

Drenaje Anómalo Total de las Venas Pulmonares: 29 años de Experiencia en una Única Institución

Maíra L. Basso, Gisele C. Pacheco, Octavio S. S. Netto, Juliana S. Abuchaim, Wanderley S. Ferreira, Fabio S. Sallum, Nelson Itiro Miyague

Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, PR - Brasil

Resumen

Fundamento: El drenaje anómalo total de las venas pulmonares (DATVP) es una enfermedad rara, con incidencia aproximada de 0,058 a 0,083:1000 nacidos vivos. Presenta mortalidad alrededor del 80% al 90% en el primer año de vida, si no tratada precozmente.

Objetivo: Utilizando la experiencia de 29 años de un único servicio, se probaron posibles variables relacionadas al óbito hospitalario.

Métodos: Análisis retrospectivo de 123 pacientes consecutivos operados con el diagnóstico de DATVP entre enero de 1979 y marzo de 2008. Se incluyeron solamente a pacientes con DATVP aislada, excluidas las asociaciones complejas. Las variables se probaron para la identificación de la influencia sobre los óbitos y de la interferencia de la evolución temporal.

Resultados: Las medianas de peso y edad fueron de 4,1 kg y 120 días, respectivamente. El subtipo anatómico supracardiaco fue el más prevalente en todo el período analizado. Obstrucción al drenaje estuvo presente en el 30% de los casos, con el subtipo infracardiaco siendo el más asociado. La tasa de mortalidad general fue del 27%, y llegó a ser del 44% en los últimos cinco años. Tanto en el análisis univariado como en la multivariada, la presencia de obstrucción al flujo venoso pulmonar fue la única variable positivamente asociada a los óbitos ($p = 0,005$), independientemente de la evolución temporal. La mortalidad entre estos casos fue del 44%.

Conclusión: Tras tres décadas de evolución, se puede observar mejora en la mortalidad precoz del drenaje anómalo total de las venas pulmonares en nuestro servicio, que actualmente presenta niveles consistentes con la literatura. La obstrucción al drenaje pulmonar sigue siendo factor de malo pronóstico en nuestro medio. (Arq Bras Cardiol 2010;94(5):590-594)

Palabras clave: Venas pulmonares, drenaje, cardiopatías congénitas/mortalidad.

Introducción

El drenaje anómalo total de las venas pulmonares (DATVP) es una enfermedad rara de incidencia aproximada de 0,058 a 0,083:1000 nacidos vivos y corresponde a cerca del 1% al 3% de las cardiopatías congénitas. A pesar de poco frecuente, presenta mortalidad alrededor del 80% al 90% en el primer año de vida, necesitando de tratamiento quirúrgico precoz¹⁻³.

Los resultados de este tratamiento vienen mejorando con el paso de las décadas, presentando niveles de mortalidad en descenso en los mayores centros de cirugía cardíaca pediátrica del mundo^{2,4-7}. En publicaciones anteriores, la mortalidad hospitalaria sufrió influencia de diversos factores, entre ellos la interferencia temporal, el bajo peso en el

momento de la cirugía, el tipo anatómico infracardiaco y el subtipo obstructivo^{3,4,11}.

Probablemente en nuestro medio el tratamiento de esta enfermedad presentó evolución semejante. En este estudio, al utilizar la experiencia de 29 años de un único servicio, se probaron posibles variables relacionadas al óbito hospitalario.

Método

Este estudio fue aprobado por el comité de ética del hospital (protocolo nº 0588-08). Todos los pacientes con diagnóstico de drenaje anómalo total de las venas pulmonares en el período entre enero de 1979 y marzo de 2008 fueron seleccionados a partir de la base de datos y archivos del servicio de cardiología y cirugía cardíaca del hospital. Se incluyó a pacientes solamente con DATVP aislada o asociada a la comunicación interatrial (CIA) y/o persistencia del canal arterial (PCA), excluidos aquellos con asociaciones complejas (isomerismos, hipoplasia del ventrículo izquierdo, transposición de las grandes arterias,

Correspondencia: Maíra Levorato Basso •

Hospital Pequeno Príncipe - Rua Desembargador Motta, 1070 - Água Verde - 80250-060 - Departamento de Cardiología Pediátrica, Curitiba, PR - Brasil
E-mail: mairalevorato@gmail.com, mairamed@bol.com.br
Artículo recibido el 21/05/09; revisado recibido el 28/07/09; aceptado el 09/11/09.

etc) o con datos insuficientes en los prontuarios. La muestra fue de 123 pacientes.

Las variables analizadas fueron: época de la cirugía, presencia o no de obstrucción al flujo venoso pulmonar, tiempo de circulación extracorpórea (CEC), tiempo de oclusión aórtica (OAo), tiempo de permanencia en la UCI, tiempo de ventilación mecánica, peso y edad en el momento de la cirugía y subtipo anatómico (supracardiaco, cardiaco, infracardiaco o mixto).

Los datos sobre obstrucción al flujo venoso pulmonar se obtuvieron de los laudos del ecocardiograma, del cateterismo y de la descripción quirúrgica. Se consideró como obstrucción cuando observados flujo acelerado a través da CIA o del trayecto anómalo al ecocardiograma, gradiente de presión o imagen de estenosis al cateterismo o cuando se encontró CIA muy pequeña o alguna obstrucción visible durante el procedimiento quirúrgico.

Los procedimientos fueron llevados a cabo por el mismo equipo quirúrgico, con el mismo cirujano principal durante todo el período analizado.

Para la evaluación de la asociación entre variables cualitativas, se utilizó la prueba exacta de Fisher o la prueba de Chi-cuadrado. Para la comparación de dos grupos con relación a variables cuantitativas, se utilizó la prueba *t* de Student para muestras independientes o test no-paramétrico de Mann-Whitney, si apropiado. Se utilizó la curva ROC para establecer un punto de corte a través del que fuera posible dividir la muestra en dos grupos y analizar la influencia temporal sobre las diversas variables, sobre todo los óbitos. Para el análisis conjunto de las variables, se ajustó un modelo de Regresión Logística, considerándose el óbito (sí o no) como variable respuesta y las variables que presentaron valores de $p < 0,20$ en el análisis univariado como variables explicativas. Tras el ajuste, se estimaron los valores de *odds ratio* e intervalos del 95% de confianza. Valores de $p < 0,05$ indicaron significancia estadística. Los datos se organizaron en hoja de cálculo de Excel y analizados por el programa computacional Statistica v.8.0.

Resultados

La muestra estaba conformada por 123 pacientes operados con diagnóstico de DATVP entre enero de 1979 y marzo de 2008. Hubo nítida preponderancia del sexo masculino, con un 63,4% contra solamente un 36,5% del sexo femenino. Las medianas de peso y edad fueron de 4,1 kg (2 - 24 kg) y 120 días (4 días - 9 años y 9 meses) respectivamente. En los últimos cinco años analizados, el 33% de los casos fueron de niños menores de 30 días de vida. El peso inferior al 5º percentil para edad estuvo presente en un 67,5% de los niños analizados, sin influencia sobre el sexo.

Durante las décadas no hubo cambio significativo en los tiempos de circulación extracorpórea y oclusión aórtica.

En cuanto a los tipos anatómicos, la incidencia fue homogénea, prevaleciendo el tipo supracardiaco en todo el período analizado (Tabla 1). Obstrucción al drenaje estuvo presente en el 30% de los casos, siendo el subtipo infracardiaco el más asociado a esta condición, lo que se

produjo en el 50% de sus casos. Sin embargo, en el subtipo supracardiaco, se encontró el mayor número de casos obstructivos, esto se debió al hecho de ser este el subtipo anatómico más prevalente.

Para la definición de un punto de corte para el análisis temporal, se utilizó la curva ROC, que señaló quince años como de mayor sensibilidad. Fueron probadas hipótesis de influencia temporal para las características demográficas y para la ocurrencia e interferencia con los óbitos. Tanto en el análisis univariado como en la multivariada, la presencia de obstrucción al flujo venoso pulmonar fue la única variable positivamente asociada a los óbitos ($p = 0,005$), independientemente de la evolución temporal. La mortalidad entre estos casos fue del 44%.

La tasa de mortalidad general fue del 27% y, de estos, el 25% estaban dentro del período neonatal. En el análisis porcentual, se observó disminución significativa de los óbitos ocurridos hace más de quince años (41,2%) y aquellos de los últimos quince años (24,7%), sin relevancia estadística (Tablas 1 y 2). En los cinco años finales de la muestra, no hubo ningún caso de óbito (Gráfico 1).

Discusión

Los resultados del tratamiento quirúrgico de la DATVP vienen mejorando significativamente a lo largo de las décadas, llegando a niveles de mortalidad que rondan el 10% en algunas series publicadas en la literatura^{2,7,12-16}. Entre las causas responsables de esta mejora están la mayor precocidad y calidad del diagnóstico, así como el manejo pre y posoperatorio^{2,4}.

Este estudio, corroborando datos de la literatura, muestra una mejora en la mortalidad a lo largo de las décadas, llegando a la tasa cero en los últimos cinco años analizados (Gráfico 1). Entre las posibles causas para la mejora de la sobrevida, se puede citar el diagnóstico y la intervención más precoces, observados por la disminución importante, pero sin significancia estadística, del peso y edad en el momento de la cirugía (Tabla 1).

Durante las tres décadas de análisis, los tiempos de CEC y OAo no presentaron cambios significativos. Al inicio de la muestra, probablemente debido a la curva de aprendizaje del equipo quirúrgico. En los años más recientes, presentó niveles semejantes a los del inicio, lo que ciertamente tuvo relación con la mayor complejidad de los pacientes, que presentan menor edad y peso al momento de la cirugía.

Al inicio de nuestro servicio, la mayoría de los diagnósticos se hacía por medio del cateterismo cardíaco, auxiliado por el ecocardiograma. Actualmente, con la evolución en la resolución de las imágenes ecocardiográficas, la casi totalidad de los niños es operada solamente con el uso de este método, reservando el examen hemodinámico invasivo para aquellos casos de mayor complejidad (Tabla 2), siguiendo tendencia mundial.

En nuestro análisis, solamente la ocurrencia de obstrucción al flujo venoso pulmonar se asoció a una mayor mortalidad, sin haber neutralización temporal, es decir, aun aquellos pacientes operados había menos de 15 años tuvieron influencia de la obstrucción venosa para la ocurrencia del óbito. Diversos

Tabla 1 - Análisis univariado y multivariado de las diversas variables con relación a los óbitos

Variable	Clasificación	n	No óbito (n = 87)*	Óbito (n = 36)*	p (univariada)	p (multivariada)	OR (IC 95%)
Tiempo de cirugía	< 15	89	67 (75,%)	22 (24,7%)	0,081†	0,080	1,1 (1,0 – 1,2)
	≥ 15	34	20 (58,8%)	14 (41,2%)			
Diagnóstico	Cateterismo	93	70 (75,3%)	23 (24,7%)	0,066 †	0,253	1,9 (0,6 – 5,7)
	Ecocardiograma	30	17 (56,7%)	13 (43,3%)			
Obstrucción	No	85	66 (77,6%)	19 (22,3%)	0,018 †	0,005	3,7 (1,5 – 9,3)
	Sí	38	21 (55,3%)	17 (44,7%)			
CEC	≤ 90 min	57	46 (80,7%)	11 (19,3%)	0,029 †	0,105	2,1 (0,9 – 5,0)
	> 90 min	66	41 (62,1%)	25 (37,9%)			
Peso	≥ 5º perc	40	31 (77,5%)	9 (22,5%)	0,295 †	-	
	< 5º perc	83	56 (67,5%)	27 (32,5%)			
Edad	> 30 días	103	73 (70,8%)	30 (29,1%)	1 †	-	
	≤ 30 días	20	14 (70,0%)	6 (30,0%)			
Sexo	Masc	78	56 (71,8%)	22 (28,2%)	0,837 †	-	
	Fem	45	31 (68,9%)	14 (31,1%)			
Tipo drenaje	Supracardiaca	74	53 (71,6%)	21 (28,4%)	0,516 ‡	-	
	Cardiaca	36	27 (75,0%)	9 (25,0%)			
	Infracardiaca	8	4 (50,0%)	4 (50,0%)			
	Mixta	5	3 (60,0%)	2 (40,0%)			
OAO (min)			50,0 ± 13,2	51,3 ± 15,6	0,628§	-	

* Valores expresados por frecuencia (porcentual) o por promedio ± desviación estándar † Prueba exacta de Fisher, p<0,05 ‡ Prueba de Chi-cuadrado, p<0,05 § Prueba t de Student para muestras independientes, p<0,05.

Tabla 2 - Análisis de la influencia temporal sobre las diversas variables

Variable	Clasificación	n	Tiempo de cirugía < 15 años (n = 89)*	Tiempo de cirugía ≥ 15 años (n = 34)*	Valor de p
Diagnóstico	Cateterismo	93	79 (88,8%)	14 (41,2%)	<0,001 †
	Ecocardiograma	30	10 (11,2%)	20 (58,8%)	
Obstrucción	No	85	59 (66,3%)	26 (76,5%)	0,383 †
	Sí	38	30 (33,7%)	8 (23,5%)	
CEC	≤ 90 min	57	46 (51,7%)	11 (32,3%)	0,069 †
	> 90 min	66	43 (48,3%)	23 (67,6%)	
Peso	≥ 5º perc	40	33 (37,1%)	7 (20,6%)	0,090 †
	< 5º perc	83	56 (62,9%)	27 (79,4%)	
Edad	> 30 días	103	72 (80,1%)	31 (91,2%)	0,273 †
	≤ 30 días	20	17 (19,1%)	3 (8,8%)	
Tipo drenaje	Supracardiaca	74	52 (58,4%)	22 (64,7%)	0,747 ‡
	Cardiaca	36	26 (29,2%)	10 (29,4%)	
	Infracardiaca	8	7 (7,9%)	1 (2,9%)	
	Mixta	5	4 (4,5%)	1 (2,9%)	
OAO (min)			50,6 ± 14,4	49,7 ± 14,4	0,749 §

* Valores expresados por frecuencia (porcentual) o por promedio ± desviación estándar † Prueba exacta de Fisher, p < 0,05 ‡ Prueba de Chi-cuadrado, p < 0,05 § Prueba t de Student para muestras independientes, p < 0,05.

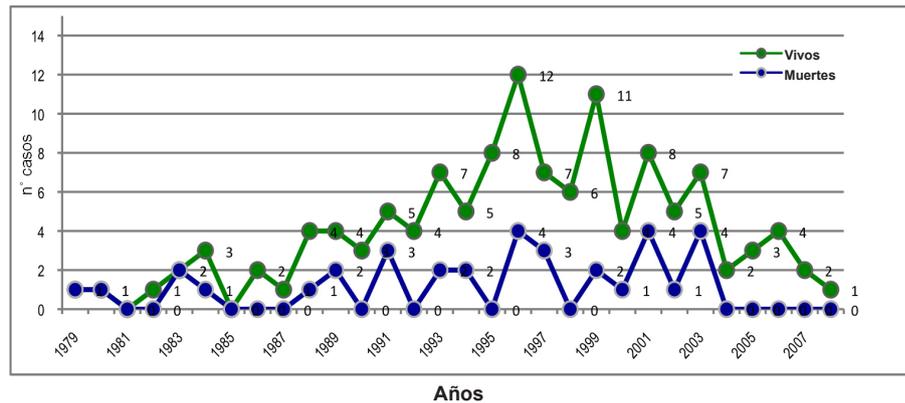


Gráfico 1 - Evolución temporal de la mortalidad.

autores señalan la obstrucción del drenaje como el factor de mayor implicación para el pronóstico de esta enfermedad^{3,4}. Aun en aquellos casos donde la obstrucción no se halló significativamente relacionada a las muertes precoces, interfirió en la evolución a largo plazo, con mayor necesidad de reoperaciones o aun perjuicio neurocognitivo^{4,10,12,15}.

En 2007, Kramlou et al³, analizaron a 377 pacientes operados entre 1947 y 2005 y concluyeron que el tipo anatómico infracardiaco y cardiaco, y todavía la ocurrencia de obstrucción al drenaje pulmonar fueron factores de riesgo para la muerte. En este estudio, la época de la cirugía no logró neutralizar dichos factores de riesgo, es decir, aun los pacientes operados más recientemente tuvieron influencia del subtipo anatómico y del tipo obstructivo de drenaje para un desenlace desfavorable. En contra partida, Hyde [AJ] et al⁴, en 1999, al analizar retrospectivamente a 85 pacientes operados entre 1988 y 1997, no encontraron correlación entre el subtipo anatómico o la forma obstructiva con los casos de óbito precoz. Para estos autores, la obstrucción venosa pulmonar recurrente se asoció al mayor número de reintervenciones futuras, sin embargo no con mayor riesgo para mortalidad. Ya para Kirshbom et al¹⁰ la incidencia de obstrucción venosa pulmonar se asoció al peor pronóstico a largo plazo. Los pacientes con esta presentación, tras un período mediano de seguimiento de 5,9 años, tenían peor escolaridad que los pacientes sin obstrucción preoperatoria.

Nuestra serie estaba conformada por el 75% de los pacientes con peso inferior al 5º percentil para la edad, lo que refleja el gran consumo metabólico a que estos pacientes son sometidos⁵. Este dato fue semejante en la serie publicada por Choudhary et al⁵ en 1999. Se analizaron a 73 niños operados entre 1987 y 1997 en un centro de referencia en cardiología pediátrica de Nova Delhi, India. Estos autores encontraron relevancia estadística de la asociación entre el peso inferior al 25º percentil y muerte precoz. Así como en nuestra serie, las dificultades de acceso a un centro de referencia vuelven el diagnóstico más tardío, haciendo que los pacientes lleguen en una edad más avanzada, más desnutridos, en una condición clínica peor, conllevando la mayor morbilidad tanto en el pre como en el postoperatorio.

Situación semejante fue encontrada por Binotto et al⁶ en un análisis de 70 casos. Se señalaron como factores de riesgo para mortalidad la infección preoperatoria y la condición clínica inadecuada en el momento de la presentación, lo que refleja las dificultades del acceso precoz a los centros de referencia.

En este estudio, se evaluaron los resultados del postoperatorio inmediato, sin tener en cuenta el seguimiento a largo plazo. Diversos autores vienen mencionando los efectos provocados por el tiempo de circulación extracorpórea, de hipotermia profunda, de permanencia en la UCI y ventilación mecánica, entre otros factores, como influencias en el desarrollo neurocognitivo⁸⁻¹¹. La duración de los tiempos de circulación extracorpórea, la utilización de hipotermia profunda en algunos de nuestros pacientes, el tiempo prolongado de inestabilidad hemodinámica a que estos pacientes fueron sometidos antes del procedimiento quirúrgico y, en los años más recientes, la intervención precoz en el período neonatal, presentados en nuestra serie, son potenciales factores de riesgo para el perjuicio de las funciones neurocognitivas en el seguimiento a largo plazo y que necesitan análisis futuro.

Tras tres décadas de evolución, se puede observar avances en la mortalidad inmediata del drenaje anómalo total de las venas pulmonares en nuestro servicio, que actualmente presenta niveles de acuerdo con la literatura. La obstrucción al flujo venoso pulmonar sigue siendo factor de malo pronóstico en nuestro medio. Este estudio retrata la realidad de un país pobre, con grandes dificultades para el diagnóstico precoz y acceso a los centros de referencia. Durante el período de análisis se observó caída significativa en la edad del diagnóstico, a pesar de no haber relevancia estadística. Podemos imaginar que este hecho haya sido producido a causa del mayor conocimiento de la presentación clínica de las cardiopatías congénitas por el pediatra general y de la referencia más precoz al cardiólogo.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 2001.
2. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22 (2): 184-91.
3. Karamlou T, Gurofski R, Sukhni A, Coles JC, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007; 115 (12): 1591-8.
4. Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 15 (6): 735-40.
5. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Airan B, Devagourou V, Saxena A, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience of a developing country. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68 (1): 155-9.
6. Binotto MA, Gimenez S, Atik E, Barbero Marcial M, Ebaid M. Total anomalous pulmonary venous connection: experience with 70 cases. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66 (4): 217-21.
7. Friesen CLH, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 596-606.
8. Alton GY, Robertson CM, Sauve R, Divekar A, Nettel- Aguirre A, Selzer S. Early childhood health, growth, and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133 (4): 905-11.
9. Kirshbom PM, Flynn TB, Calncy RR, Ittenbach RF, Hartman DM, Paridon SM, et al. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129 (5): 1091-7.
10. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74 (5): 1616-20.
11. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaszczyk HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1996; 10 (6): 433-8.
12. Koshy S, Kumar RK, Gururaja RS, Shivaprakasha K. Novel repair for obstructed total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79 (2): 711-3.
13. Emmel M, Sreeram N. Total anomalous pulmonary venous connection: diagnosis, management, and outcome. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2004; 6 (5): 423-9.
14. Korbmacher B, Büttgen S, Schulte HD, Hoffmann M, Krogmann ON, Rammos S, et al. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 49 (2): 101-16.
15. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117 (4): 679-87.
16. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988; 96 (3): 368-75.