



## Artículos originales

## Tomografía computada en pacientes con conexión venosa pulmonar anómala, Hospital del Niño

[Computed tomography in patients with anomalous pulmonary venous connection, Hospital del Niño]

Gerardo Cruz<sup>1</sup>, Karen Sousa Plata<sup>1</sup>, Eric Chong<sup>2</sup><sup>1</sup>Hospital Santo Tomás, Panamá, Panamá, <sup>2</sup>Hospital del Niño, Panamá, Panamá;**Palabras Claves:**

defecto cardíaco congénito, conexión venosa pulmonar anómala, tomografía computada.

**Keywords:**

congenital heart defect, pulmonary anomalous venous return, computed tomography.

**Correspondencia a:**

Gerardo Cruz

**Correo electrónico:**

gerardoc2789@gmail.com

**Recibido:**

13 de diciembre de 2021

**Aceptado:**

19 de noviembre de 2021

**Publicado:**

24 de diciembre de 2021

**Aspectos bioéticos:**

Los autores declaran que no existe conflicto de interés y que el trabajo fue aprobado por el Comité institucional de ética del CHDrAAM.

**Financiamiento:**

Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la realización de este trabajo, y que la información cruda se compartirá a solicitud.

**Uso y reproducción:**

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento escrito del editorial.

## Resumen

**Introducción:** La conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT) es un defecto relativamente poco frecuente, con una prevalencia de 0.8 por cada 10 000 nacimientos vivos, mientras que la forma parcial, tiene una mayor prevalencia, que oscila entre un 0.4 y 0.7% de la población. En Panamá, la CVPAT representa un 9% de los nacimientos con defectos cardíacos. Este estudio tuvo como objetivo evaluar las características por tomografía computada de los niños con este diagnóstico que fueron atendidos entre los años 2010 y 2020 en el Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. **Método:** Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal en la población sometida a tomografía computarizada por cardiopatía congénita en el Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel de la Ciudad de Panamá, en el período comprendido entre enero de 2010 y diciembre de 2020. Se realizaron 615 tomografías computarizadas por malformación cardíaca. De estas, 51 tenían diagnóstico de conexión venosa pulmonar anómala (CVPA). **Resultados:** Se encontró un predominio de esta patología en el sexo masculino (57.5%). Un 76.2% de los pacientes cursaban con otra malformación cardíaca asociada, siendo la comunicación interauricular (CIA) la más frecuente (54.5%). Los tipos más frecuentes fueron el supracardíaco (50.0%) y el infracardíaco (28.5%). **Conclusión:** La tomografía computada con contraste endovenoso es un método útil, que permite evaluar con detalle la anatomía cardíaca y de los grandes vasos en pacientes con malformaciones cardíacas y que además brinda información valiosa sobre otras patologías asociadas.

## Abstract

**Introduction:** Total anomalous pulmonary venous anomalous connection (TAPVC) is a relatively rare defect, with a prevalence of 0.8 per 10 000 live births, while the partial form, has a higher prevalence, ranging from 0.4 to 0.7% of the population. In Panama, TAPVC accounts for 9% of births with cardiac defects. The aim of this study was to evaluate the computed tomography characteristics of children with this diagnosis who were attended between 2010 and 2020 at the Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. **Methods:** A descriptive, retrospective, cross-sectional, retrospective study was conducted in the population undergoing computed tomography for congenital heart disease at the Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel in Panama City, Panama, between January 2010 and December 2020. A total of 615 CT scans were performed for cardiac malformation. Of these, 51 had a diagnosis of anomalous pulmonary venous connection (APVC). **Results:** A predominance of this pathology was found in the male sex (57.5%). Some 76.2% of the patients had another associated cardiac malformation, with atrial septal defect (ASD) being the most frequent (54.5%). The most frequent types were supracardiac (50.0%) and infracardiac (28.5%). **Conclusion:** Computed tomography with intravenous contrast is a useful method that allows detailed evaluation of cardiac and great vessels anatomy in patients with cardiac malformations and provides valuable information on other associated pathologies.

## INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son el tipo de defecto más común, afectando entre 8 a 9 de cada 1000 recién nacidos mundialmente [1]. En Estados Unidos, las cardiopatías congénitas representan el grupo de malformaciones con una mayor tasa de hospitalización, de aproximadamente un 14%, y un mayor costo, de aproximadamente 6.1 mil millones de dólares anuales, lo que representa un 26.6% del total de los costos de hospitalización por malformaciones congénitas [2]. La conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT) es un defecto relativamente poco frecuente, con una prevalencia de 0.8 por cada 10 000 nacimientos vivos [3], mientras que la forma parcial, tiene una mayor prevalencia, que oscila entre un 0.4 y 0.7% de la población [4] En Panamá, la CVPAT representa un 9% de los nacimientos con defectos cardíacos [5].

La conexión venosa pulmonar anómala (CVPA) se refiere al drenaje de una o más venas pulmonares fuera de la aurícula izquierda. Cuando el drenaje de las cuatro venas pulmonares se da a otras estructuras cardiovasculares que no corresponden a la aurícula izquierda, se denomina CVPAT, mientras que la conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP), se refiere al drenaje de al menos una, pero no todas las venas pulmonares al sistema venoso sistémico o a la aurícula derecha. La CVPAT se divide en cuatro tipos según el sitio de drenaje de las venas pulmonares:

Tipo I (supra cardíaco): Es el más frecuente, representando aproximadamente un 44% de los casos. En la forma más usual las cuatro venas convergen en una vena retrocardíaca, que drena a la vena braquiocefálica izquierda, vena cava superior o ácidos [6].

Tipo II (cardíaco): Las venas pulmonares convergen en un vaso confluyente que se conecta horizontalmente a la aurícula derecha en su pared posterior o a través del seno coronario [7].

Tipo III (intracardiaco): Representa entre un 13 a 25% de los casos. Las venas pulmonares convergen formando una vena vertical que viaja caudalmente y drena en la vena porta, vena hepática o vena cava inferior.

Tipo 4 (mixto): Se encuentra en menos del 10% de los casos. Las tributarias derechas e izquierdas drenan en dos o más niveles distintos. En la forma más frecuente involucra conexiones supracardiáticas de las venas pulmonares izquierdas a la vena braquiocefálica, y conexiones intracardiáticas de las venas pulmonares derechas al seno coronario [8].

En cuanto a la CVPAP, no se ha propuesto un sistema de clasificación conciso, debido a la gran variedad de posibles sitios de drenaje anormal de cada una de las venas. La variante más común de drenaje anómalo parcial es la

conexión de la vena pulmonar superior derecha a la vena cava superior, usualmente a nivel de su unión con la aurícula derecha, sin embargo, el drenaje también puede encontrarse más superior, en la unión entre la vena cava superior y la braquiocefálica, o incluso en la vena ácidos [9].

El manejo quirúrgico se mantiene como la única medida definitiva en las anomalías del retorno venoso pulmonar, sin embargo, a pesar de las innovaciones en las técnicas quirúrgicas, las cirugías por estas cardiopatías, especialmente la conexión venosa anómala, siguen cursando con cierta mortalidad postoperatoria. En los estudios de la década de 1970 se reportaban altas tasas de mortalidad postquirúrgica para conexión venosa pulmonar anómala total, como en el estudio de Whight y col [10], de un 30% entre muertes tempranas y tardías, mientras que en los análisis más recientes se han registrado tasas más bajas, de 6.9% [11].

Tradicionalmente, la ecocardiografía se ha considerado el método diagnóstico de primera elección para la evaluación de malformaciones cardíacas congénitas; sin embargo, esta tiene algunas limitantes, como la ausencia en algunos pacientes, de una adecuada ventana acústica para la evaluación de las venas pulmonares. Por esta razón en las últimas décadas ha aumentado el uso de otras técnicas como la tomografía computarizada, ya que esta presenta numerosas ventajas como su amplia disponibilidad, buena resolución espacial y capacidad de realizar reconstrucciones tridimensionales [8].

En Panamá, existen estudios en los que se han recolectado datos sobre la frecuencia de estas patologías en la población pediátrica [9], sin embargo, no contamos con estadísticas que describan las características particulares de estos pacientes y menos en modalidades de imagen específicas como la tomografía computarizada.

En el presente estudio se realizó una evaluación retrospectiva de los pacientes con diagnóstico de conexión venosa pulmonar anómala a los que se le realizó tomografía computada contrastada en el Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel, con el objetivo de determinar las principales características imagenológicas de estos, así como las malformaciones asociadas más frecuentes.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal en la población sometida a tomografía computarizada por cardiopatía congénita en el Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel de la Ciudad de Panamá, en el período comprendido entre enero de 2010 y diciembre de 2020.

El universo fueron todos los pacientes a quienes se le realizó tomografía de tórax con contraste endovenoso por malformación cardíaca congénita, encontrándose el

diagnóstico de CVPAT o CPAP, en el servicio de Radiología del Hospital Dr. José Renán Esquivel, en el período comprendido entre el 1 de enero de 2010 y 31 de diciembre de 2020. Dado que se trata de un estudio descriptivo, en que se desea evaluar el total de pacientes con los diagnósticos en estudio, se utilizó la población y no se requirió de cálculo de muestra.

Se excluyeron los estudios que no contaran con las imágenes completas en el sistema PACS - IMPAX (Picture Archiving and Communication System) o que tuvieran una inadecuada calidad diagnóstica que impidiera una correcta evaluación de la anatomía cardíaca y de los grandes vasos. También se excluyeron aquellos pacientes que fueron sometidos a algún procedimiento quirúrgico cardíaco correctivo previo a la tomografía.

Luego de recopilar los datos y llenar el instrumento de recolección, se utilizó el programa EPI INFO 7.2 para registrar y analizar la información, además de la realización de cálculos. Posteriormente se utilizaron los programas Excel 2019 y Graphpad prism 9.1 para presentar los resultados en gráficas.

## RESULTADOS

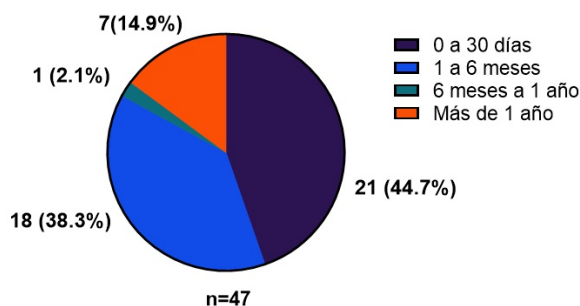
En el período comprendido entre enero del 2010 y diciembre del 2020, se realizaron 615 tomografías computarizadas por malformación cardíaca. De estas, 51 tenían diagnóstico de conexión venosa pulmonar anómala (CVPA), de los cuales 2 fueron excluidos por inadecuada calidad del estudio y 2 por que no se contaba con las imágenes completas en el sistema IMPAX, dando una muestra de 47 pacientes. De esta muestra, 27 pacientes (57.5%) correspondieron al sexo masculino y 20 (42.5%) al femenino.

La gráfica 1 muestra la distribución de pacientes según grupo etario. La mayoría de estos fueron diagnosticados en el período neonatal (44.7%), seguidos por el grupo entre 1 a 6 meses (38.3%). El resto fue diagnosticado entre los 6 meses a 1 año (2.1%) y luego de 1 año (14.9%). Entre los pacientes con diagnóstico de conexión venosa pulmonar anómala, la mayoría presentó el tipo total, representando un 89.4%. La forma parcial solo representó un 10.6% de la muestra (Ver gráfica 2).

La mayoría de los niños con CVPA, (n:32) 76.2%, presentaba otra malformación cardíaca asociada, mientras que el (n:10) 23.8% restante no presentaba otras alteraciones asociadas. De los niños con malformaciones cardíacas concomitantes, la más frecuente fue la comunicación interauricular, observada en un 54.5% de los casos, seguido por la presencia de ductus arterioso persistente, que fue encontrada en un 17.0% (Ver gráfica 3).

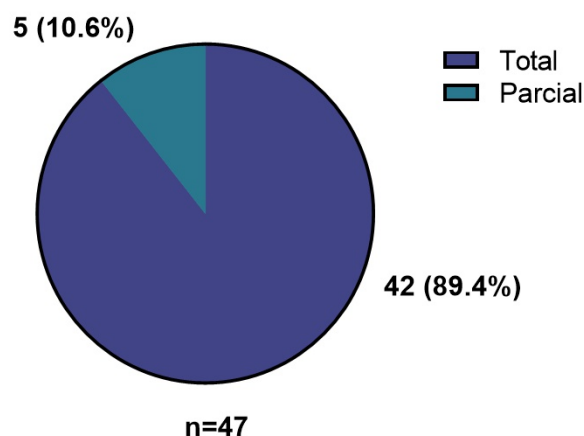
De los subtipos de CVPAT, la forma más frecuente fue la supracardíaca (50.0%), seguido por la cardíaca (28.5%). Los subtipos infracardíaco y mixto fueron detectados en un 16.7% y 4.8% de los casos, respectivamente (Gráfica 4).

Gráfica 1. Porcentaje de pacientes con conexión venosa pulmonar anómala según grupo etario al momento del diagnóstico.



Fuente: Sistema de archivo digital de imágenes (PACS) IMPAX.

Gráfica 2. Frecuencia de conexión venosa pulmonar anómala según tipo



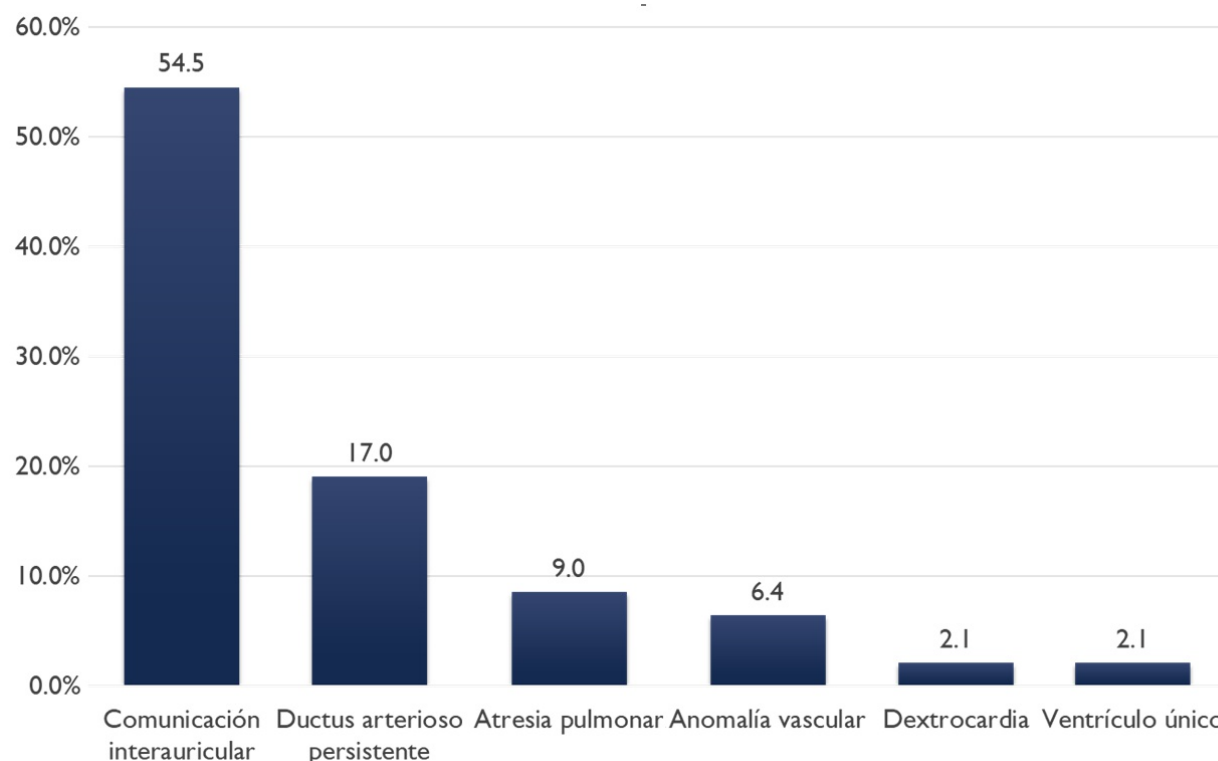
Fuente: Sistema de archivo digital de imágenes (PACS) IMPAX.

Al analizar el sitio específico de drenaje venoso pulmonar, encontramos que de los 21 casos del subtipo supracardíaco, 20 drenaban en la vena cava superior y 1 en la vena subclavia izquierda, mientras que, de los 12 casos del subtipo cardíaco, en 7 se encontró como sitio de drenaje el seno coronario y en los restantes 5 era directo a la aurícula derecha (Gráfica 5). Por otra parte, del subtipo infracardíaco, se encontraron 6 pacientes con drenaje a la vena Porta y 1 a la vena cava inferior, mientras que, de los dos pacientes con drenaje mixto, 1 drenaba a la VCS y aurícula derecha y el otro a la vena Porta y aurícula derecha (Gráfica 6).

## DISCUSIÓN

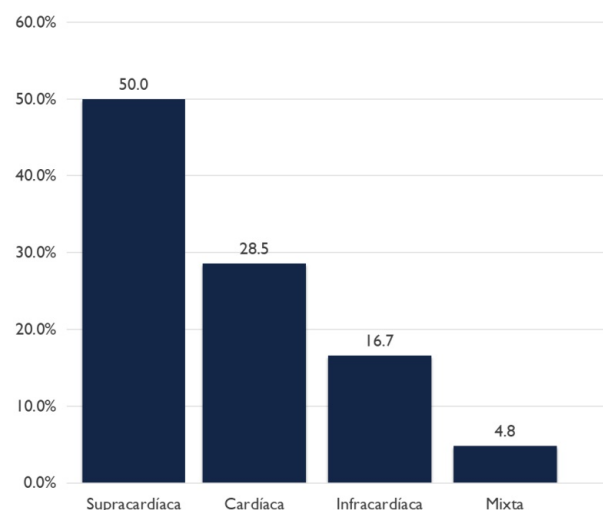
La conexión venosa pulmonar anómala es una malformación cardíaca congénita con relativa baja frecuencia, que se caracteriza por el drenaje de una o más venas pulmonares en un sitio ajeno a la aurícula izquierda. La ecocardiografía es el método diagnóstico de primera línea, sin embargo, en algunos pacientes puede haber limitantes

Gráfica 3. Porcentaje de pacientes con conexión venosa pulmonar anómala total según tipo de malformación cardiovascular asociada.



Fuente: Sistema de archivo digital de imágenes (PACS) IMPAX.

Gráfica 4. Frecuencia de los distintos tipos de conexión venosa pulmonar anómala total.



Fuente: Sistema de archivo digital de imágenes (PACS) IMPAX.

para realizar una adecuada evaluación del drenaje pulmonar [10].

La tomografía computada es una de las modalidades de imagen capaces de brindar más información detallada y precisa tanto de la anatomía del corazón y grandes vasos como de la presencia de otros defectos asociados en estos pacientes. Esta cuenta con una excelente resolución

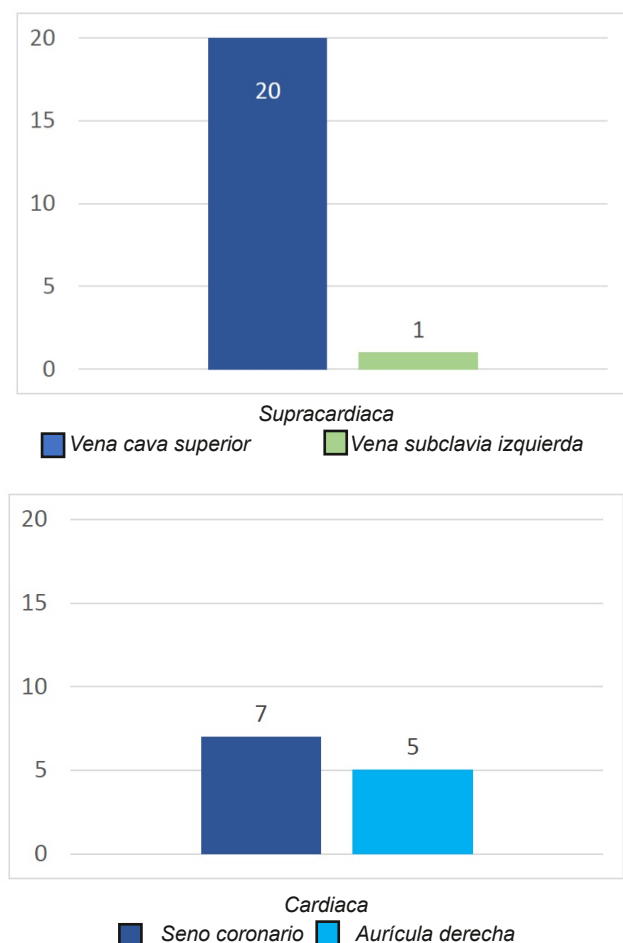
espacial, por lo que es muy útil en el planeamiento quirúrgico de lesiones complejas, ya que permite caracterizar de manera detallada la anatomía de las cuatro venas pulmonares, evaluar por la presencia de venas supernumerarias y el tamaño de su ostium, además de identificar trombos. También tiene la ventaja de que es posible evaluar el parénquima pulmonar y los tejidos blandos del tórax [11]. Además, permite evaluar de manera detallada el sitio de drenaje de cada una de las venas pulmonares, así logrando establecer su clasificación.

En este estudio se evaluaron 47 pacientes con esta patología, incluyendo la forma total y parcial, encontrándose una relación sexo masculino/femenino de 1.35:1.00, lo cual es comparable con relación 2:1 encontrada por Ho-Sung Kim y col [12]. Sin embargo, en otros estudios se ha encontrado un leve predominio del sexo femenino [13].

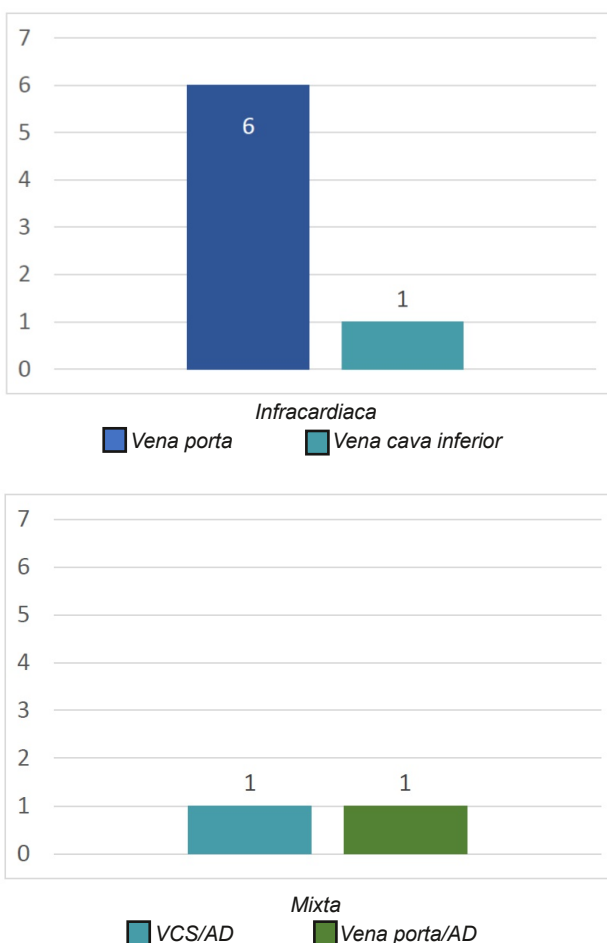
Los subtipos de conexión venosa pulmonar anómala total más frecuentes fueron el supracardiaco e cardíaco, representando un 50.0% y 28.5% de los pacientes. A su vez, Karamlou T y col [14] en el año 2007, identificaron el subtipo supracardiaco como el más frecuente, con una incidencia del 44%, mientras que en su estudio el segundo en orden de frecuencia fue el subtipo infracardiaco (26%), con el cardíaco en el tercer lugar (21%). En el estudio multicéntrico publicado en el año 2010 por Seale y col [15], se encontraron cifras similares, observándose 48.6% del subtipo supracardiaco, 26.1% del infracardiaco, 15.9% cardíaco y 8.8% mixto.

En ese mismo estudio se encontró una incidencia de

Gráfica 5. Frecuencia de pacientes con conexión venosa anómala de tipo supracardiaca y cardiaca según vena de drenaje.



Gráfica 6. Frecuencia de pacientes con conexión venosa pulmonar anómala total de tipo infracardiaca y mixto según vena de drenaje.



14% de malformaciones cardíacas asociadas, excluyendo la presencia de defecto septal atrial, mientras que en nuestra revisión encontramos una incidencia del 21% al excluir dicha patología.

Simultáneamente, encontramos que un 54.5% de pacientes presentaban defecto septal atrial concomitantemente. Este resultado contrasta con el obtenido por Karamlou y col [14], en que más del 90% cursaban con dicho defecto asociado.

Al analizar según la vena específica de drenaje, encontramos que en el 95.2% de los pacientes del subtipo supracardiaca las venas pulmonares conectaban a la vena cava superior, a través de una vena colectora vertical. Este hallazgo se correlaciona con el estudio de Seale y col [15], en el que un 94.2% de los individuos tenían este hallazgo. De igual manera, en los pacientes con drenaje de tipo cardíaco, identificamos que en un 58.3% el drenaje era hacia el seno coronario y en el otro 41.7% directo a la aurícula, mientras que Seale y col encontraron una frecuencia de 86.6% y 11.9%, respectivamente.

## CONCLUSIONES

La tomografía computada con contraste endovenoso es un método útil, que permite evaluar con detalle la anatomía cardíaca y de los grandes vasos en pacientes con malformaciones cardíacas y que además brinda información valiosa sobre otras patologías asociadas. Las características anatómicas de los pacientes en nuestro estudio fueron muy similares a las reportadas en la literatura internacional.

## REFERENCIAS

- [1] Van der LD, Konings E, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol. 2011;58[21]:224-7doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.025>



- [2] Tinker S, Simeone R, Ailes E, Cragan J, Grosse S. Inpatient Hospitalization Costs Associated with Birth Defects Among Persons of All Ages - United States, 2013. *Morb Mortal Wkly Rep.* 2017; 66[2] :42-6doi: <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm6602a1>
- [3] Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Zhuo, et al. Coarctation of the Aorta: Lifelong Surveillance Is Mandatory Following Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62[11] :1020-5.doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.06.016>
- [4] Reller M, Strickland M, Riehle-Colarusso T, Mahle W, Correa A. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr.* 2008;153[6] : 807-13.doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.059>
- [5] Motta J, Zuñiga J, Castro F, Higuera G, Carrión M, Gómez B. Situación actual de las cardiopatías en Panamá. Instituto Conmemorativo Gorgas. 2015. Disponible en: [http://www.gorgas.gob.pa/SiGCARDIOVASCULARES/documentos/INFORME\\_CARDIOPATIA.pdf](http://www.gorgas.gob.pa/SiGCARDIOVASCULARES/documentos/INFORME_CARDIOPATIA.pdf)
- [6] Dillman JR, Yarram SG, Hernández RJ. Imaging of Pulmonary Venous Developmental Anomalies. *Am J Roentgenol.* 2009;192[5] :1272-85.doi: <https://doi.org/10.2214/AJR.08.1526>
- [7] Kao CC, Hsieh CC, Cheng PJ, Chiang CH, Huang SY. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: From Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update. *J Med Ultrasound.* 2017; 25[3] :130-137.doi: <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.08.002>
- [8] Walsh MJ, Ungerleider RM, Aiello VD, Spicer D, Giroud, JM. Anomalous Pulmonary Venous Connections and Related Anomalies. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013;4[1] :30-43.doi: <https://doi.org/10.1177/2150135112458439>
- [9] Lyen S, Wijesuriya S, Ngan-Soo E, Mathias H, Yeong M, Hamilton M, et al. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus. *J Congenit Heart Dis.* 2017;1[7] :1-doi: <https://doi.org/10.1186/s40949-017-0008-4>
- [10] Zhang Z, Zhang L, Xie F, Wang B, Sun Z, Kong S, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connections: experience of 84 cases from 1 medical center. *Medicine.* 2016;95(44):1-11.doi: <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000005389>
- [11] Vyas H, Greenberg S, Krishnamurthy R. MR Imaging and CT Evaluation of Congenital Pulmonary Vein Abnormalities in Neonates and Infants. *Radiographics.* 2011; 32:87-98.doi: <https://doi.org/10.1148/rg.321105764>
- [12] Kim HS, Jeons K, Cho HJ, Choi WY, Choi Y, Ma JS, et al. Total pulmonary venous return in siblings. *J Cardiovasc Ultrasound.* 2014;22(2):213-9.doi: <https://doi.org/10.4250/jcu.2014.22.4.213>
- [13] Correa-Villaseñor A, Ferencz C, Boughman JA, Neill CA. Total anomalous pulmonary venous return: familial and environmental factors. The Baltimore-Washington Infant Study Group. *Teratology.* 1991;44(4):415-28.doi: <https://doi.org/10.1002/tera.1420440408>
- [14] Karamlou T, Gurofsky R, Sukhni E, Coles J, Williams W, Caldarone C, et al. Factors Associated with Mortality and Reoperation in 377 Children with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation.* 2007; 115:1591-98.doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.635441>
- [15] Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho S, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation.* 2010; 122:2718-26doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.940825>