



## Manejo anestésico para corrección de drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco a vena hepática: reporte de caso

<sup>1</sup>Alcaraz-Ramos Rosina, <sup>2</sup>Puga-García Diana Marisol, <sup>3</sup>Jiménez-Cardona María Beatriz <sup>4</sup>Espinosa Blanco Osvaldo, <sup>5</sup>Landin-Robles Rafael.

<sup>1</sup>Médico Anestesiólogo Pediatra adscrito al Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario 2010 Ciudad Victoria y Hospital Infantil de Tamaulipas. <sup>2</sup>Residente de segundo año de Anestesiología del Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario 2010 Ciudad Victoria. <sup>3</sup>Residente de segundo año de Anestesiología del Hospital General Dr. Alfredo Pumarejo, Matamoros Tamaulipas. <sup>4</sup>Médico Cirujano Cardiotorácico y Congénitos, adscrito al Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario 2010 Ciudad Victoria y Hospital Infantil de Tamaulipas. <sup>5</sup>Médico Cardiólogo Pediatra Adscrito al Hospital Regional de Alta Especialidad Bicentenario 2010 Ciudad Victoria y Hospital Infantil de Tamaulipas. México.

alcarazrous@hotmail.com

### Resumen.

El drenaje venoso pulmonar anómalo total, se caracteriza por ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda, es una cardiopatía poco frecuente con incidencia del 1 al 3%. Es la segunda causa de muerte en menores de un año, con una mortalidad variable que va desde 2-23%. En México ocupa el 7% en frecuencia. **Caso clínico.**

Paciente masculino de término de nueve días de vida, peso 2300 gramos, con diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena tipo drenaje venoso pulmonar anómalo total, infracardiaco a vena hepática, con hipertensión pulmonar y falla cardiaca, previa estabilización con levosimendan, se realizó anastomosis de tubo colector a aurícula izquierda con ligadura de vena vertical y cierre de PCA, bajo circulación extracorpórea, con evolución satisfactoria. **Discusión.** Esta cardiopatía constituye una urgencia quirúrgica, por lo que su manejo preoperatorio está encaminado a conseguir buena estabilización lo más rápido posible, las aminas y el levosimendan utilizados en el perioperatorio contribuyeron a mejorar el pronóstico del paciente. **Conclusiones:** Un buen diagnóstico temprano y un plan quirúrgico adecuado, así como disminuir los factores de riesgo posibles asociados a mortalidad previos a la cirugía, mejoran la sobrevida de los pacientes con esta patología. *Levosimendan* es un fármaco que consideramos que favoreció la estabilidad cardiaca necesaria en el preoperatorio, transanestésico y postoperatorio.

**Palabras clave.** Drenaje venoso pulmonar anómalo total, cardiopatía congénita, levosimendan.

### Abstract

The total anomalous pulmonary venous drainage, is characterized by lack of direct connection between all of the pulmonary vein and left atrium, it is a very rare heart disease with incidence of 1 to 3%. It is the second leading cause of death in children under one year, with variable mortality ranging from 2-23%. In Mexico, it occupies 7% in frequency. **Clinical case.** A nine-day old male weighing 2,300 grams with a diagnosis of cardiopathy disease congenital cyanotic type drain venous anomalous total pulmonary, infracardiaco to hepatic vein, pulmonary hypertension and heart failure, after stabilization with levosimendan, anastomosis tube collector was performed to left atrium with ligation of vertical vein and closing of PCA, under extracorporeal circulation, with satisfactory evolution. **Discussion.** This cardiopathy is a surgical emergency so his preoperative management aims to achieve good stabilization in the fastest possible way. The amines and the levosimendan used in the perioperative improved the prognosis of the patient. **Conclusions:** Good early diagnosis and appropriate surgical plan as well as to decrease possible risk factors associated with mortality prior to the surgery, improve the survival of patients with this pathology. *Levosimendan* is a drug that we consider favored the necessary preoperative cardiac stability preoperative, transanesthetics and postoperative.

**Keywords.** Total anomalous pulmonary venous drainage, congenital heart disease, levosimendan.



## Introducción:

El desarrollo embriológico del sistema venoso pulmonar puede sufrir alteraciones durante la vida fetal, ocasionando el drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT), o el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP). En este artículo solo nos referimos al DVPAT motivo de la presentación clínica del caso (1).

La incidencia a nivel mundial varía desde 5.5 al 7-1 por 100,000 nacidos vivos. El DVPAT, es una cardiopatía poco frecuente con incidencia del 1 al 3% (2).

Se caracteriza por ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Estas conectan de forma anómala a vasos de la circulación sistémica y a diferencia de la conexión parcial, constituye una anomalía incompatible con la vida, sin la presencia de un *shunt* derecha-izquierda, que generalmente es a través de un defecto del septum interauricular (1,3).

La clasificación comúnmente utilizada es de *Darling, Rothney y Craig* (4). Basada en el lugar anatómico de la conexión anómala, y se divide en cuatro tipos, tipo I: supracardíacas que representan el 50%, aquí anatómicamente las venas pulmonares (VP) conectan en la vena cava superior (VCS) derecha; la tipo II son las cardíacas y representan el 30% en donde las VP drenan en la aurícula derecha o directamente al seno coronario; las tipo III infracardíacas que se presentan en un 15%, a través de una vena vertical descendente las VP drenan en la vena cava inferior (VCI), *ductus* venoso, venas hepáticas o vena porta; y la tipo IV son mixtas que representan el 5%, en donde las venas pulmonares pueden ir a diferentes vasos ya antes mencionados. Las tipo III, las infracardíacas suelen ser más graves y el caso de drenaje a vena hepática es sólo el 1%, que fue nuestro caso, en donde los reportes en la literatura como casos exitosos son pocos y raros. El diagnóstico se realiza por ecocardiograma y todas requieren tratamiento quirúrgico temprano (1, 4).

En cualquiera de los subtipos puede coexistir obstrucción al flujo del drenaje venoso pulmonar en cualquier parte de su trayecto, dependiendo del grado de obstrucción condiciona la fisiopatología y el pronóstico de la misma.

Dentro de la fisiopatología del DVPAT todos presentan una

comunicación interauricular (CIA) aquí el flujo pulmonar regresa por la aurícula derecha donde se mezcla con la sangre procedente del retorno venoso sistémico, hacia la aurícula izquierda, condicionando un flujo derecha-izquierda (D-I), que permite mantener el gasto cardiaco. La severidad del caso dependerá del grado de obstrucción al flujo de las venas pulmonares, del tamaño de la comunicación interauricular (CIA) y de las resistencias relativas de las circulaciones sistémicas y pulmonares (1). El cuadro clínico será variable dependiendo de las características antes mencionadas, y de las anomalías cardíacas agregadas. La principal sintomatología es cianosis de intensidad variable desde el nacimiento, insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar, soplo cardíaco de eyección generalmente en foco pulmonar con segundo ruido muy reforzado y desdoblado, bloqueo A-V de primer grado, crecimiento de la aurícula derecha, taquipnea, retraso en el desarrollo prenatal, que se traduce en bajo peso al nacimiento, en los casos más severos se encuentra edema agudo pulmonar, signos de bajo gasto y un rápido deterioro a acidosis metabólica, insuficiencia cardíaca y muerte. La gran mayoría de los pacientes, requiere manejo ventilatorio, soporte inotrópico, corrección de acidosis, una estabilización inmediata y una intervención quirúrgica temprana (1).

Sin tratamiento definitivo la mortalidad es alta hasta un 80% dentro del primer año de vida, y un 50% antes de los tres meses de edad (4,5). La mortalidad postquirúrgica va desde el 8-50%, dependiendo del tipo de defecto, la mortalidad ha disminuido hasta un 10%, pero sigue siendo alta. En los casos de una obstrucción venosa postoperatoria la mortalidad aumenta hasta un 40-60% (6).

## Descripción del caso:

Se presenta el caso de un paciente neonato para corrección quirúrgica de DVPAT infracardiaco a vena hepática bajo circulación extracorpórea. Paciente masculino a término de nueve días de vida, peso 2300 gramos, que ingresa al Hospital Regional de Alta Especialidad de Cd. Victoria, México, con diagnósticos de



asfisia perinatal, aspiración meconio, sepsis neonatal, y cardiopatía congénita cianógena. Se realizó ecocardiograma que reporta en corte subcostal de *situs* con presencia de tercer vaso con flujo continuo de venas pulmonares; en corte subcostal en aorta abdominal se observa vaso paralelo a este desembocando a nivel de las venas supra hepáticas con obstrucción a nivel del diafragma, hiperflujo de vena cava inferior, CIA de 5.8 mm con corto circuito de derecha a izquierda, aurícula izquierda pequeña sin presencia de las venas pulmonares, derrame pericárdico leve, insuficiencia *tricuspídea* severa y mitral moderada, dilatación de cavidades derechas, las cuatro venas pulmonares confluyen por detrás de la aurícula izquierda, fracción de eyección (FE) (81.7%), fracción de acortamiento (FA): 46.4%, presión de la arteria pulmonar (PAP) 54 mm Hg.

A su ingreso con insuficiencia cardiaca, cianosis  $SO_2$  67%, hipertensión pulmonar, por lo cual se inicia manejo con ventilación mecánica, tratamiento anticongestivo con furosemide, espironolactona, captopril, infusión de *milrinona* y norepinefrina. En conjunto con el servicio de cardiología pediátrica médica, neonatología y anestesiología, se preparó al paciente mediante impregnación con *levosimendan en infusión*, 48 horas previo a evento quirúrgico por la insuficiencia cardiaca descompensada y previniendo falla ventricular por aturdimiento miocárdico, y esperando tiempos de circulación extracorpórea con pinzamiento aórtico prolongados.

Una vez estabilizado el neonato, se programó para drenaje venoso anómalo total infracardiaco a los 21 días de vida, la corrección consistió en redireccionar el flujo del tubo colector común, anastomosándolo a la aurícula izquierda con ligadura de vena vertical y cierre de la CIA y de la persistencia del ducto venoso (PCA).

**Tratamiento anestésico:** La inducción se realizó lentamente y gradual con sevoflurane para evitar el colapso cardiaco, vecuronio desde el inicio del procedimiento 100  $\mu$ g/k. midazolam y fentanilo. Se mantuvieron buenos parámetros hemodinámicos y

equilibrio ácido-base (12). El monitoreo fue invasivo.

**Mantenimiento** con *sevoflurano* 1%, vecuronio, fentanilo y durante circulación extracorpórea la temperatura faríngea se mantuvo en 28°C. Metilprednisolona 30 mg/k, difenilhidantoina 15 mg/k, tiopental 10mg/k, para protección cerebral.

Presentó evento de vacío del retorno venoso por cinco minutos, presentando desequilibrio hidroelectrolítico, acidosis metabólica e *hiperlactatemia* severa, las cuales fueron corregidas de inmediato. El tiempo de CEC fue de 157 minutos, tiempo de pinzamiento aórtico 100 minutos; salida de bomba a ritmo nodal dependiente de marcapaso. Se dejó abierto esternón por inestabilidad hemodinámica y cierre por segunda intención a las 72 horas.

Se realiza ecocardiograma postoperatorio con adecuada corrección quirúrgica, presión arterial pulmonar sistólica (PAP) 31 mm Hg, recupera ritmo sinusal a las 72 horas, y evoluciona satisfactoriamente en unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN).

#### Discusión:

Aproximadamente 15 a 18 por cada 100,000 niños son admitidos cada año para evaluación y manejo de la falla cardiaca de diferente etiología, de las cuales dos terceras partes tienen cardiopatía congénita (7). Actualmente es la segunda causa de muerte, en menores de un año, que corresponde al 83% (8). La literatura mundial reporta una mortalidad neonatal por DVPAT muy variable que va desde un 9.8% hasta un 12.1%, otros reportes van desde el 2% al 23% y una sobrevida del 83.4% a 20 años (9,10). En la actualidad existe en México la Asociación Mexicana de especialistas en Cardiopatías Congénitas (AMECC AC), la cual menciona que este tipo de cardiopatía ocupa el 7%, en frecuencia (11). El DVPAT obstructivo, constituye una urgencia quirúrgica por lo que su manejo preoperatorio está encaminado a conseguir buena estabilización de la forma más rápida posible, que permitan su intervención quirúrgica, en una situación no crítica (10). El vecuronio es un fármaco reportado en la



literatura anestésica para este tipo de cardiopatías como uno de los más cardio-estables para casos severos de inestabilidad hemodinámica, aunque no se descarta la posibilidad de usar el rocuronio con semejante resultado. Los inotrópicos utilizados durante todo el perioperatorio fueron indispensables y permitieron una rápida recuperación de la función cardiaca y hemodinámica. Levosimendan es un fármaco inotrópico positivo, que sensibiliza la *troponina C*, en su afinidad por calcio en el mecanismo de contracción-relajación, es un fármaco efectivo en el manejo de la insuficiencia cardiaca aguda y/o descompensada. Ha mostrado requerir de menores dosis de norepinefrina u otros inotrópicos, con lo cual ha sido más fácil el retiro de los mismos en diversos tratamientos de niños con grave deterioro de la función cardiaca, el tiempo de ventilación mecánica también ha sido más corto (14).

Cuatro principios básicos son fundamentales para llevar a buen término y con éxito un manejo anestésico de excelencia: 1. Tener conocimiento de la anestesia pediátrica neonatal. 2. Conocimiento de la anatomía y fisiopatología de la malformación cardiaca congénita. 3. Conocimiento de la circulación extracorpórea (CEC) y 4. Complicaciones postoperatorias derivadas de dicha cirugía (12).

La maniobra externa diferente realizada en este caso, fue la administración de *levosimendan*, 48 horas previas al evento quirúrgico (13). El *levosimendan* es un inodilatador, que tiene principalmente tres mecanismos de acción: inotropismo, vasodilatación y cardioprotección (14); Su uso está aprobado en adultos en aproximadamente 55 países para la insuficiencia cardiaca aguda descompensada, pero aún no ha sido aprobada en niños por la *Food and Drug Administration (FDA)* (7). Cada vez se reportan más estudios, y revisiones en la literatura sobre su utilidad con excelentes resultados (14,15). Resulta prometedor el uso de *levosimendan* pues además de mejorar el gasto cardiaco, provoca disminución de resistencias vasculares sistémicas y resistencias vasculares periféricas, además de disminuir la mortalidad perioperatoria (16,17).

A pesar de que los factores que aumentan la mortalidad

hospitalaria en este tipo de cirugía son la presencia de DVPAT infracardiaco, presencia de obstrucción a nivel distinto de la CIA, el estado crítico preoperatorio y la hipoplasia de venas pulmonares, es muy probable que el éxito de esta cirugía se debe al tratamiento multidisciplinario bien coordinado.

#### Conclusiones:

Un buen diagnóstico temprano y plan quirúrgico, así como disminuir los factores de riesgo posibles asociados a mortalidad previos a la cirugía, mejoran la sobrevida de los pacientes con esta patología (12). *Levosimendan* es un fármaco que consideramos que favoreció la estabilidad cardiaca necesaria en el preoperatorio, transanestésico y postoperatorio de la cirugía, a la cual fue sometido este paciente.

#### Referencias

1. Hervías Sanz M, Guerrero-Strachan ET, Peleteiro Pensado A. Manual de anestesia para el manejo de pacientes con cardiopatía congénita; Anomalías de las venas pulmonares; Ed. Aymon Solutions, Spain SL; Madrid; 2009;19: pp 365-366.
2. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Patridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP and Cols. Total Anomalous pulmonary venous connection. Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*; 2010;122;2718-2726.
3. Aroca A, Polo L, Bret M, Lopez-Ortego P, González A, Villagran F. Drenaje venosa pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados. *Cir Cardiovasc* 2014;21:90-96.
4. Dimpna A, Girona J, Bonjoch C, Balcells J, Casaldaliga J, Miro L, Goncalves A, Murtra M. Retorno venoso pulmonar total anómalo en pediatría: importancia del diagnóstico ecocardiográfico y de la cirugía precoz. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:810-814.
5. Millaray K, Rivera L, Naranjo Ugalde AM, Selman-Housein Sosa E, Frias Grishko F, Seijas Cruz JA. Drenaje anómalo total de venas pulmonares, veinticuatro años de tratamiento quirúrgico. *Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular* 2013;19:21-24.



6. Terol C, Montañés E, Mendoza A. Implante de un stent en la anastomosis del colector a la aurícula izquierda tras cirugía correctora de drenaje venoso pulmonar anómalo total. *Rev Esp Cardiol.* 2014;67:491-492. DOI: 10.1016.
7. Costello JM, Mazwi ML, McBride ME, Gambetta KE. Critical care for paediatric with herat failure. *Cardiology in the Young* 2015;25(Suppl 2):74-86. [doi.org/10.1017/S1047951115000864](https://doi.org/10.1017/S1047951115000864).
8. Calderon-Colmero J, Cervantes-Salazar JL, Curri PJ. Rámírez-Marroquin S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionización. *Arch Cardiol Mex* 2010;**80(2)**:133-140.
9. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doki Y, Takeuchi K, Higuma T, Sensa K, Toge M. And Cols. Current topics in surgery for isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Surgery Today* 2014; 44: 2221–2226. DOI: 10.1007/s00595-014-0877-5.
10. Aroca A, Polo L, Bret M, López-Ortega P, Gonzalez A, Villagrá F. Drenaje venoso pulmonary anómalo total. Técnicas y resultados. *Cirugía Cardiovascular* 2014;21:90-96.
11. Cervantes-Salazar J, Calderon-Colmenero J, Ramirez Marroqui S, Macedo AP, Bolio-Cerdán A, Vizcaíno-Alarcan A, Curi-Curi P, Llata M. El registro Mexicano de Cirugía cardiac pediátrica. Primer informe. *Revista de Investigación Clínica* 2013;65:476-482.
12. Peyton JM, White MC. Anaesthesia for correction of congenital heart disease. *Contin Educ Anaesth Crit Care Pain* 2012;12(1):23-27. [doi.org/10.1093/bjaceaccp/mkr050](https://doi.org/10.1093/bjaceaccp/mkr050)
13. Lahtinen P, Pitkanen O, Olonen P, Turpeinen A, Kiviniemi V, Uusaro A. Levosimendan reduces heart failure after cardiac surgery: A prospective randomized, placebo-controlled trial. *Critical Care Medicine* 2011;39(11):2263-2270. [doi: 10.1097/CCM.0b013e3182227b97](https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e3182227b97)
14. Salgado-Pastor SJ, Martínez-Rámirez L, Arce-Salinas CA. Levosimendán: Farmacología, mecanismos de acción y usos actuales: Revision. *Revista Mexicana de Cardiología* 2015;26(S3):s141-s151.
15. Asher L, Gideon P. Levosimendan. *Journal of Pediatric Intensive Care* 2013;2:95-103.
16. Angadi U, Westrope C, Chowdhry MF. Levosimendan effective in paediatric heart failure: bets evidence topical congenital; *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2013;17: 710–715.
17. Reena Khantwal J, Aggarwal N, Aggaewal M, Rakesh P, Dinand V, Raja J. Successful use of levosimendan as a primary inotrope in pediatric cardiac surgery: An observational study in 110 patients. *Ann Pediatr Cardiol.* 2016;9(1): 9–15.