

CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA - PRESENTACIÓN DE CASOS

Implantación de *stent* en drenaje venoso anómalo supracardiaco obstructivo



Alba Deyanira Quiñónez*, Juan Pablo Rozo, Ana María Constain, César Augusto Zuluaga y Edgar Giovanni Ríos

Hospital Universitario San Ignacio. Servicio de Hemodinamia, Cirugía Cardiovascular y Cuidado Intensivo Pediátrico, Bogotá, Colombia

Recibido el 3 de octubre de 2017; aceptado el 22 de marzo de 2018

Disponible en Internet el 1 de junio de 2018

PALABRAS CLAVE

Stents;
Estenosis venosa pulmonar;
Procedimientos quirúrgicos cardíacos

KEYWORDS

Stents;
Pulmonary vein stenosis;
Cardiac surgery procedures

Resumen El drenaje venoso anómalo pulmonar total representa un grupo de defectos cardíacos congénitos con baja incidencia pero alto potencial de complicaciones. Se expone el caso de una lactante menor de bajo peso al nacer, con drenaje venoso anómalo pulmonar total obstructivo, programada para implante de *stent* en vena vertical y posterior cirugía correctiva, evidenciando obstrucción residual mínima en la llegada de la vena pulmonar derecha y reducido tamaño auricular izquierdo, con prolongada estancia en cuidado intensivo secundaria a dificultad para el destete de la ventilación mecánica debido a edema venocapilar. Este caso demostró que la intervención endovascular es una opción en neonatos de alto riesgo con drenaje venoso anómalo pulmonar total obstructivo como parte de la estrategia de estabilización cardiovascular preoperatoria; la cirugía correctiva debe considerarse una vez las condiciones clínicas lo permitan, con el objetivo de minimizar la morbilidad asociada al compromiso de la distensibilidad de las cavidades izquierdas.

© 2018 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Stent implantation in obstructive supracardiac anomalous drainage

Abstract Total anomalous pulmonary venous return is a group of congenital cardiac defects. They have a low incidence but a high potential for complication. The case is presented of a young infant of low birthweight, with total obstructive anomalous pulmonary venous return, scheduled for a *stent* implant in a vertical vein, and subsequent corrective surgery. This showed evidence of a minimal residual obstruction on reaching the right pulmonary vein, and a reduced left atrial size. She had a long stay in intensive care secondary to difficulty in weaning off mechanical ventilation due to the presence of venous-capillary edema. This case demonstrates

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adquinonez@husi.org.co (A.D. Quiñónez).

that endovascular intervention is an option in high risk infants with a total obstructive anomalous pulmonary venous return as part of the strategy of pre-operative cardiovascular stabilisation. Corrective surgery should be considered when the clinical conditions permit it, with the aim of minimising the morbidity associated with the compromise of the distensibility of the left cavities.

© 2018 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Dentro del espectro del drenaje venoso anómalo pulmonar total, la forma supracardiaca constituye la modalidad de presentación más frecuente, convirtiéndose en una verdadera urgencia quirúrgica cardiovascular en caso de obstrucción, la cual se ha descrito a nivel de la vena vertical izquierda en el 40% de los casos^{1,2}.

Estudios previos han demostrado que uno de los principales factores de riesgo asociados con morbi-mortalidad después de la corrección quirúrgica, es la obstrucción preoperatoria con el desarrollo secundario de hipertensión pulmonar venocapilar³⁻⁵. Una de las alternativas descritas actualmente en casos de drenaje obstructivo supracardiaco a nivel de la vena vertical, consiste en la implantación de un stent como puente a la cirugía correctiva.

Sin embargo, una vez aliviada la obstrucción, se plantea la pregunta acerca de cuál es el tiempo óptimo para la reparación electiva, teniendo en cuenta que el retardo en la cirugía definitiva de este grupo de pacientes con llenado auricular y ventricular crónicamente disminuido, puede comprometer la distensibilidad del corazón izquierdo, favorecer la remodelación ventricular postquirúrgica y exacerbar la morbilidad⁵⁻⁸.

Se presenta el caso de una paciente lactante menor con drenaje venoso anómalo pulmonar obstructivo, sometida a manejo paliativo durante el período neonatal mediante implantación de stent en el sitio de obstrucción y corrección quirúrgica a los cinco meses de edad, evidenciándose compromiso severo de la distensibilidad auricular y obstrucción mínima residual, con un largo pero exitoso proceso de recuperación en cuidado intensivo.

Caso

Recién nacida a término, Ballard de 38 semanas, peso 2.024g, con adecuados controles prenatales, sin antecedentes maternos de importancia, quien ingresó remitida al Hospital Universitario San Ignacio con diagnóstico de síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido, neumonía, déficit de surfactante y sospecha de cardiopatía. Al ingreso, paciente en regulares condiciones generales, con signos de dificultad respiratoria moderada, oxígeno suplementario a bajo flujo, con ecocardiograma que confirma drenaje venoso anómalo pulmonar total supracardiaco en vena vertical no obstructivo, comunicación interauricular



Figura 1 Obstrucción y dilatación post-estenótica de la vena vertical.

tipo *ostium secundum* de 6 mm no restrictiva, cavidades derechas dilatadas, buena función biventricular con fracción de eyección del 70% y radiografía de tórax que muestra edema pulmonar sin cardiomegalia e imagen en muñeco de nieve. Durante su hospitalización tuvo deterioro clínico progresivo, evidenciando clínica y ecocardiográficamente colector obstructivo a nivel de venas pulmonares derechas. Dadas sus condiciones clínicas de bajo peso con inadecuado reatrapaje postnatal, no se consideró candidata para corrección quirúrgica definitiva, por lo cual fue valorada por hemodinamia, que realizó cateterismo combinado que reveló en levofase drenaje total de venas pulmonares conectadas a un colector que se une a la vena vertical con estenosis muy severa a este nivel y dilatación post-estenótica aneurismática de la vena vertical e innominada (fig. 1).

Se llevó a procedimiento hemodinámico, y en primera instancia se realizó atrioseptostomía con balón, en consideración a su estado de bajo peso y el alto riesgo de restricción de la comunicación interauricular con el crecimiento; así se

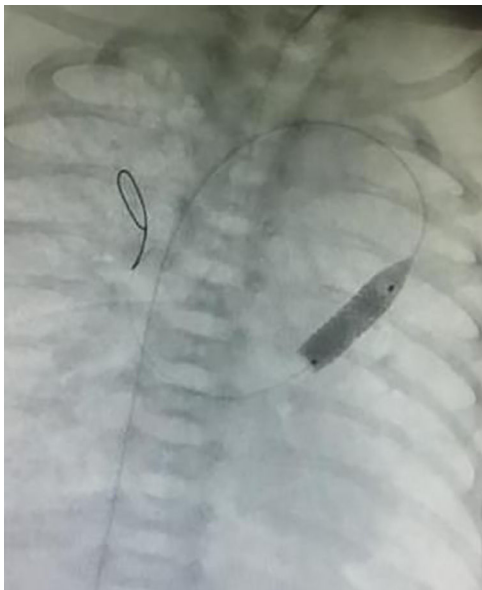


Figura 2 Implantación de stent en vena vertical.

favoreció la adecuada mezcla con optimización del gasto sistémico. Posteriormente se corroboró obstrucción crítica de 2 mm de diámetro al nivel descrito, donde se implantó un stent coronario de 4,5 mm x 12 mm, llevando el diámetro de la estenosis a un poco más del doble, con adecuada formación y disolución de la cintura y dramática mejoría del edema pulmonar y el gasto cardiaco (fig. 2).

Se logró destete de la ventilación mecánica y control de signos de falla, permitiendo egreso con oxígeno a bajo flujo y medidas anticongestivas. Reingresó nuevamente a los 4 días por descompensación de insuficiencia cardíaca, evidencia de hipertensión pulmonar (HTP) dinámica con presión sistólica de 55 mm Hg y dilatación de cavidades derechas. Cursó adicionalmente con cuadro de sepsis tardía y enterocolitis necrotizante IIA, con buena respuesta a antibioticoterapia y manejo pleno anti-falla, permitiendo su egreso a los 29 días de estancia.

Una vez superadas sus múltiples comorbilidades infecciosas, con un peso de 3.800 g y 5 meses de edad se programó para cirugía correctiva, en la que se hizo anastomosis del colector con la aurícula izquierda, resección de la vena vertical aneurismática y cierre del defecto septal auricular con parche de pericardio (fig. 3).

Durante el postoperatorio cursó con disfunción miocárdica post-bomba e HTP, por lo que requirió soporte vasoactivo múltiple y manejo con óxido nítrico, permitiendo descenso del mismo de manera progresiva pero sin lograr destete de parámetros ventilatorios por persistencia de edema pulmonar de predominio derecho, motivo por el cual se solicitó nuevo ecocardiograma que evidenció boca de anastomosis amplia de 14 mm con ligera turbulencia en la llegada de la vena pulmonar derecha, aurícula izquierda de tamaño pequeño y buena función biventricular, sin signos de HTP.

Ante dicho hallazgo se hizo cateterismo cardíaco que mostró retardo en el lavado de medio de contraste de la vena pulmonar inferior derecha sin corresponder a una obstrucción crítica. En junta multidisciplinaria se concluyó que

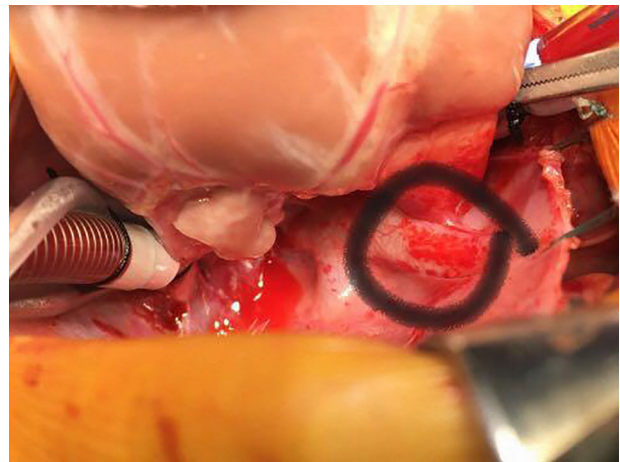


Figura 3 Posición del stent en vena vertical.

el comportamiento clínico radiológico de edema venocapilar obedeció al tamaño del reservorio auricular izquierdo, evidentemente hipoplásico, lo que descartó cualquier alternativa hemodinámica y/o quirúrgica y su pronóstico se consideró reservado, condicionado al aumento del tamaño de la aurícula izquierda. Requirió ajuste de apoyo diurético y suspensión de medicación vasodilatadora pulmonar; se programó para traqueostomía y gastrostomía en aras de disminuir el consumo metabólico de oxígeno (VO₂), facilitar la ganancia ponderal y retirar de manera progresiva del soporte ventilatorio previa rehabilitación física y diafragmática. Se reportó péptido natriurético atrial en 19.141 pg/ml con posterior descenso hasta 6.744 pg/ml con el manejo instaurado. Evolucionó de manera satisfactoria, logrando destete de la ventilación mecánica y egreso de cuidado intensivo a los 55 días de estancia. En controles ambulatorios posteriores se evidenció desarrollo psicomotor normal con adecuada calidad de vida.

Discusión

En el drenaje venoso anómalo pulmonar total, la totalidad de las venas pulmonares drenan anormalmente fuera de la aurícula izquierda y están conectadas directamente a la aurícula derecha o mediante un remanente embrionario de la vena cardinal o del sistema venoso umbilico-vitelino. Con base en el sitio anatómico de la conexión, Darling et al. establecen la siguiente clasificación:

- Tipo 1, defecto supracardiaco (40-50% de los casos).
- Tipo 2, defecto cardíaco (18-31% de los casos).
- Tipo 3, defecto intracardiaco (13%-24% de los casos).
- Tipo 4, defecto mixto (5-10% de los casos)^{9,10}.

En la variedad supracardiaca, la confluencia de las cuatro venas pulmonares drena a la vena cava superior vía vena cava superior izquierda, o a través de una vena vertical que a su vez lo hace a una innominada (70% de los casos), o con menor frecuencia la vena vertical drena directamente a la cava superior. Se ha reportado cierto grado de obstrucción en la mayoría de los pacientes y usualmente ocurre a lo largo

de la vena vertical a nivel de la arteria pulmonar izquierda y el bronquio fuente ipsilateral^{1,9}.

Desde el punto de vista fisiopatológico, en la forma obstructiva el flujo sanguíneo pulmonar está disminuido, hecho que conduce a la presencia de edema pulmonar venocapilar, aunado a la de gasto cardíaco muy comprometido, en especial si la comunicación interauricular es de carácter restrictivo, lo cual clínicamente se manifiesta a los pocos días o semanas después del nacimiento con la presencia de distrés respiratorio, cianosis, colapso cardiovascular y trastornos ácido base múltiples^{1,9}. La cirugía correctiva es el estándar de oro en el manejo de estos pacientes, puesto que es una de las cardiopatías que constituye una verdadera urgencia quirúrgica; sin embargo cuando esta se considera de alto riesgo, como en el caso clínico previamente descrito, la implantación endovascular paliativa de un stent en la vena vertical como lo demuestran los pocos estudios reportados por Lim y Kobayashi en prematuros menores de 1.700 kg con diámetros del vaso entre 1,3 y 2,5 mm, es una opción que debe plantearse^{3,10,11}.

Aunque el procedimiento endovascular fue exitoso en la paciente en mención, la evolución fue tórpida debido a la presencia de sepsis tardía y su condición de bajo peso, lo que claramente difirió el tiempo para la programación de la corrección definitiva. El tiempo apropiado para la reparación en presencia de drenaje no obstructivo o posterior a la liberación de la obstrucción en caso de existir, es aún un interrogante; sin embargo, numerosos estudios demuestran que la fisiología preoperatoria parece afectar las propiedades diastólicas tanto de la aurícula como del ventrículo izquierdos después de la reparación, teniendo en cuenta que el llenado ventricular solo se hace a través del defecto septal, condicionando compromiso severo de la distensibilidad de ambas cámaras, que va de la mano con hipodesarrollo de las mismas^{5,8}, característica observada en el tamaño auricular de la paciente, lo que perpetuaba la necesidad de soporte ventilatorio mecánico secundario a edema venocapilar.

La reoclusión del stent es una de las complicaciones descritas en la literatura y aunque el mecanismo de este evento no está claro, la activación de una cascada de factores de crecimiento endotelial y citoquinas proinflamatorias posterior a la implantación de dispositivos intravasculares, parece estar involucrada en la fisiopatología de la obstrucción¹². Sands et al. trataron re-estenosis postoperatoria en drenaje venoso anómalo pulmonar total con esteroides como terapia antiinflamatoria, logrando prevenir re-obstrucción en dos de tres pacientes; no obstante, faltan estudios controlados que apoyen dichos hallazgos¹³.

Otra de las dificultades del caso descrito fue la presencia de ligera turbulencia en la llegada de la vena pulmonar derecha encontrada en el cateterismo postquirúrgico. La complicación postoperatoria de mayor relevancia en estos pacientes es el desarrollo de obstrucción venosa pulmonar, cuya frecuencia varía del 2,4%-13,6%. Si esta ocurre en el postoperatorio inmediato, usualmente indica un problema técnico con la reparación original, como torsión o *kinking* de la anastomosis, que ameritan intervención urgente. De otro lado, la obstrucción venosa pulmonar tardía es la complicación más frecuente a largo plazo, es de naturaleza variable, y puede desarrollarse estenosis en el sitio de la anastomosis o secundaria a engrosamiento endocárdico del ostium

venoso pulmonar que trae como resultado esclerosis venosa difusa con hiperplasia de la íntima⁹. Finalmente, en algunos pacientes con obstrucción recurrente, un lecho venoso pulmonar engrosado o de tamaño reducido, así como un incremento en los depósitos de elastina y colágeno como lo demostró Haworth en estudios postmortem, se han sugerido como factores de riesgo y pobre pronóstico^{9,14}.

El rango de mortalidad varía entre el 4,9 y 15,9%, considerándose como factores de mal pronóstico conexión infracardiaca, pobre estado preoperatorio, acidosis persistente, hipoxemia severa, obstrucción venosa pulmonar, retardo en la corrección, comunicación interauricular restrictiva, hipertensión pulmonar y tamaño pequeño de las cavidades izquierdas. La re-intervención por obstrucción venosa pulmonar se presenta en el 9 al 11% de los casos, con una mortalidad de 30 a 45%, en tanto que la intervención endovascular no ofrece soluciones definitivas^{9,15}.

La mejoría en el pronóstico a corto y largo plazo se ha atribuido a una intervención pre y postoperatoria agresiva y temprana, con especial énfasis en la prevención de las crisis de hipertensión pulmonar al igual que en el perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas.

Conclusiones

El diagnóstico ecocardiográfico oportuno del drenaje venoso anómalo pulmonar total obstructivo, combinado con una estabilización cardiovascular adecuada, que puede incluir la implantación endovascular de un stent como puente a la corrección quirúrgica a corto plazo, un cuidadoso manejo postoperatorio encaminado a prevenir las crisis de hipertensión pulmonar, sin olvidar el compromiso de la distensibilidad de las cavidades izquierdas y un proceso juicioso de rehabilitación que incluya medidas tendientes a disminuir el gasto energético para favorecer el proceso de recuperación miocárdica, pueden mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Lo-A- Njoe Sh, Blom N, Bökenkamp R, Ottenkamp J. Stenting of the vertical vein in obstructed total anomalous pulmonary venous return as rescue procedure in a neonate. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2006;67:668-70.
2. Nigam A, Trehan V, Agarwal S. Bilateral pulmonary vein stenting through an unligated vertical vein in a postoperative case of TAPVC. *J Card Surg*. 2014;29:705-8.
3. Kobayashi D, Forbes T, Aggarwal S. Palliative stent placement in vertical vein in a 1.4 Kg infant with obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2013;82:574-80.
4. Ramakrishnan S, Kothari S. Preoperative balloon dilatation of obstructed anomalous pulmonary venous connection in a

- neonate. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2004;61:128–30.
5. Peter F, Sheridan D, Deatsman S, Yan K, Simpson P, Frommelt M, et al. Unobstructive total anomalous pulmonary venous return: Impact of early elective repair on the need for prolonged mechanical ventilatory support. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:1191–7.
 6. Herlong J, Li J, Bengur A, Ungerleider R. Pulmonary vein doppler echocardiography after left atrial operation. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:678–80.
 7. Minich L, Tani L, Hawkins J, McGough E, Shaddy R. Abnormal doppler pulmonary venous flow patterns in children after repaired total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol*. 1995;75:606–10.
 8. Caspi J, Pettitt T, Fontenot E, Stopa A, Herman H, Heck H, et al. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 2001;20:830–4.
 9. Trinkaus P, Hordof A, Murphy A, Greeley W. Total anomalous pulmonary venous return. En: Nichols D, Ungerleider R, Spevak P, Greeley W, Cameron D, Lappe D, et al., editores. *Critical Heart Disease in Infants and Childrens*. 2nd. Ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 699–713.
 10. Lim W, Leong M, Samion H. Stenting of vertical vein in an infant with obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Pediatr Card*. 2016;9:183–5.
 11. Koneti N, Kandraju H, Kanchi V, Arramraju S. Endovascular stenting of the obstructed vertical vein in a neonate with supracardiac total anomalous pulmonary venous return. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2012;5:76–8.
 12. Behnke I, Luedemann M, Hagel K. Serial stent implantation to relieve in-stent stenosis in obstructed total anomalous pulmonary venous return. *Pediatric Cardiology*. 2002;23:221–3.
 13. Sands A, Craig B, Casey F. A possible role for steroid therapy in preventing postoperative stenosis in totally anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young*. 1998;8:240–2.
 14. Haworth Sh. Total anomalous pulmonary venous return prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart F*. 1982;48:513–24.
 15. Michielon G, Di Donato R, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Cardio-thoracic Surgery*. 2002;22:184–91.