



Conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca: Un defecto congénito inusual en Neonatología

Total anomalous pulmonary venous connection of the infracardiac variety: An unusual congenital defect in neonatology

Viviana Elizabeth Belduma Belduma¹, Andrea Mariana Meza Zambrano¹, Alex Javier Villalta Herrera²

RESUMEN

La conexión anómala total de las venas pulmonares (CATVP), es una cardiopatía congénita que representa menos del 1,5% de los niños que nacen con algún defecto cardíaco, con un pronóstico poco favorable en aquellos que no se realizan una corrección quirúrgica oportuna. Se presenta el caso de un neonato masculino de 2 días de vida, que ingresa con un cuadro clínico de insuficiencia respiratoria con necesidad de ventilación mecánica, quien luego de estudios complementarios, se diagnostica de CATVP, con posterior cirugía correctiva, evolución tórpida y deceso a los 14 días de vida. El objetivo de este reporte es ilustrar el manejo y presentación clínica de una patología infrecuente, que además corresponde a una variedad inusual.

Palabras clave: cardiopatía congénita, defecto congénito cardiovascular, venas pulmonares.

ABSTRACT

Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a congenital heart defect that represents less than 1.5% of children born with any heart defect, with a poor prognosis for those who do not undergo timely surgical correction. A case is presented of a male neonate, 2 days old, who was admitted with a clinical picture of respiratory failure requiring mechanical ventilation. After further studies, he was diagnosed with TAPVC, followed by corrective surgery, a torpid evolution, and death at 14 days of life. The objective of this report is to illustrate the management and clinical presentation of an infrequent pathology, which also corresponds to an unusual variety.

Palabras clave: congenital heart disease, congenital cardiovascular defect, pulmonary veins.

1. Médicos Posgradistas de Pediatría, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Hospital Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil – Ecuador.

2. Imagenólogo Pediatra, Hospital Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil – Ecuador

Viviana Elizabeth Belduma Belduma  <https://orcid.org/0000-0003-0788-1392>

Andrea Mariana Meza Zambrano  <https://orcid.org/0009-0009-6517-3408>

Alex Javier Villalta Herrera  <https://orcid.org/0000-0001-8333-2307>

Correspondencia: faltacorreos@hotmail.com

Introducción

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es considerada una patología cardíaca muy rara que puede presentarse entre el 0.7 al 1.5% de los niños que nacen con algún defecto cardíaco congénito, con una incidencia de 6.8/100.000 nacidos vivos, el 78% de los pacientes puede llegar a fallecer cuando no se realiza corrección quirúrgica¹⁻³.

Esta entidad se clasifica según el sitio de drenaje en el retorno venoso sistémico, pudiendo ser: supra cardíaca 45%, infra cardíaca 25%, cardíaca 25% y mixta 5%, para poder tener un flujo adecuado estos pacientes deben tener un defecto a nivel del tabique auricular, siendo mejor entre más grande sea¹. La sobrecarga de volumen a nivel de cavidades y arteria pulmonar provocan a la larga hipertensión pulmonar y por consiguiente hipertrofia del ventrículo derecho². Otra clasificación para tener en cuenta es la de tipo obstructivo y no obstructivo, importante en su identificación para el abordaje quirúrgico⁴.

Puede presentarse sin síntomas o llegar hasta la hipoxemia grave e incluso de tipo atípicos, como absceso cerebral. El tiempo en que se exprese el cuadro clínico depende del grado de obstrucción venosa, cuando esta es grave suelen presentarse en la infancia como insuficiencia grave, aquellos que logran sobrevivir hasta la adolescencia o etapa adulta es porque han presentado un tabique interauricular grande que compense el defecto¹.

El diagnóstico de CATVP puede sospecharse antenatal, cuando se evidencia ausencia de drenaje venoso pulmonar en la aurícula izquierda, dominancia de la derecha y un pequeño tamaño de la izquierda⁵. Posnatal, el ecocardiograma es el estudio de elección⁶. La corrección quirúrgica es el tratamiento inmediato para esta patología, siendo preciso su realización en los primeros meses de vida, teniendo en cuenta que no hacerlo podría aumentar la mortalidad en el paciente⁷.

Se presenta el caso de un paciente con esta patología quien debuta con datos de

dificultad respiratoria, siendo confirmado, mediante ecocardiograma, el diagnóstico de conexión anómala total de las venas pulmonares, variedad infracardiaca. El objetivo de este reporte es ilustrar el manejo y presentación clínica de esta patología poco frecuente, que además corresponde a una variedad inusual.

Reporte de caso

Neonato masculino de 2 días de vida, obtenido por cesárea a las 35 semanas de gestación con peso de 2510 gramos, Apgar 7-8-8 a los 1-5-10 minutos respectivamente, con antecedente materno de preeclampsia severa e infecciones de vías urinarias y leu-correas en el tercer trimestre tratadas pero no curadas, evidenciándose al nacer, hipotonía, cianosis generalizada y llanto débil, por lo que se deciden dar soporte con oxígeno a flujo libre, secan y estimulan, obteniendo respiración irregular, aleteo nasal, quejido inspiratorio, tiraje intercostal, con lo cual colocan oxígeno de alto flujo, sin mejoría, persistiendo mala mecánica ventilatoria y desaturando hasta 85% por lo que deciden realizar secuencia rápida de intubación.

Permanece hospitalizado durante 12 días con necesidad de ventilación mecánica, debutando con tensiones arteriales por debajo del percentil 10 con requerimiento de aminos en infusión, además, persistencia de gasometrías en acidosis respiratorias, debiendo aumentarse los parámetros del ventilador. A los 3 días de estancia hospitalaria se aprecia diferencial de saturación pre y postductal del 3%, sumando al plan soporte inotrópico a 0.05 mcg/kg/min e interconsulta a Cardiología, mismos que efectúan eco-cardiograma, el cual reporta: conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca, con flujo de izquierda a derecha por la comunicación interauricular de 5.7 mm, insuficiencia tricúspide con gradiente de 45 mmHg, conducto arterioso de 1.5 mm con gradiente de 15 mmHg, arco aórtico sin obstrucciones, indicando cuadro de resolución quirúrgica.

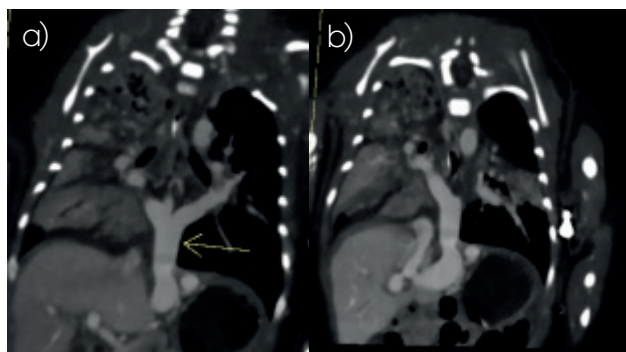


Figura 1. Angiotomografía de aorta torácica Hallazgos de análisis secuencial y segmentario de angiotomografía cardíaca: a-b) Plano coronal en donde se observa drenaje de colector común de venas pulmonares en rama izquierda de vena porta y cava inferior. c) Plano axial donde se visualiza drenaje de colector común en rama izquierda de vena porta, además de defectos transitorios de la atenuación parenquimatosa hepática por probables fenómenos de hipoperfusión. d) Reconstrucción 3D del colector común de venas pulmonares.

Además, indica complementar estudios con angio tomografía de venas pulmonares (Fig. 1y 2) y agregar milrinona en infusión a 0.5 mcg/kg/min más furosemida a 0.5 mg/kg por razones necesarias. Es valorado también por Cirugía Cardiovascular quien programa para cirugía al sexto día de hospitalización realizando corrección de drenaje venoso anómalo infracardiaco, con tiempo de circulación extracorpórea de 142 minutos y clampeo aórtico de 45 minutos.

Se mantiene con soporte inotrópico realizando nuevo ecocardiograma de control que reporta: función cardiovascular regular, boca del colector se observa bien, foramen con shunt bidireccional, aurícula derecha dilatada. A las 24 horas postquirúrgicas se aprecia taponamiento cardiaco debiendo ser intervenido y colocando un dren mediastino- pleural, posterior a lo cual, se realizan controles gasométricos evidenciándose hipoxémicos, hemodinámicamente inestable, taquicárdico con presiones arteriales entre el percentil 25 - 50 para su edad. Al cuarto día postquirúrgico se aprecia mal perfundido, en anasarca, anúrico, hipotenso, sin respuesta a la norepinefrina, en acidosis respiratoria grave, incompatible con la vida y bradicárdico, con requerimiento de vasoactivos a dosis altas sin respuesta, indicando su deceso horas posteriores.

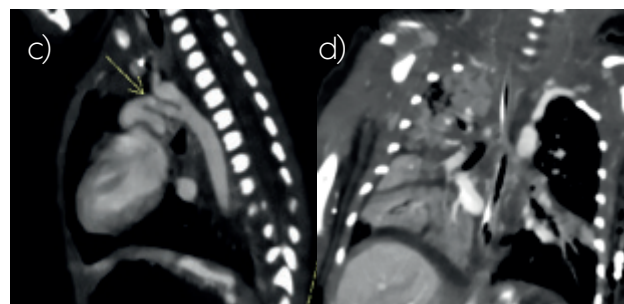
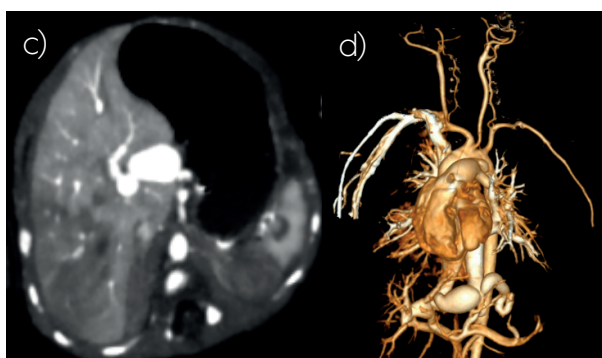


Figura 2. Angiotomografía de aorta torácica Hallazgos adicionales: a) Comunicación interauricular. b) Dilatación cualitativa de cámaras cardíacas derechas. c) Persistencia del ductus arterioso, Krichenko tipo C. d) Consolidación alveolar multifocal y/o difusa de pulmón derecho con zonas de hipocaptación probablemente relación con defectos de perfusión.

Discusión

La conexión venosa pulmonar anómala total constituye una malformación poco frecuente que se caracteriza por un defecto en la confluencia venosa pulmonar de la porción dorsal de la aurícula izquierda, que en el artículo de Cervantes et. al, respecto al análisis de 5314 cirugías en pacientes pediátricos, 414 tenían CATVP siendo del total el 58,2% hombres con una edad promedio de 17.1 meses, lo cual es concordante con nuestro reporte, difiriendo en la edad⁸.

Respecto al diagnóstico de esta patología, Xiang et. al, realizó un estudio con un total de 70 pacientes con CATVP, siendo el ecocardiograma el método de elección, en los cuales evaluó las características de cada

tipo, destacando la comunicación interauricular como un hallazgo frecuente, así como la presencia de un conducto arterioso persistente en el 44.3% del total, lo cual coincide con nuestro caso y así mismo, la incidencia de obstrucción fue mayor en el tipo infracardiaco, el cual estuvo presente en 7 (87.5%) del total que fueron 8, lo cual difiere con nuestro paciente donde no se evidencio obstrucción⁶.

Gómez de Farias et. al, indica que la angiotomografía es fundamental en la planificación preoperatoria y seguimiento postquirúrgico, pudiendo proporcionar reconstrucciones tridimensionales para una orientación espacial avanzada, misma que se usó en nuestro paciente dando excelentes resultados⁹.

El diagnóstico prenatal es fundamental para disminuir la mortalidad de esta cardiopatía, que, según Bravo y Borges, en su estudio sobre hallazgos ecocardiográficos 2D y 3D, el diagnóstico de una CATVP en el útero es un desafío, con una tasa de 1.9 al 10%, sobre todo cuando no se asocia a otros defectos, lo cual se hace evidente en nuestro estudio porque las ecografías realizadas durante el embarazo fueron normales, sin embargo, se desconoce la pericia del imagenólogo que las realizó^{5,10}.

La estancia hospitalaria en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), según Cervantes et. al, tuvo un promedio de $7,48 \pm 6,6$ días y de ventilación mecánica $109,7 \pm 113,1$ h, lo cual no concuerda con nuestro caso en donde se mantuvo con el ventilador y en UCIN hasta el día de su deceso, de igual manera, se presentaron complicaciones postquirúrgicas, siendo la principal la insuficiencia cardiaca correspondiente al 71.3%, no obstante, en nuestro reporte, fue el taponamiento cardiaco lo que condicionó la evolución tórpida de nuestro neonato⁸.

Wu et al, en su estudio sobre el tratamiento quirúrgico emergente en pacientes con CATVP, hizo una revisión desde el 2009 hasta el 2020 obteniendo un total de 400 casos, de los cuales 78 se sometieron a este procedimiento, muriendo 7 después de

la misma, lo cual, difiere con nuestro caso en donde se realizó la cirugía al sexto día de vida^{11,12}.

Conclusiones

La comunicación anómala total de venas pulmonares infracardiaca es una condición clínica infrecuente y de gravedad, con alta mortalidad si no se establece un diagnóstico y tratamiento precoz. Nuestro caso ilustra la importancia de un enfoque multidisciplinario y corrección quirúrgica temprano oportuna para mejorar pronóstico, además de resaltar la importancia de estudios complementarios como es la angiotomografía de co-razón que brinda información espacial para establecer una terapéutica precisa.

Información administrativa del artículo

Consentimiento de publicación:

No aplicable para estudios de bases de datos.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Financiamiento

Los autores realizaron el financiamiento de los gastos incurridos en la producción de este artículo.

Contribuciones de los autores

AM, VB: Idea de investigación, escritura del artículo, análisis crítico, correcciones editoriales.

AV análisis crítico, correcciones editoriales.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito

Agradecimientos

Se reconoce el trabajo del personal de las instituciones del Hospital Pediátrico Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador.

Bibliografía

1. Flores-Sarria IP, Ortega-Zhindón DB, Angulo-Cruzado S, Benita-Bordes A, Cervantes-Salazar JL. Corrección quirúrgica de conexión anómala total de venas pulmonares en la tercera década de vida: reporte de un caso. *Cirugía Cardiovascular* [Internet]. 2023 Jan 1 [cited 2025 Jul 28];30(1):45-7. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-cardiovascular-358-articulo-correccion-quirurgica-conexion-anomala-to-tal-S1134009622000936>
2. Conexión anómala total de venas pulmonares [Internet]. [cited 2025 Jul 28]. Available from: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032020000400433
3. Wang Z, Ding N, Yi H, Zhu Y, Li Z, Yan D, et al. Application of sutureless technique in total anomalous pulmonary venous connection repair. *J Card Surg* [Internet]. 2022 Nov 1 [cited 2025 Aug 2];37(11):3769-75. Available from: [/doi/pdf/10.1111/jocs.16843](https://doi/pdf/10.1111/jocs.16843)
4. Shales S, Das D, Dutta N, Narayan P, Das S. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection: Lateral approach. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2021 Jul 21;2021.
5. Bravo-Valenzuela NJM, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection: 2D and 3D echocardiographic findings. *Journal of Clinical Ultrasound* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2025 Aug 2];49(3):240-7. Available from: [/doi/pdf/10.1002/jcu.22973](https://doi/pdf/10.1002/jcu.22973)
6. Xiang Y, Peng Y, Qiu J, Gan Q, Jin K. Echocardiographic evaluation of total anomalous pulmonary venous connection: Comparison of obstructed and unobstructed type. *Medicine* [Internet]. 2022 Jun 24 [cited 2025 Aug 2];101(25):e29552. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9276072/>
7. Spigel ZA, Edmunds EE, Caldarone CA, Hickey EJ, Binsalamah ZM, Heinle JS. Total anomalous pulmonary venous connection: Influence of heterotaxy and venous obstruction on outcomes. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* [Internet]. 2022 Feb 1 [cited 2025 Aug 2];163(2):387-395.e3. Available from: <https://www.jtcvs.org/action/showFullText?pii=S0022522321005390>
8. Cervantes-Salazar JL, Calderón-Colmenero J, Martínez-Guzmán A, García-Montes JA, Rivera-Buendía F, Ortega-Zhindón DB. Total anomalous pulmonary venous connection: 16 years of surgical results in a single center. *J Card Surg* [Internet]. 2022 Oct 1 [cited 2025 Aug 2];37(10):2980-7. Available from: [/doi/pdf/10.1111/jocs.16699](https://doi/pdf/10.1111/jocs.16699)
9. de Farias L de PG, Baptista L de PS, Sampaio MC. Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Radiol Cardiothorac Imaging* [Internet]. 2024 Jun 1 [cited 2025 Aug 6];6(3):e240018. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11211932/>
10. Shhada E, Nahle AA, Hamdar H, Jawad A, Hasan H, Hamra MS, et al. Unobstructed infracardiac total anomalous pulmonary venous connection in a 7-month-old infant: A rare case report. *Clin Case Rep* [Internet]. 2023 Oct [cited 2025 Aug 6];11(10):e8079. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10580688/>
11. Wu Y, Fan X, Chen L, Wang D, Su J, Jin C, et al. Emergency surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. *J Card Surg* [Internet]. 2022 Jan 1 [cited 2025 Aug 2];37(1):47-52. Available from: [/doi/pdf/10.1111/jocs.16079](https://doi/pdf/10.1111/jocs.16079)
12. Li G, Meng B, Zhang C, Zhang W, Zhou X, Zhang Q, et al. Total anomalous pulmonary venous connection in 80 patients: Primary sutureless repair and outcomes. *Front Surg* [Internet]. 2023 Jan 11 [cited 2025 Aug 6];9:1086596. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9874290/>

Para referenciar aplique esta cita:

Belduma Belduma VE, Meza Zambrano AM, Villalta Herrera AJ. Conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca: Un defecto congénito inusual en Neonatología. *REV-SEP* [Internet]. 24 de enero de 2026; 27(1):72-76. Disponible en: <https://rev-sep.ec/index.php/johs/article/view/353>