

Deyanira Contreras⁽¹⁾, Adriana Mazariegos⁽¹⁾.

1. Departamento de Pediatría, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Gladys Contreras, deyaglare246@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i4.550>

Recibido: 16 de Junio 2022 - **Aceptado:** 3 de Julio 2022 - **Publicado:** Diciembre 2022

Resumen

La conexión venosa anómala total es una cardiopatía congénita en la que no existe continuidad entre el seno venoso pulmonar y la aurícula izquierda, ocasionando que la sangre que llega al seno venoso pulmonar drene en la aurícula derecha. Se presenta el caso de un paciente con cianosis persistente desde el nacimiento, dificultad respiratoria y disminución en saturación de oxígeno, en quien se documentó una conexión venosa anómala total intracardiaca. El diagnóstico ecocardiográfico es de suma importancia para indicar el tratamiento quirúrgico para corregir el defecto.

Palabras clave: Atrio derecho, conexión venosa anómala pulmonar total, hipertensión pulmonar.

Abstract

Total anomalous venous connection is a congenital heart disease in which there is no continuity between the pulmonary venous sinus and the left atrium, causing the blood that reaches the pulmonary venous sinus to drain into the right atrium. We present the case of a patient with persistent cyanosis since birth, respiratory distress and decreased oxygen saturation, in whom a total anomalous intracardiac venous connection was documented. Echocardiographic diagnosis is of utmost importance to indicate surgical treatment to correct the defect.

Keywords: Right atrium, anomalous total pulmonary venous connection, pulmonary hypertension.

Introducción

La conexión venosa pulmonar anómala total es un defecto congénito cianótico en el que las cuatro venas pulmonares no logran establecer su conexión normal con la aurícula izquierda. Esto da como resultado el drenaje de todo el retorno venoso pulmonar hacia la circulación venosa sistémica [1]. Esta enfermedad resulta del fallo en la aurícula izquierda para conectarse con el plexo venoso pulmonar, lo que resulta en la retención de conexiones a través de las vías de drenaje cardinal y umbilicovitelinas primitivas [1,2]. La sangre mezclada y parcialmente oxigenada se desvía de derecha a izquierda a nivel auricular hacia la circulación sistémica, lo que produce cianosis. Debido a que la aurícula derecha recibe sangre de los sistemas venoso pulmonar y sistémico, tanto la aurícula como el ventrículo se dilatan [1]. La incidencia es de 0.6 a 1.2 por cada 10000 nacidos vivos, y dentro de los pacientes con cardiopatías congénitas representa de 0.7 a 1.5%. En este reporte se presenta un caso en el cual existía una conexión anómala de tipo intracardiaca.

Presentación de caso

Paciente de 3 días de vida traído en consulta por fiebre de un día de evolución. Paciente producto de parto eutócico simple atendido por comadrona, sin controles prenatales, nacido a término. Paciente lloró al nacer. Paciente se tornó irritable y febril por lo que madre consultó a emergencia de este hospital. Al ingreso, paciente taquipneico, irritable, con mucosas deshidratadas y cianosis central. Saturación venosa en 83-87%, presión arterial de 85/65 por lo que se procede a colocar oxígeno en cánula binasal a 1 litro por minuto (Fig.1a). Sin embargo, paciente con deterioro de patrón respiratorio, por lo que se decide colocar en ventilación no invasiva (Cpap). Rx de tórax PA evidenció un patrón intersticial y presencia de broncogramas aéreos. Paciente con deterioro respiratorio, por lo que se decide colocar tubo oro-traqueal y trasladarlo a cuidados intensivos neonatales.

RX de tórax AP mostró hiperflujo pulmonar. Se documentó soplo grado II/VI. El ecocardiograma reportó una conexión anómala pulmonar total intracardiaca (Figs. 1b y 1c). Se restringieron líquidos y se inició furosemida. Además, por aspecto tóxico se decidió escalar cobertura antibiótica a sistema nervioso central con ampicilina. Se logró extubar a paciente y se progresó a ventilación mecánica no invasiva. Paciente se presentó a la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala (UNICAR). Paciente es llevado a UNICAR en donde se confirmó el diagnóstico, además de dilatación de aurícula y ventrículo derechos e hipertensión pulmonar secundaria (Fig. 1d).

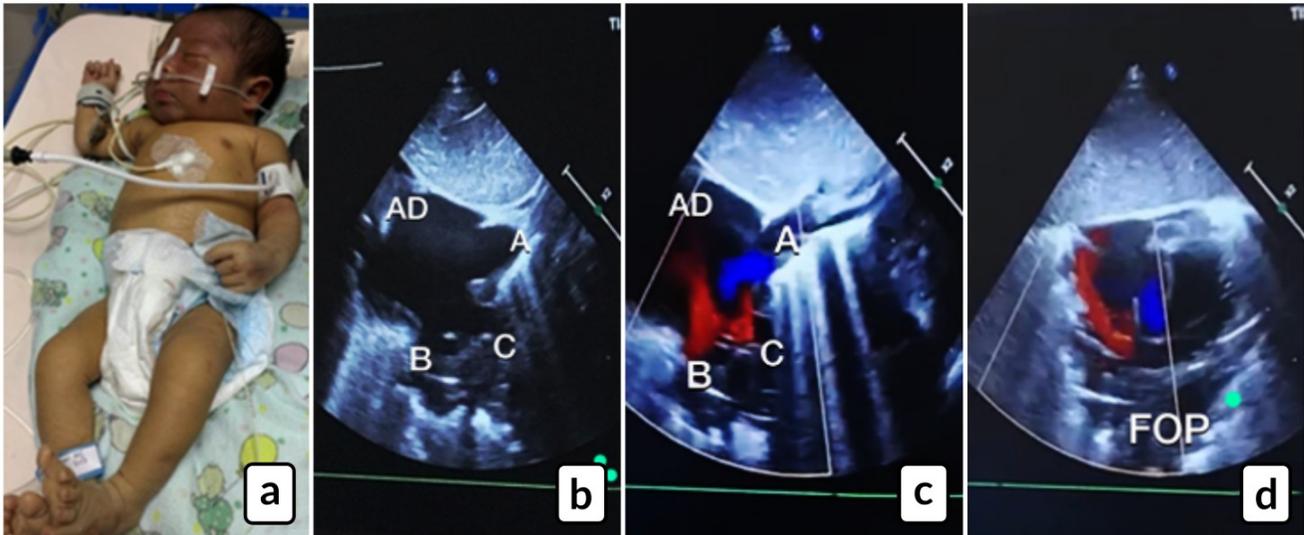


Fig. 1. Conexión venosa anómala pulmonar total: a) Cianosis central. b) Ecocardiografía A: vena cava inferior, B: vena cava superior, C: conector colector comun. AD: aurícula derecha. c) Doppler color, flujo sanguíneo en aurícula derecha. A: vena cava inferior, B: vena cava superior, C: conector colector comun. AD. d) Doppler color, flujo sanguíneo en foramen oval permeable (FOP).

Discusión

Esta anomalía generalmente está acompañada de un foramen oval permeable o una comunicación interauricular. En este caso, el paciente presentó esta patología acompañada de un foramen oval permeable (Fig. 1d). El pronóstico del paciente es pobre sin un tratamiento quirúrgico. La mortalidad de pacientes con esta anomalía es del 80% al año, sin tratamiento quirúrgico [2]. Las manifestaciones clínicas varían según si la conexión venosa pulmonar anómala total está obstruida o no. En este caso, se presentó una conexión venosa anómala sin obstrucción por lo que el desarrollo de los síntomas y la evolución clínica del paciente fueron graduales. La cianosis se presentó desde el nacimiento y solamente a nivel central. Algunos de estos pacientes pueden presentar saturaciones entre 88-92%, o los padres pueden traer a sus hijos por taquipnea o cianosis [1].

Referencias bibliográficas / References

1. Soriano B, Fulton D, Total anomalous pulmonary venous connection. [En línea] UptoDateInc; 2019 [citado 28 May 2022] Disponible en: shorturl.at/brMQW.
2. Lewis AJ, Mogollon IR, Davila F, Nunez F, Cajica G. Conexión venosa anómala total intracardiaca infra diafragmática, reporte de un caso. Rev Circardiov [en línea] 2016 Jun [citado 29 May 2022] 23 (6) 324-328. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.circv.2016.04.005>
3. Geggel RL. Diagnosis and initial management of cyanotic heart disease in the newborn. [En línea] UptoDateInc; 2021 [citado 28 May 2022] Disponible en: shorturl.at/dktOP