DVPAT no estaba todavía desarrollada; b) no aceptación del riesgo quirúrgico por parte de los padres; c) situación clínica crítica que hacía necesario un tratamiento médico intensivo previo a la cirugía.

Como se desprende de esta serie de casos no operados con edad media baja (5 meses), la evolución y pronóstico del DVPAT con tratamiento médico es desalentador ya que prácticamente la mayoría fallecen en un período corto de tiempo desde que se hace el diagnóstico y que en nuestros casos osciló entre 2 días y 18 meses.

Las causas de muerte, como en nuestros casos, son debidas casi siempre a insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico y/o infecciones respiratorias de repetición.

El pronóstico y la supervivencia de estos pacientes está marcado por el tamaño de la CIA y por la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar. El estado del lecho vascular pulmonar también desempeña un importante papel ya que determina la magnitud del flujo pulmonar por medio del desarrollo de cambios proliferativos en la red vascular pulmonar que influyen en la supervivencia y, por lo tanto, en la edad que pueden alcanzar estos pacientes.

De cualquier manera, el pronóstico es totalmente pesimista ya que sin tratamiento médico más del 80% fallecen durante el primer año de la vida (1,14,18,20,24). En el estudio de Keith y col (63) de 58 casos con DVPAT de todos los tipos, el 50% fallecieron a los 3 meses y el 80% antes del año de vida. La evolución de los casos de la

serie de Burroughs y Edwards (14) es similar.

Los pacientes con CIA pequeña tienen un pronóstico peor (14,63). Igual ocurre cuando existe obstrucción al retorno venoso pulmonar ya que en este tipo la muerte se presenta en los primeros días o semanas y en una serie de 33 casos de DVPAT con obstrucción el superviviente más viejo tenía 4,5 meses (37).

Los pacientes que superan la infancia y llegan a la edad adulta lo hacen como consecuencia de la protección proporcionada por el aumento de las resistencias vasculares pulmonares. Lesiones y cambios proliferativos en la íntima de los vasos pulmonares han sido descritos a edades tan tempranas como los 8 meses (100). Esta protección originada por el aumento de las resistencias vasculares pulmonares y la consiguiente hipertensión arterial pulmonar, aumenta sin embargo el riesgo quirúrgico al intentar la cirugía correctora.

Así pues, la historia natural depende fundamentalmente de la presencia o ausencia de la obstrucción al retorno venoso pulmonar y del tamaño de la CIA.

La mayoría de los pacientes sin obstrucción comienzan con disnea, infecciones respiratorias y manifestaciones de insuficiencia cardíaca en los primeros meses de la vi-

da. Su sintomatología progresa más rápidamente en aquellos casos que existe un flujo pulmonar muy aumentado con una pequeña comunicación interauricular (14). Por el contrario, la esperanza de vida es mejor cuando existe un amplio defecto interauricular con resistencias pulmonares bajas. Escaso número de pacientes de este último tipo alcanzan la edad adulta prácticamente asintomáticos ya que como regla general los síntomas aparecen más tempranamente (14,101,102). Estos pacientes se comportan de manera parecida a aquellos que tienen una gran CIA y solamente una cianosis ligera o media suele ser más común en los DVPAT que en el ostium secundum (102).

La supervivencia mayor la alcanza los enfermos de este tipo y se han descrito casos que alcanzan los 20,30 y cerca de los 40 años de edad (14,34,101,103-105).

Nuestro caso de DVPAT del adulto ejemplifica como en excepcionales ocasiones esta anomalía puede llegar hasta la cuarta década de la vida con ausencia de síntomas. El gran tamaño de la CIA y un flujo pulmonar balanceado con resistencias pulmonares bajas fueron los factores que influyeron favorablemente en la evolución natural de este enfermo.

La historia natural de los DVPAT con obstrucción al retorno venoso es, por el contrario, muy diferente (14,35,

37,106). En este tipo la historia natural es muy corta y los síntomas graves comienzan poco después del nacimiento, en los primeros días o semanas. Ya que el curso es fatal en las primeras semanas el tratamiento quirúrgico es obligado inmediatamente después de hecho el diagnóstico.

6.2. FORMAS COMPLICADAS.

En las llamadas formas complicadas junto al DVPAT existen otras malformaciones cardíacas asociadas. Su incidencia no es conocida aunque Moss señala en su libro (6) que casi una tercera parte de los pacientes con DVPAT tienen otra cardiopatía mayor asociada. También se ha señalado una mayor incidencia de los DVPAT en los casos de cardiopatías congénitas con asplenia (107,108).

Las anomalías cardíacas que pueden acompañar al DVPAT son muy variadas (4,6): el cor biloculare, el ventrículo único, la transposición de grandes arterias, el tronco arterioso común, la atresia mitral, la hipoplasia del arco aórtico, la doble cámara de salida del ventrículo derecho y el drenaje anómalo de las venas sistémicas. En la mayoría de estos casos la alteración hemodinámica causada por el DVPAT es insignificante y los cambios fisiopatológicos son debidos fundamentalmente a los defectos cardíacos asociados. Sin embargo, en algunos casos como en la atresia mitral el DVPAT puede ser vital para la supervivencia del niño ya que deriva el retorno venoso pulmonar de la aurícula izquierda que está completamente obstruida.

La asociación de DVPAT y doble salida del ventrículo derecho es muy rara y en la completa revisión de Burroughs

y Edwards en 1960 sobre DVPAT no se comunica ningún caso (14). En los publicados posteriormente con esta asociación (108-114) sólo se especifica el lugar de la conexión en tres trabajos: dos con drenaje a la vena cava superior derecha (108,112) y uno a la aurícula derecha (111), siendo Quero y col (115) los primeros en publicar la asociación de DVPAT a la vena innominada con doble cámara de salida del ventrículo derecho.

A pesar del papel secundario que en la fisiopatología de algunos casos de formas complicadas puede tener el DVPAT, otras veces la asociación de otras cardiopatías con el DVPAT puede originar modificaciones hemodinámicas lo suficientemente importantes como para cambiar la presentación clínica habitual de cada cardiopatía asociada.

Es, por ejemplo, bien conocido que la asociación de estenosis pulmonar moderada a la doble salida del ventrículo derecho o al ventrículo único confiere a estas anomalías una excelente tolerancia. Además, esta situación es especialmente importante por ser numerosos los casos con esta situación entre las series de pacientes vivos.

Cuando el DVPAT se asocia con malformaciones en las que va incluida la estenosis pulmonar, la forma de presentación de la cardiopatía adquiere rasgos y características no frecuentes ni habituales ya que incluso pueden pre

dominar los síntomas y signos clínicos debidos a la hipoxemia por disminución del flujo pulmonar sobre los de insuficiencia cardíaca por aumento del flujo pulmonar como es la habitual en las formas aisladas de DVPAT.

Cuando estas anomalías cardíacas se presentan aisladamente plantean ya de manera individual importantes problemas en cuanto a tratamiento médico y quirúrgico. Si se añade otra anomalía como el DVPAT el pronóstico se agrava y se complican las indicaciones quirúrgicas, siendo totalmente necesario un conocimiento completo de la anatomía y fisiopatología para elegir el tratamiento más adecuado en cada caso.

Así pues, la asociación de DVPAT con otras cardiopatías puede causar serias incertidumbres a la hora de discutir la indicación quirúrgica, correctora o paliativa. Así ocurrió en nuestros casos 1 y 2 donde se plantearon problemas dignos de ser destacados al establecer la indicación quirúrgica.

Por lo que respecta a la cirugía paliativa, el primer problema que se plantea es en qué situaciones está indicada. En esta cardiopatía (DSVD + EP + DVPAT), la aorta y la pulmonar reciben la sangre de la aurícula derecha, la que, a su vez, es el resultado de la mezcla de la sangre venosa procedente de las venas cavas y de la sangre arte-

rial procedente de las venas pulmonares. Así pues, la mezcla de sangre en las cavidades derechas será tanto más rica en oxígeno cuanto mayor sea el flujo pulmonar y por lo tanto, mayor proporción de sangre arterial en cavidades derechas y grandes arterias. Por el contrario, la sangre en la aorta que va a emplearse en la perfusión tisular será tanto más pobre en oxígeno cuanto más disminuído esté el flujo pulmonar, ya que en estas condiciones la sangre auricular y ventricular derecha que después llegará a la aorta es una mezcla de sangre venosa y arterial, pero con menor proporción de esta última. Es decir, el grado de hipoxemia en esta cardiopatía es inversamente proporcional al flujo pulmonar.

Este razonamiento es igualmente válido para todas las cardiopatías cianóticas con disminución del flujo pulmonar. En éstas, cuando se presentan aisladamente y la situación de hipoxemia es suficientemente severa para perturbar la vida del portador y no es posible la realización de una operación correctora total, está indicado el aumento del flujo pulmonar mediante la realización de un tipo u otro de fístula sistémicopulmonar destinada a aumentar el flujo pulmonar. Este tipo de fístulas no plantean problemas hemodinámicos importantes cuando se sospecha que el aumento del flujo pulmonar creado por una de estas fístulas va a ser recibido adecuadamente por unas cavidades auriculares y ventriculares y una unión auriculo-

ventricular preparadas para aceptar esa sobrecarga de volumen.

Sin embargo, en nuestros dos casos que cursaban con hipoxemia, las consecuencias originadas por la realización de una fístula sistémico-pulmonar podían ser totalmente diferentes ya que al existir un drenaje venoso pulmonar anómalo total, el volumen sanguíneo "extra" creado por la fístula obligadamente tiene que ser recibido por las cavidades derechas, las cuales ya previamente están sometidas a una sobrecarga de volumen al tener que recibir toda la sangre venosa sistémica (aumentada de volumen en estas circunstancias) y un flujo más o menos importante de sangre venosa pulmonar.

Estas consideraciones hay que tenerlas en cuenta, pues ignorarlas podría causar, después de realizar una de dichas fístulas en estos enfermos, una insuficiencia cardíaca derecha postoperatoria irreversible por no poder soportar el ventrículo derecho una sobrecarga "extra" de volumen. Estos mismos razonamientos fueron la base para no realizar una fístula sistémico-pulmonar en nuestros casos como se llegó a pensar en algún momento durante su evolución debido a la evidente hipoxemia con que se manifestaban clínica y gasométricamente.

La evolución de nuestro caso 1 confirmó los razona-

mientos expuestos anteriormente y el paciente, que clínicamente se manifestaba por hipoxemia e insuficiencia cardíaca, falleció cuatro meses después de ser visto por primera vez con un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva progresiva y refractaria al tratamiento médico, a pesar de no haberse practicado la fístula sistémico-pulmonar. Esto confirma la idea de que en estos casos y a pesar de la hipoxemia, el volumen extra creado por una fístula sobrecargaría más aún las cavidades derechas, ya previamente sometidas a una sobrecarga de volumen al tener que recibir toda la sangre venosa debido al drenaje anómalo. Por lo tanto, dicho procedimiento no debe ser realizado en situaciones clínicas semejantes.

Nuestro caso 2, después de un año y medio de observación se encuentra en una situación clínica estacionaria con aceptable desarrollo pondo-estatural y aceptable tolerancia a los esfuerzos. Sospechamos que una situación de equilibrio hemodinámico originado entre el flujo pulmonar aumentado por el DVPAT, por un lado, y la estenosis pulmonar, por otro, es el responsable de la situación clínica del paciente.

Cuando la realización de una fístula sistémico-pulmonar plantea importantes dudas y problemas, como en los casos anteriores, la alternativa que se debe considerar es

la de una corrección total, para cuya operación se debe haber conseguido previamente un diagnóstico lo más exacto posible de la malformación tanto en su aspecto anatómico como fisiopatológico.

Así como la cirugía del ventrículo único no es todavía una rutina en los servicios de Cirugía Cardíaca Infantil, las medidas terapéuticas quirúrgicas se han aplicado, en muchos casos con éxito, en la cirugía de la DSVD (116-121).

Igualmente, también se han comunicado buenos resultados en la corrección del DVPAT. Sin embargo, no hay nada publicado hasta las reflexiones de Quero y col (115) que se ocupe del diagnóstico y de la indicación quirúrgica de este rara y grave asociación: DVPAT y DSVD.

La sistemática que se debe seguir con el fin de hacer una indicación quirúrgica de corrección total en la asociación de cardiopatías tan complejas debe tratar de precisar fundamentalmente los siguientes datos: 1) establecer el situs visceral y conexión de las venas cavas. 2) situación del colector venoso pulmonar común con relación a la aurícula izquierda para ver si es posible realizar una anastomosis entre ambas estructuras ya que, cuando no están muy próximas, puede ser difícil o incluso técnicamente imposible. 3) grado de desarrollo de los tabiques interauricular e interventricular. 4) estado de las válvu

las auriculoventriculares para descartar que exista atresia o hipoplasia de una de ellas o que la válvula auriculoventricular sea común. 5) situación de la comunicación interventricular con respecto a las grandes arterias, tratando de ver cual es la más cercana al defecto y, por lo tanto, con cual es más fácil establecer su continuidad con el ventrículo izquierdo. 6) estado de desarrollo de las cavidades auriculares, ventriculares y de las grandes arterias, que tienen que tener el tamaño adecuado para hacer posible la corrección total.

Siguiendo esta sistemática creemos que puede ser posible la corrección total, en algunos casos, de cardiopatías complejas que antes se rechazaban para la cirugía. No obstante, el análisis cuidadoso de todos los hallazgos será el que decida, de una manera razonada, si el caso es o no susceptible de corrección quirúrgica.

Así por ejemplo, en ninguno de nuestros tres casos se intentó la cirugía por diferentes razones, que la contraindicaba. En el caso 3 por ser una malformación muy compleja en la que formaba parte el ventrículo único cuyo tratamiento quirúrgico definitivo todavía no está resuelto. La evolución después de más de tres años de observación es muy aceptable con un buen desarrollo pondero-estatural. Seguramente, la protección causada por la estenosis pulmonar es la responsable de la buena evolución hasta el

momento.

Igualmente, en los casos 1 y 2 se rechazó la cirugía, a pesar de que el tratamiento quirúrgico se ha llevado a cabo con buenos resultados tanto en la DSVD como en el DVPAT. Cuidadasas observaciones apoyaron esta negativa. Por un lado, fué imposible descartar con seguridad la presencia de una válvula auriculoventricular común que contraindicaría la cirugía y en estas cardiopatías complejas en las que existe una discrepancia entre el situs visceral y la posición cardíaca son frecuentes las situaciones de isomerismo o asplenia, en las que, a su vez, es muy frecuente la existencia de válvula auriculoventricular común.

Por otra parte, la distancia entre el colector venoso pulmonar común y la aurícula izquierda en el caso 1 hacía imposible el tratamiento quirúrgico. Igualmente, el caso 2 se rechazó totalmente para la cirugía por tratarse de una situación muy primitiva del desarrollo embrionario del corazón -como si se hubiera detenido en la fase de tubo recto- en la que quedaron los ventrículos en posiciones totalmente inusuales, en doble piso, con un ventrículo izquierdo en situación inferior y un ventrículo derecho en situación superior, además de un tabique interventricular de situación anormalmente horizontal y una comunicación interventricular sin relación con ningún caso.

7. CONCLUSIONES.

7. CONCLUSIONES.

1. La incidencia de DVPAT, en nuestro medio, ha sido calculada en el 2,45% de todas las cardiopatías congénitas que precisan métodos de diagnóstico y tratamiento especializado en un servicio de Cardiología Infantil.

2. Sin tratamiento fallecen antes del primer año entre el 80-90% de los casos. Esta elevada mortalidad durante los primeros meses de la vida obliga a un diagnóstico y tratamiento correcto lo más temprano posible.

3. La división entre formas aisladas de DVPAT y formas complicadas, es decir asociadas con otras anomalías cardíacas, es obligadamente necesaria ya que el cuadro clínico, la historia natural, la anatomofisiopatología, el pronóstico y tratamiento son totalmente diferentes. En las formas complicadas de DVPAT la evolución depende, fundamentalmente, de las malformaciones cardíacas asociadas.

4. En las formas aisladas, podemos claramente separar dos tipos de DVPAT desde el punto de vista fisiopatológico y pronóstico: los DVPAT infradiafragmáticos que se comportan siempre como obstructivos y los DVPAT supradiafragmáticos que pueden presentar o no obstrucción al retorno venoso pulmonar.

5. Un corazón pequeño a la palpación, ausencia de soplos, predominio de la congestión sobre la plétora y signos de insuficiencia cardíaca congestiva más precoz apoyan el diagnóstico de DVPAT infradiafragmático. En nuestra experiencia, la cianosis mínima o su ausencia no descarta el diagnóstico de DVPAT.

6. El electrocardiograma ayuda al diagnóstico pero no a la diferenciación entre estos dos tipos. Los hallazgos electrocardiográficos comunes son los signos de crecimiento de las cavidades derechas y la ausencia de fuerzas electromotrices del ventrículo izquierdo.

7. La reciente incorporación de la ecocardiografía ha supuesto una valiosa colaboración para el diagnóstico. Además de los signos ecocardiográficos de sobrecarga de volumen de las cavidades derechas, en la mayoría de los casos es posible registrar un espacio libre de ecos situado por detrás de la aurícula izquierda que corresponde al colector venoso común.

8. El cateterismo cardíaco es obligado para llegar al diagnóstico correcto.

9. Cuando existe obstrucción al retorno venoso pulmonar, la presión arterial pulmonar es igual o mayor que la sistémica. Este es el hallazgo habitual en los DVPAT infradia-

fragmáticos y en la mayoría de los supradiafragmáticos con obstrucción. Cuando ésta no existe, la presión arterial pulmonar varía de acuerdo con el aumento de las resistencias vasculares pulmonares y puede estar solo ligeramente elevada o puede igualar a la sistémica.

10. Una presión telediastólica elevada en el ventrículo derecho es frecuente encontrar en el DVPAT debido a la insuficiencia cardíaca y la consiguiente insuficiencia ventricular derecha.

11. No ha sido descrito hasta ahora el hallazgo de una presión final o telediastólica del ventrículo izquierdo elevada como hemos encontrado en ocho de nuestros casos.

12. La angiografía selectiva en el tronco pulmonar o en cada rama permite llegar al diagnóstico en todos los casos.

13. El angio selectiva en la aurícula izquierda es necesaria ya que ayuda a conocer el tamaño de las cavidades izquierdas, importante con vistas al pronóstico quirúrgico y para descartar otras posibles lesiones cardíacas asociadas.

14. Nuestros hallazgos anatómicos confirman que las cavidades derechas están dilatadas e hipertrofiadas. En esta cardiopatía tanto el flujo venoso pulmonar como el sistémico drenan en la aurícula derecha, originándose así una sobre-

carga de volumen con la consiguiente dilatación de la cavidad auricular, del anillo tricuspídeo, de la cámara de entrada y de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. Todas las medidas de estas estructuras son mayores que las de corazones normales de niños sin cardiopatía de edades similares, siendo la diferencia estadísticamente significativa.

15. No son tan fáciles de analizar y explicar nuestros hallazgos y medidas de las cavidades izquierdas.

16. En los DVPAT podemos encontrar casos con el ventrículo izquierdo de tamaño normal y otros con cavidades ventriculares pequeñas o reducidas. Hasta ahora se había pensado que la cavidad ventricular izquierda siempre era pequeña en esta cardiopatía y se había especulado sobre la importancia que podría tener en la evolución de esta cardiopatía un ventrículo izquierdo pequeño o reducido de tamaño

17. En conjunto, no existe diferencia estadísticamente significativa entre el grosor de la pared ventricular izquierda, la cámara de entrada y salida del ventrículo izquierdo y la circunferencia del anillo mitral de los casos de DVPAT y los corazones normales de edades similares.

18. Las medidas mayores de estas estructuras, sin embargo, las encontramos en los casos con comunicación interauricular mayor y por el contrario, los casos con cavidad ventricular menor eran los que

tenían una comunicación interauricular pequeña o un foramen oval.

19. En nuestra experiencia el tamaño del defecto septal interauricular condiciona el desarrollo y tamaño del ventrículo izquierdo. Es decir, los casos con comunicación interauricular amplia son los que tendrían cavidades izquierdas normales o bien desarrolladas mientras que aquellos con foramen oval o comunicación interauricular restrictiva serían en los que se podrían encontrar unas cavidades izquierdas menores y reducidas de tamaño.

20. Para nosotros, los hallazgos y razonamientos anteriores justificarían la práctica de una atrioseptostomía con cateter-balón de Rashkind.

21. Con el estudio histológico de las piezas con DVPAT, no realizado hasta ahora, demostramos que en estos casos no existe desorganización intrafascicular de fibras miocárdicas ni fibrosis intra e interfascicular que sugiera la presencia de una miocardiopatía acompañante. Se descarta así la hipótesis mantenida por muchos autores hasta ahora de que un factor miocardiopático podía ser el responsable de la mala evolución o de los malos resultados quirúrgicos a pesar de estar bien corregidos.

22. Basados en el estudio histométrico, hemos encontrado por primera vez evidencia de hipertrofia de las fibras car-

díacas del ventrículo izquierdo de algunos casos.

23. Ante la ausencia de hallazgos histológicos que sugieran la presencia de una miocardiopatía acompañante, postulamos que la hipertrofia del ventrículo izquierdo presente en algunos casos puede estar condicionada por otros factores no bien conocidos: ambientales, hipóxicos, alteraciones genéticas o bioquímicas, etc.

24. Creemos que esta hipertrofia de la pared del ventrículo izquierdo encontrada en algunos casos unida a una mala distensibilidad del mismo puede explicar los hallazgos hemodinámicos de elevaciones importantes de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, así como también la mala evolución o pobres resultados quirúrgicos.

25. Así como hay variaciones en el tamaño del ventrículo izquierdo, la aurícula izquierda siempre es pequeña y prácticamente queda reducida a la orejuela.

26. Creemos que el tamaño de la aurícula izquierda puede tener implicaciones quirúrgicas ya que obliga a realizar una anastomosis con el tronco venoso pulmonar que sea lo suficiente amplia para no crear una estenosis a ese nivel.

27. La mortalidad quirúrgica de esta cardiopatía es del 44, 44%, similar a la de la mayoría de los grupos quirúrgicos.

28. Para nosotros, la mortalidad quirúrgica está relacionada con:

- a) La edad: la mortalidad quirúrgica por debajo de los seis meses es 4 veces mayor que por encima de esa edad.
- b) Tamaño del ventrículo izquierdo: de ocho que fallecieron, cinco tenían un ventrículo izquierdo pequeño y de diez que sobrevivieron, en nueve el ventrículo izquierdo era normal.
- c) Hipertensión pulmonar: presente en cinco de los ocho casos que fallecieron.
- d) Obstrucción al retorno venoso.
- e) ¿Mala distensibilidad miocárdica por factores desconocidos?

29. La evolución natural de nuestros casos que no fueron operados demuestra que la mayoría (81,81%) fallecen a corto plazo por complicaciones inherentes a la propia cardiopatía: insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico y/o infecciones respiratorias de repetición.

30. La historia natural de estos pacientes depende fundamentalmente de la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso y del tamaño de la comunicación interauricular.

31. La historia natural de los DVPAT con obstrucción es muy corta y el curso es fatal en los primeros días o semanas.

Por el contrario, la esperanza de vida es mayor cuando no hay obstrucción y existe un amplio defecto interauricular con resistencias pulmonares bajas. Un número escaso de estos pacientes son los que pueden alcanzar la edad adulta, incluso prácticamente asintomáticos.

32. Dada la alta mortalidad quirúrgica durante los primeros meses de la vida, la atrioseptostomía de Rashkind con cateter-balón debe intentarse como procedimiento paliativo o de primer estadio al final del cateterismo en todos los casos de DVPAT por debajo de los seis meses y que no tienen obstrucción al retorno venoso pulmonar.

33. Si la atrioseptostomía es eficaz, la corrección quirúrgica total puede ser retrasada.

34. Si la respuesta a la atrioseptostomía es ineficaz, la cirugía rápida es obligada.

35. La obstrucción al retorno venoso pulmonar y la hipertensión pulmonar no permiten un tratamiento quirúrgico en dos estadios y en estos casos la corrección quirúrgica deberá indicarse inmediatamente después de hacerse el diagnóstico.

8. RESUMEN.

RESUMEN.

El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) es un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda. En esta anomalía las venas pulmonares están conectadas con la aurícula derecha, bien de manera directa o indirectamente a través de la persistencia de alguno de los sistemas venosos embrionarios.

En esta anomalía la presencia de una comunicación interauricular es obligada para poder sobrevivir con objeto de que la sangre penetre en las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica.

Cuando el retorno venoso pulmonar anómalo total es la única anomalía presente se le conoce con el nombre de forma AISLADA de DVPAT. Cuando existen otras malformaciones asociadas se le llama forma COMPLICADA de DVPAT.

La división entre formas aisladas y complicadas es obligada ya que el cuadro clínico, la evolución, el pronóstico, manejo y tratamiento es totalmente diferente y en las formas complicadas depende, fundamentalmente, de las malformaciones cardíacas asociadas.

El DVPAT representa, aproximadamente, el 1-2% de las cardiopatías congénitas.

La historia natural de esta cardiopatía ha demostrado que sin tratamiento fallecen más del 80% durante el primer año de la vida y son menos de un 10% los que pueden alcanzar la edad adulta.

En la actualidad, debido a los avances de la cirugía cardíaca infantil ha mejorado notablemente el curso desfavorable de los pacientes con cardiopatías congénitas y el DVPAT ocupa un lugar preferente en la lista de indicaciones quirúrgicas durante los primeros meses de la vida.

Es obvio, por lo tanto, que un diagnóstico precoz y correcto debe realizarse lo antes posible.

Nosotros hemos pretendido hacer un estudio clínico completo, incluyendo los hallazgos electrocardiográficos, radiológicos, hemodinámicos, angiocardiográficos y quirúrgicos de nuestro material que por su elevada casuística permitiera sacar conclusiones sobre el cuadro clínico, la evolución, pronóstico e historia natural de esta cardiopatía.

Hemos intentado conocer los factores anatómicos y fisiopatológicos que pueden influir negativamente en la

evolución y ensombrecer el pronóstico y de esta manera, reconstruir la historia natural de esta cardiopatía que permita sentar la indicación quirúrgica en el momento más oportuno.

Hemos hecho un estudio anatomomorfológico y microscópico de nuestro material de necropsia fundamentalmente para conocer el tamaño de las cavidades izquierdas ya que, cuando son pequeñas, pueden influir tanto en la evolución de los casos no operados como en los resultados quirúrgicos. También hemos pretendido saber si el tamaño de la comunicación interauricular puede influir en el desarrollo de las cavidades izquierdas lo que justificaría la práctica de una atrioseptostomía de Rashkind al final del estudio hemodinámico.

Las medidas de nuestros hallazgos anatómicos las hemos comparado estadísticamente con las de corazones normales sin cardiopatía de edades similares.

Hemos revisado 32 casos de DVPAT que se presentaron durante los primeros años de la vida y un caso de DVPAT en un adulto de 38 años que nos ha servido para completar la historia natural de esta cardiopatía. De todos ellos, 18 eran varones y 14 fueron hembras con edades entre 14 días y los 3 años y edad media de 8,5 meses.

En los 32 casos, existían tres formas complicadas de DVPAT, es decir asociadas con otras cardiopatías: dos tenían una doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular y estenosis pulmonar y el tercero, un ventrículo único con estenosis pulmonar. En estas formas complicadas, el pronóstico y la evolución dependen fundamentalmente de las malformaciones cardíacas asociadas.

De los 29 casos con formas aisladas de DVPAT, 16 fueron varones y 13 hembras con edad media de 7,2 meses.

La clasificación según el lugar de la desembocadura en las formas aisladas fue la siguiente: a) supracardíacos en 15 casos (14 a la vena innominada y 1 a la vena cava superior derecha) b) cardíacos en 11 casos (8 al seno coronario y 3 a la aurícula derecha) c) infracardíacos en 2 casos y d) mixtos en 1 caso.

Desde el punto de vista clínico y fisiopatológico, la evolución y pronóstico de las formas aisladas de DVPAT depende de la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar. Los DVPAT infradiafragmáticos se comportan siempre como obstructivos, mientras que en sólo dos de los supradiafragmáticos existía sospecha de obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Clínicamente, un corazón pequeño a la palpación, ausencia de soplos, predominio de la congestión sobre la plétora y signos de insuficiencia cardíaca más precoz apoyan el diagnóstico de DVPAT infradiafragmático. Tanto en éste como en el supradiafragmático la cianosis pue de ser mínima e incluso ausente.

La única imagen radiológica típica la presentaron los DVPAT a la innominada con la forma característica en "ocho" o "muñeco de nieve".

El electrocardiograma mostró signos de crecimiento de las cavidades derechas y ausencia de fuerzas electro-motrices del ventrículo izquierdo, pero no sirvió para diferenciar los tipos supradiafragmáticos de los infradiafragmáticos.

Los hallazgos ecocardiográficos suponen una valiosa ayuda para el diagnóstico y en nuestros casos estudiados con ultrasonido se pudo registrar un espacio libre de ecos situado por detrás de la aurícula izquierda que corresponde al colector venoso común.

El estudio hemodinámico y la angiocardiografía resultaron el método más seguro para llegar al diagnóstico correcto. Un salto oximétrico significativo que indicaba la presencia de un cortocircuito izquierda-derecha se en

contró en los 29 casos de DVPAT y se localizó a diferentes niveles según el lugar de la conexión anómala.

A veces el trayecto del cateter puede ser lo suficientemente típico para ser ya diagnóstico por sí mismo, como ocurre en el DVPAT a la vena innominada.

La angiocardiografía selectiva en el tronco pulmonar o en cada rama permitió confirmar o hacer el diagnóstico en todos nuestros casos. El diagnóstico del tipo de drenaje se basó en la observación de la terminación de las venas pulmonares durante la fase de recirculación, formándose las imágenes angiocardiógráficas típicas según el nivel o lugar de la desembocadura.

Nuestros hallazgos anatómicos confirmaron que las cavidades derechas están dilatadas e hipertrofiadas y las diferentes medidas realizadas en estas cavidades demuestran que son mayores que las de corazones normales de niños sin cardiopatía de edades similares, siendo la diferencia estadísticamente significativa.

Hasta ahora siempre se había afirmado que el ventrículo izquierdo era pequeño en esta cardiopatía. Sin embargo, hemos encontrado casos con cavidad ventricular izquierda pequeña o reducida de tamaño, pero en otros el ventrículo izquierdo era de tamaño normal. En conjunto,

no existe una diferencia estadísticamente significativa cuando se compara el tamaño del ventrículo izquierdo de los casos de DVPAT con los corazones normales sin cardiopatía de edades similares. Sin embargo, las cavidades ventriculares izquierdas mayores las encontramos en los casos con comunicación interauricular mayor y por lo contrario, los casos con cavidad ventricular menor eran los que tenían una comunicación interauricular pequeña o un foramen oval.

Para nosotros, por lo tanto, el tamaño del defecto septal interauricular condiciona el desarrollo y tamaño del ventrículo izquierdo, lo que justificaría la práctica de una atrioseptostomía de Rashkind durante el estudio hemodinámico.

Con el estudio histológico se demuestra que en estos casos no existe desorganización intrafascicular de fibras miocárdicas ni fibrosis intra e interfascicular que pudieran sugerir la presencia de una miocardiopatía acompañante.

Con el estudio histométrico de las muestras de nuestras piezas hemos podido demostrar por primera vez que en algunos casos de DVPAT las paredes del ventrículo izquierdo pueden estar hipertrofiadas. Postulamos que, quizás, factores no conocidos ambientales, hipóxicos,

alteraciones genéticas o bioquímicas durante el desarrollo embrionario pueden ser los responsables de esta hipertrofia que pudiera ser la causa de la mala evolución o de los malos resultados quirúrgicos en algunos casos a pesar de estar bien corregidos.

La alta mortalidad quirúrgica de esta cardiopatía (44,44% en nuestra serie), para nosotros esta relacionada fundamentalmente con la edad, con el tamaño del ventrículo izquierdo, con la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar y de hipertensión arterial pulmonar. Una mala distensibilidad del ventrículo izquierdo por factores desconocidos quizás también puede influir en los pobres resultados de algunos casos.

La historia natural de esta cardiopatía depende fundamentalmente de la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar y del tamaño de la comunicación interauricular.

Debido a la alta mortalidad quirúrgica durante los primeros meses de la vida, la atrioseptostomía de Rashkind con cateter-balón debe intentarse como un procedimiento paliativo o de primer estadio al final del cateterismo en todos los casos de DVPAT por debajo de los seis meses de edad y que no tienen obstrucción al retorno venoso pulmonar. Si la atrioseptostomía es eficaz,

la corrección quirúrgica total puede retrasarse; pero cuando es ineficaz la indicación quirúrgica rápida es obligada.

La presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar y de hipertensión arterial pulmonar no permiten un tratamiento en dos estadios y en estos casos la corrección quirúrgica deberá indicarse inmediatamente después de hacerse el diagnóstico.

9. BIBLIOGRAFIA.

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

1. KEITH, J.D.; ROWE, R.D. and VLAD, P.: Heart disease in infancy and childhood. Second Edition. The Macmillan Company, New York, 1967, Pag. 498.
2. WATSON, H.: Cardiología Pediátrica. Salvat Editores, S.A. Barcelona. 1970, Pag. 464.
3. MUÑOZ CASTELLANOS, L.; GARCIA CORNEJO, M.; ZAWILSKI, J.; CORONA, E. y ESPINO VELA, J.: Desembocadura anómala de venas pulmonares. Consideraciones anatomoembriológicas. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 38: 897, 1968.
4. GASUL, B.M.; ARCILLA, R.A. and LEV, M.: Heart disease in children. Diagnosis and treatment. J.B. Lippincott Company, Philadelphia and Toronto, 1966, Pag. 469.
5. PERLOFF, J.K.: The clinical recognition of congenital heart disease. W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1970, Pag. 258.
6. LUCAS, R.V. Jr. and SCHMIDT, R.E.: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. MOSS, A.J. and ADAMS, F.H. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, 1968, Pag. 672.

7. KIRKLIN, J.W.; ELLIS, F.H. and WOOD, E.H.: Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with interatrial communications. *Surgery*. 39: 389, 1956.
8. WILSON, L.A.: A description of a very unusual formation of the human heart. *Phil. Trans. Roy. Soc. London*, 88: 346, 1798 (Citado por BURROUGHS, J.T. and Edwards, J.E. Ref. 14).
9. FRIEDLOWSKY, A. *Vrtljschr. Prakt. Heilk.* 25: 45, 1868 (Citado por LUCAS, R.V. and SCHMIDT, R.L. Ref. 6).
10. FRIEDLICH, A.; BING, R.J. and BLOUNT, S.G.: Physiological studies in congenital heart disease IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart, including pulmonary arteriovenous fistula. *Bull. Hopkins Hosp.* 86: 20, 1950.
11. MULLER, W.H. Jr.: The surgical treatment of transposition of pulmonary veins. *Ann. Surg.* 134: 683, 1951.
12. LEWIS, F.J.; VARCO, R.L.; TAUFIC, M. and NIAZI, S.: Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg. Gynec. Obstet.* 102: 713, 1956.
13. BURROUGHS, J.T. and KIRKLIN, J.W.: Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: report of three cases. *Mayo. Clin.*

Proc. 31: 182, 1956.

14. BURROUGHS, J.T. and EDWARDS, J.E.: Total anomalous pulmonary venous connection. *Am. Heart. J.* 59: 913, 1960.
15. COOLEY, D.A.; HALLMAN, G.L. and LEACHMAN, R.D.: Total anomalous pulmonary venous drainage: correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases. *J. Thorac. Cardio. Surg.* 51: 88, 1966.
16. ENGLE, M.A.: Total anomalous pulmonary venous drainage. Success story at last. *Circulation.* 46: 209, 1972.
17. ROWE, R.D. and MEHRIZI, A.: The neonate with congenital heart disease. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1968, Pag. 219.
18. DUSHANE, J.W.: Total anomalous pulmonary venous connection: clinical aspects. *Mayo Clin. Proc.* 31: 167, 1956.
19. MEHRIZI, A.; HIRSCH, M.S. and TAUSSING, H.B.: Congenital heart disease in the neonatal period: autopsy study of 170 cases. *J. Pediat.* 65: 721, 1964.
20. SHEILA, G.H. and LYNNE, R.: Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *Brit. Heart J.* 39: 80, 1977.

21. BRECKENRIDGE, I.M.; LEVAL, M.; STARK, J. and WATERSTON, D.
J.: Correction of total anomalous pulmonary ve
nous drainage in infancy. J. Thorac. Cardio.
Surg. 66: 447, 1973.
22. GOMES, M.R.; FELDT, R.H.; McGOON, D.C. and DANIELSON, G.:
Total anomalous pulmonary venous connection.
Surgical considerations and results of opera
tion. J. Thorac. Cardio. Surg. 60: 116, 1970.
23. BUCKLEY, M.J.; BEHRENDT, D.M.; GOLDBLATT, A.; LAVER, M.B.
and AUSTEN, G.: Correction of total anomalous
pulmonary venous drainage in the first month
of life. J. Thorac. Cardio. Surg. 63: 269,
1972.
24. MUSTARD, W.T.; TRUSLER, G.A. and McLENNAN, T.A.: Total ano
malous pulmonary venous drainage in the first
six months of life. In heart and Circulation
in the newborn infant. Grune and Stratton, New
York, 1966, Pag. 339.
25. GERSONY, W.M.; BOWMAN, F.O.; STEEG, C.N.; HAYES, C.J.; JESE,
M.J. and MALM, J.R.: Management of total anoma
lous pulmonary venous drainage in early infan
cy. Circulation. Supp I: 43-44: I-19, 1971.
26. NEIL, C.: Development of the pulmonary veins with reference
to the embriology of anomalies of pulmonary
venous return. Pediatrics. 18: 880, 1956.

27. BUTLER, H.: Some derivatives of the foregut venous plexus of the albino rat, with reference to man. *J. Ant.* 86: 95, 1952.
28. STREETTER, G.L.: Development horizons in human embryos: Description of age group XIV, period of the lens vesicle. *Contrib. Embryol.* 31: 49, 1945.
29. AUER, J.: The development of the human pulmonary vein and its major variations. *Anat. Rec.* 101: 581, 1948.
30. EDWARDS, J.E.: Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clin. Proc.* 28: 441, 1953.
31. DARLING, R.C.; ROTHEY, W.B. and CRAIG, J.M.: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab. Invest.* 6: 44, 1957.
32. SMITH, B.; FRYE, T.R. and NEWTON, W.A. Jr.: Total anomalous pulmonary venous return: diagnosis criteria and a new classification. *Am.J. Dis. Child.* 101: 41, 1961.
33. ELLIOT, L.P. and EDWARDS, J.E.: The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate

vein. *Circulation*. 25: 913, 1962.

34. GOTT, V.L.; LESTER, R.G.; LILLEHEI, C.W. and VARCO, R.L.:
Total anomalous pulmonary return: an analysis
of thirty cases. *Circulation*. 13: 543, 1956.
35. HASTREITER, A.R.; PAUL, M.H.; MOLTHAN, M.E. and MILLER, R.
A.: Total anomalous pulmonary venous connec-
tion with severe pulmonary venous obstruction:
a clinical entity. *Circulation*. 25: 916, 1962.
36. SHERMAN, F.E. and BAUERSFELD, S.R.: Total uncomplicated,
anomalous pulmonary venous connection: morpho-
logic observations on 13 necropsy specimens
from infants. *Pediatrics*. 25: 656, 1960.
37. LUCAS, R.V. Jr.; ADAMS, P. Jr.; ANDERSON, R.C.; VARCO, R.L.;
EDWARDS, J.E. and LESTER, R.G.: Total anomalous pul-
monary venous connection to the portal venous
system: a cause of pulmonary venous obstruc-
tion, *Am. J. Roentgenol.* 86: 651, 1961.
38. EDWARDS, J.E. and Du SHANE, J.W.: Thoracic venous anomalies.
Arch. Path. 49: 517, 1950.
39. EDWARDS, J.E.: Congenital stenosis of pulmonary veins. *Lab.*
Invest. 9: 46, 1960.
40. LEVIN, B. and WHITE, H.: Total anomalous pulmonary venous
drainage into the portal system. *Radiology*.
76: 89, 1961.

41. KAUFMAN, S.L.; ORES, C.N. and ANDERSEN, D.H.: Two cases of total anomalous pulmonary venous return of the supracardiac type with stenosis simulating infradiaphragmatic drainage. *Circulation*. 25: 376, 1962.
42. LUCAS, R.V.; ANDERSON, R.C.; AMPLATZ, K.; ADAMAS, P. Jr. and EDWARDS, J.E.: Congenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediat. Clin. N. Amer.* 10: 781, 1963.
43. DESILET, D.T. and HOFFMAN, R.: A new method of percutaneous catheterization. *Radiology*. 85: 147, 1969.
44. NECHES, W.H.; MULLINS, CH.E.; WILLIAMS, R.L.; VARGO, T.A. and McNAMARA, D.G.: Percutaneous sheath cardiac catheterization. *Am. J. Cardiol.* 30:378, 1972.
45. MERINO-BATRES, G.; QUERO JIMENEZ, M.; CASANOVA GOMEZ, M. y PEREZ MARTINEZ, V.: El cateterismo percutáneo a través de una vaina de plástico en lactantes y niños. Experiencia e 104 casos. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 43: 848, 1973.
46. MERINO-BATRES, G.; HERRAIZ SARACHAGA, I.; PRIETO GRANADA, J.; RICO GOMEZ, F. y QUERO JIMENEZ, M.: Cateterismo del recién nacido (Valoración de nuestra experiencia en 154 casos sondados). *Rev. Esp. Cardiol.* 29: 537, 1976.

47. RASHKIND, W.J, and MILLER, W.W.: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. J.A.M.A. 196: 991, 1966.
48. de la CRUZ, M.V.; ANSELMINI, G.; ROMERO, A. and MONROY, G.: A qualitative and quantitative study of the ventricles and great vessels of normal children. Am. Heart. J. 60: 675, 1960.
49. BRECKENRIDGE, I.M.; OELERT, H.; GRAHAM, G.R.; STARK, J.; WATERSTON, D.J. and BONHAM-CARTER, R.E.: Open-Heart surgery in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65: 58, 1973.
50. DE LEVAL, M.; STARK, J. and WATERSON, D.J.: Mixed type of total anomalous pulmonary venous drainage. Surgical correction in 3 infants. Ann. Thoracic. Surg. 16: 464, 1973.
51. FERNANDEZ de la VEGA, P.A.; KURI ALFARO, J.; UNZETA, A.; ATTIE, F.; MUÑOZ, L. y GUERRERO, J.: Desembocadura anómala total de venas pulmonares (DVPAT) no asociada a otras malformaciones cardíacas (forma aislada). Estudio de 30 casos comprobados. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 48: 191, 1978.
52. GARDNER, F. and ORAM, S.: Persistent left superior vena cava draining the pulmonary veins. Brit. Heart. J. 16: 305, 1953.

53. CABRERA, E.C. and MONROY, J.C.: Systolic and diastolic loading of the heart II. Electrocardiographic data. Am. Heart J. 43: 669, 1952.
54. DELISLE, G.; ANDO, M.; CALDER, A.L.; ZUBERBUHLER, J.R.; ROCHENMACHER, S.; ALDAL, L.E.; MANGINI, O.; VAN PRAAGH, S. and VAN PRAAGH, R.: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am. Heart J. 91:99, 1976.
55. BURCHEL, H.: Total anomalous pulmonary drainage. Clinical and physiological patterns. Proc. Staff Meet. Mayo Clinic. 31: 161, 1956.
56. SEPULVEDA, G.; LUCAS, D. and STEINBERG, L.: Anomalous drainage of pulmonary veins. Clinical physiologic and angiocardigraphic features. Am. J. Med. 18:883, 1955.
57. JOHNSON, R.P.: Anomalous pulmonary veins. Report of nine cases. Ann. Int. Med. 42: 11, 1955.
58. MORALES, D.; FERRER, G y ESPINO VELA, J.: Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Estudio electrocardiográfico. Arch. Inst. Cardio Méx. 32: 60, 1962.
59. MORALES, D.; RUBIO, V. y ESPINO VELA, J.: Desembocadura anómala total de venas pulmonares. Estudio clínico

co y hemodinámico de 9 casos comprobados. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 32: 695, 1962.

60. SNELLEN, N.A. and DEKKER, A.: Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus. Am. Heart J. 66: 184, 1963.
61. KLINT, R.; WELDON, C.; HARTMANN, A. Jr.; SCHAD, N.; HERNANDEZ, A. and GOLDRING, D.: Mixed-type total anomalous pulmonary venous drainage. Report of a successful correction and review of the literature. J. Thorac. Cardio. Surg. 63: 164, 1972.
62. CHAVEZ RIVERA, I.: Desembocadura anómala total de las venas pulmonares. En Cardioneumología fisiopatológica y clínica. Vol. II. Universidad Nacional Autónoma de México, 1973, Pág. 1508.
63. KEITH, J.D.; ROWE, R.D.; VLAD, P. and O'HANLEY, J.H.: Complete anomalous pulmonary venous drainage. Am. J. Med. 16: 23, 1954.
64. PARSONS, H.G.; PURDY, A. and JESSUP, B.: Anomalies of the pulmonary and their clinical insignificance. Pediatrics. 9: 152, 1952.
65. GASUL, B.M.; ARCILLA, R.A. y LEV, M.: Heart disease in children. Diagnosis and treatment. J.B. Lippincott Company, Philadelphia and Toronto, 1966, Pag. 476.

66. GUNTHEROTH, W.G.; NADAS, A.S. and GROSS, R.E.: Transposition of the pulmonary veins. *Circulation*. 18: 117, 1958.
67. JOHNSON, A.L.; WIGLESWORTH, F.W.; DUNBAR, J.S.; SIDDOO, S. and GRAJO, M.: Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*. 17: 340, 1958.
68. SNELLEN, H.A. and ALBERS, F.H.: The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*. 6: 801, 1952.
69. HARRIS, G.B.C.; NEUHAUSER, E.B. and GIEDION, A.: Total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 84: 346, 1960.
70. LUCAS, R.V. Jr. and SCHMIDT, R.E.: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In *Heart Disease in infants, children and adolescents*. MOOS, A.J.; ADAMS, F.H. and EMMANOUILIDES, G.C. Second Edition. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, 1977, Pag. 450.
71. LUCAS, R.V. Jr. and SCHMIDT, R.E.: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In *Heart Disease in infants, children and adolescents*. MOOS, A.J.; ADAMS, F.H. and EMMANOUILIDES, G.C. Se-

cond Edition. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, 1977, Pág. 448.

72. TAJIK, A.J.; GAU, G.T.; RITTER, D.G. and SCHATTENBERG, T.T.: Echocardiographic pattern of right ventricular diastolic volume overload in children. *Circulation*. 46: 36: 1972.
73. PAQUET, M. and GUTGESELL, H.: Echocardiographic features of total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*. 51: 599, 1975.
74. YUSTE, P.: *Cardiopatías congénitas cianóticas*. En *Ecocardiografía. Nuevas técnicas*. YUSTE, P. y ASIN CARDIEL, E. Ediciones Norma, S.A. Madrid, 1979, Pág. 403.
75. RUDOLPH, A.M.: *Congenital diseases of the heart*. Year Book Medical Publishers. INC. Chicago, 1974, Pag. 601.
76. RUDOLPH, A.M.: *Congenital diseases of the heart*. Year Book Medical Publishers. INC. Chicago, 1974, Pag.606.
77. MEHRIZI, A.; DEKKER, A. and OTTESEN, O.E.: Angiocardiographic features of total anomalous venous return into coronary sinus simulating tricuspid atresia or stenosis. *J. Pediatr*. 65: 615: 1964.
78. LUCAS, R.V. Jr. and SCHMIDT, R.E.: Anomalous venous connection, pulmonary and systemic. In *Heart Disease in infants, children and adolescents*. MOOS, A.J.; ADAMS, F.H. and EMMANOUILIDES, G.C. Se-

cond Edition. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, 1977, Pag. 449.

79. MILLER, W.W.; RASHKIND, W.J.; MILLER, R.A.; HASTREITER, A.R. GREEN, E.W.; GOLINKO, R.J. and YOUNG, D.: Total anomalous pulmonary venous return: effective palliation of critically ill infants by balloon septostomy. *Circulation*. 35-36 (Suppl II): II-189, 1967.
80. SCOTT, L.P. and WELCH, C.C.: Factors influencing survival in total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Am. J. Cardiol*. 16: 288, 1965.
81. MILLER, W.W. and RASHKIND: Palliative treatment of total anomalous pulmonary venous drainage by balloon atrial septostomy. *Lancet*, 1968, II, 387.
82. KEITH, J.D.; ROWE, R.D. and VLAD, P.: Heart disease in infancy and childhood. Second Edition. The Mcmillan Company, New York, 1967, Pag. 509.
83. LEACHMAN, R.D.; COOLEY, D.A.; HALLAMAN, G.L.; SIMPSON, J.W. and DEAR, W.E.: Total anomalous pulmonary venous return. Correlation of hemodynamic observations and surgical mortality in 58 cases. *Ann. Thorac. Surg*. 7: 5, 1969.
84. MUSTARD, W.T.; KEON, W.J. and TRUSLER, G.A.: Transposition of the great arteries and transposition of the

lesser veins: II, Transposition of the lesser veins (total anomalous pulmonary venous drainage). *Progr. Cardiovas. Dis.* 11: 145, 1968.

85. SERRATO, M.; BUCHELERES, H.G.; BICOFF, P.; MILLER, R.A. and HASTREITER, A.R.: Palliative balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connection in infants. *Pediatrics.* 73: 734, 1968.
86. SERRATO, M; BUCHELERES, H.G.; AREVALO, F.; HASTREITER, A.R. and MILLER, R.A.: Total anomalous pulmonary venous connection without obstruction: hemodynamic and prognostic importance of foramen ovale size, *Circulation. (Suppl II)* : 36: 232, 1967. (Abst)
87. EL-SAID, G.; MULLINS, G.E, and McNamara, D.G.: Management of total anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 45: 1240, 1972.
88. GATHMAN, G.E. and NADAS, A.S.: Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. *Circulation* 42: 143, 1970.
89. QUERO JIMENEZ, M.; PEREZ DIAZ, L y CODINA BOURGON, J.: *Cardiopatías congenitas. Diagnostico y tratamiento de urgencia.* Editorial Científica Médica. Barcelona, 1973, Pág. 4.

90. LUCAS, R.V. Jr. and SCHMIDT, R.E.: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In Heart Disease in infants, children and adolescents. MOOS, A.J.; ADAMS, F.H. and EMMANOUILIDES, G.C. Second Edition. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, 1977, Pag. 452.
91. GRAHAM, T.P. Jr.; JARMAKANI, J.M. and CANENT, R.V. Jr.: Left heart volume characteristics with a right ventricular overload: total anomalous pulmonary venous connection and large atrial septal defect. *Circulation*. 45: 389, 1972.
92. BEHRENDT, D.M.; ABERDEEN, E.; WATERSTON, D.J. and BONHAM-CARTER, R.E.: Total anomalous pulmonary venous drainage in infants: I. Clinical findings and results of operation in 37 cases. *Circulation*. 46: 347, 1972.
93. BARRAT-BOYES, B.G.; SIMPSON, M. y NEUTZE, J.M.: Infracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation*. 43 (Suppl I): I-25, 1971.
94. FERRANS, V.J.: Myocardial ultrastructure in human cardiac hipertrophy. Edited by M. Kaltenbach, F. Loogen and E.G.J. Olsen with the collaboration of W-D. Bussmann. Springer-Verlag. Berlin

Heidelberg. New York. 1978, Pag. 100.

95. WUKASCH, D.C.; DEUTSCH, M.; REUL, G.J.; HALLMAN, G.L. and COOLEY, D.A.: Total anomalous pulmonary venous return. *Ann. Thorac. Surg.* 19: 622, 1975.
96. PARR, G.V.S.; KIRKLIN, J.W.; PACIFICO, A.D.; BLACKSTONE, E. H. and LAURIDSEN, P.: Cardiac performance in infants after repair of TAPVC. *Ann. Thorac. Surg.* 17: 561, 1974.
97. BONCHEK, L.P.; ANDERSON, R.P.; WOOD, J.A.; CHAPMAN, R.D. and STARR, A.: Intracardiac surgery with extracorporeal circulation in infants. *Ann. Thorac. Surg.* 17: 280, 1974.
98. FRIEDLI, B.; DAVIGNON, A. and STANLEY, P.: Infradiaphragmatic anomalous pulmonary venous return. Surgical correction in a newborn infant. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 62: 301, 1971.
99. MULLINS, C.E.; EL-SAID, G.M.; NECHES, W.H.; WILLIAMS, R.L.; VARGAS, T. A.; NIHILL, M.R. and McNAMARA, D.G.: Balloon atrial septostomy for TAPVR. *Br. Heart J.* 35: 752, 1973.
100. LEVY, A.M.; NAEYE, R.L.; TABAKIN, B.S. and HANSON, J.S.: Far-advanced intimal proliferation and severe pulmonary hypertension secondary to total anomalous pulmonary venous drainage. *Am. J. Car-*

- diol. 16: 280, 1965.
101. BRUCE, R.A. and HAGEN, J.M.V.: Anomaly of total pulmonary venous connection. Report of a case with survival for 31 years. Am. Heart. J. 47: 785, 1954.
 102. DU SHANE, J.W.; WEIDMAN, W.H.; BRANDENBURG, R.O. and KIRK-LIN, J.W.: Differentiation of interatrial communication by clinical methods. Ostium secundum, ostium primum, common atrium and total anomalous pulmonary venous connection. Circulation. 21: 363, 1960.
 103. SWAN, H.J.G.; TOSCANO-BARBOZA, E. and WOOD, E.H.: Hemodynamic findings in total anomalous pulmonary venous drainage. Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 31: 177, 1956.
 104. MILLER, G. and POLLOCK, B.E.: Total anomalous pulmonary venous drainage. Am. Heart. J. 49: 127, 1955.
 105. WITAKER, W.: Total pulmonary venous drainage through a persistent left superior vena cava. Brit. Heart. J. 16:177, 1954.
 106. PERLOFF, J.K.: The clinical recognition of congenital heart disease. W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1970, Pag. 262.
 107. IVEMARK, B.I.: Implications of agenesis of the spleen on

the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood: an analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases. *Acta Paediat. Scand. Suppl.* 104: 1, 1955.

108. RUTTENBERG, H.D.; NEUFELD, H.N.; LUCAS, R.V.; CAREY, L.S.; ADAMS, P. Jr.; ANDERSON, R.C. and EDWARDS, J. E.: Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia: distinction from other forms of congenital cardiac disease. *AM. J. Cardiol.* 13: 387, 1964.
109. AZCUNA, I y BOUCHARD, F.: "Etude hémodynamique de 18 cas de ventricule droit a double issue (correlation avec l'angiocardigraphie)" *Arch. Mal. Coeur et des Vaisseaux.* 66: 219, 1973.
110. BONHAM-CARTER, R.E.; CAPRILES, M. and NOE, Y.: Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. *Brit. Heart. J.* 31: 45, 1969.
111. GILBERT, G.; AERICHILDE, N; BUSSAT, P. and DAVID, P.: Total anomalous pulmonary venous of both great vessels from ventricle. *Can Med. Assoc.* 89: 663, 1963.
112. GOOR, D.A. and EDWARDS, J.E.: The conotruncus II. Report

- of a case showing persistent aortic conus and lack of inversion of the truncus (a bulboventricular heart). *Circulation*. 46: 385, 1972.
113. GUERIN, R.: L'angiocardigraphie du ventricule droit a double issue, *Coeur*, número especial, 1973, Pág. 331.
114. SNELLEN, H.A. and BRUINS, C.: Anomalies of venous return. *Pediatric Cardiology*. Ed. by H. Watson. The C.V. Mosby Co, Sain Louis, 1968, Pag. 423.
115. QUERO JIMENEZ, M.; PEREZ DIAZ, L.; MARTIN ALVAREZ, L; LAMA MORE, R.; RIVAS ZALDEGUI, J. y GONZALEZ-GONZALEZ, M.: Ventrículo derecho de doble salida asociado a retorno pulmonar anómalo total a la vena innominada. *Anales Españoles de Pediatría*. 8: 3, 1975.
116. CARRION, M.F.; MEDINA FERNANDEZ, A.; SOKOLOW, M. y RABAGO, G.: Doble salida del ventrículo derecho (a propósito de tres casos intervenidos quirúrgicamente) *Rev. Esp. Cardiol*. 25: 179, 1972.
117. DANIELSON, G.K.; RITTER, D.G.; COLEMAN, H.N. and DUSHANE, J.V.: Succesful repair of double outlet right ventricle with transposition of the great arteries. Pulmonary stenosis and subaortic ventricular septal defect. *J. Thor. Cardio. Surg*. 63: 741, 1972.

118. DANIELSON, G.K.: Traitment curatif de ventricular droit a double issue. Coeur. número espacial, 1973, Pág. 341.
119. GOMES, M.M.B.; WEIDMAN, W.H.; McGOON, D.C. and DANIELSON, G.K.: Double outlet right ventricle pulmonary stenosis: Surgical considerations and results of operation. Circulation. 43: 889, 1971.
120. KIRKLIN, J.W.; HARP, R.A. and McGOON, D.C.: Surgical treatment of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. J. Thor. Cardio. Surg. 48: 1026, 1964.
121. LINCOLN, C.: Total correction of D-loop double outlet bilateral conus, L-transposition and pulmonic stenosis. J. Thor. Cardio. Surg. 64: 435, 1972.

