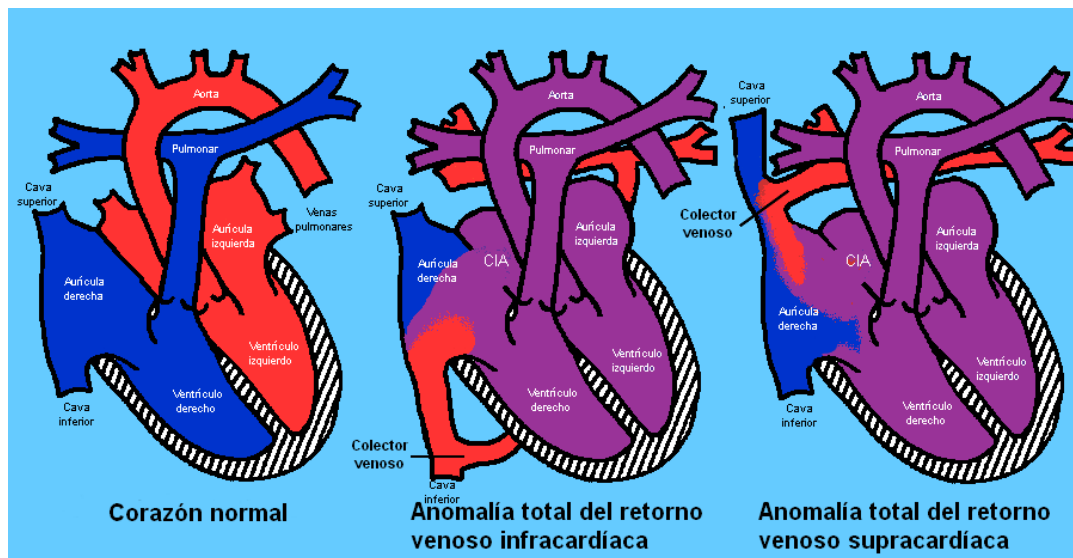


ANOMALÍA TOTAL DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

Definición:

Cardiopatía congénita en la cual todas las venas pulmonares desembocan erróneamente en el lado derecho del corazón. Las 4 venas pulmonares se juntan en un **colector venoso** que en lugar de estar unido a la aurícula izquierda desemboca en alguna de las venas que llegan a la aurícula derecha. Al ocurrir esto, la sangre oxigenada que retorna de los pulmones no puede llegar al lado izquierdo del corazón y salir por la aorta para nutrir al cuerpo. Para poder pasar desde la aurícula derecha hacia la izquierda, debe sí o sí existir una comunicación interauricular (CIA). Sin ésta, la enfermedad es incompatible con la vida. La sangre que llega por esta vía a la aurícula izquierda es una mezcla de sangre con mucho oxígeno (que viene por el colector venoso) con sangre con poco oxígeno (que llega por las venas cavas) por lo que la sangre que se distribuirá por el cuerpo desde la aorta tendrá menor cantidad de oxígeno de lo normal.

Existen 2 clasificaciones. La primera está basada en el sitio de desembocadura del colector venoso. Si lo hace en la vena cava superior o sus afluentes se llamará **supracardiaca**, si lo hace en la vena cava inferior o sus afluentes se llamará **infracardiaca**, si lo hace en el seno coronario o en la aurícula derecha (vena que reúne la sangre de las venas coronarias) se llamará **cardiaca** y si unas venas desembocan en un lado y otras en el otro se llamará **mixta**.



La segunda clasificación hace referencia al grado de obstrucción que presenta el retorno venoso pulmonar. La sangre puede encontrar múltiples estrechamientos o sitios obstructivos a la llegada de la sangre a la aurícula izquierda. Por ejemplo, en muchas anomalías infracardíacas el colector venoso se ve apretado en su paso a través del diafragma. Otras veces la comunicación interauricular es chica. En estas situaciones, la sangre no logra drenarse adecuadamente del pulmón y el lado izquierdo del corazón se queda sin sangre para enviar al cuerpo, determinando una anomalía total del retorno venoso **obstructiva**. En los casos en los que la sangre fluye libremente la anomalía será **no obstructiva**.

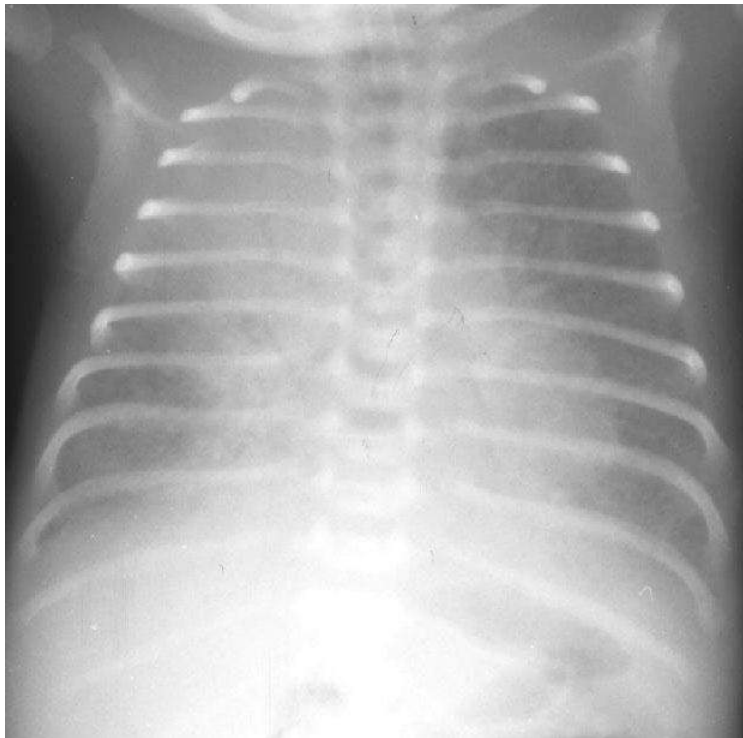
Presentación clínica:

La presentación clínica dependerá del grado de obstrucción del retorno venoso pulmonar (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento). Si el retorno no es obstructivo, el bebé presentará agitación, baja saturación de oxígeno de la sangre, exceso de líquido en los pulmones, dilatación del hígado e insuficiencia cardíaca. Estos pacientes suelen tolerar bastante bien los primeros días de vida sin intervención médica.

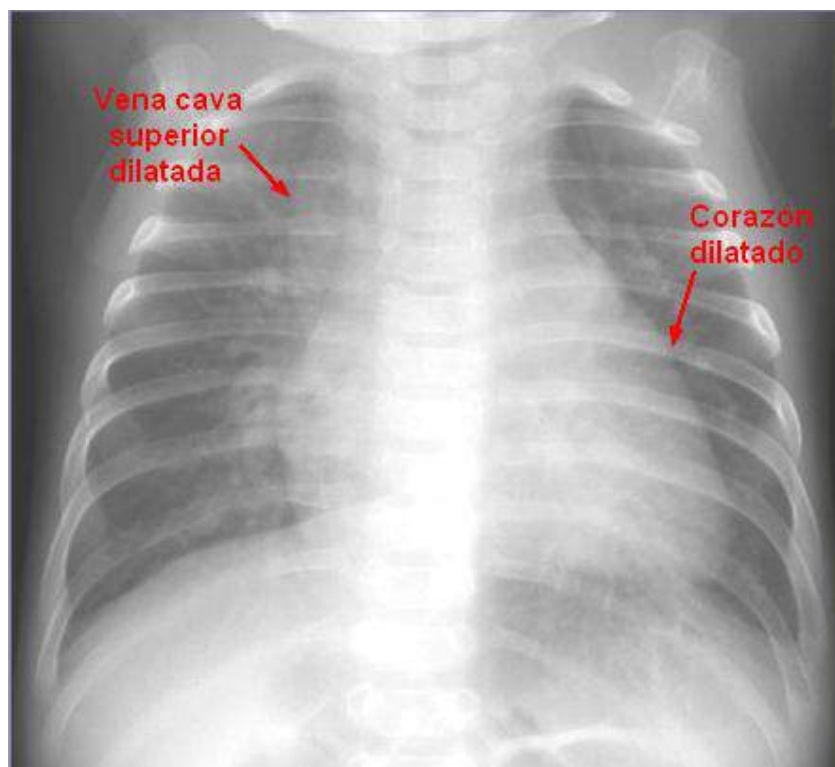
Pero si la anomalía es obstructiva, apenas nacido el bebé, su estado se tornará crítico, con alto riesgo de mortalidad sin atención médica. El bebé se pondrá azul y presentará un cuadro de insuficiencia cardíaca descompensada severa.

Diagnóstico:

La sospecha inicial surge ante la evaluación del estado clínico del paciente y la observación de la radiografía de tórax (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). En las anomalías obstructivas, el corazón es habitualmente pequeño y los pulmones se encuentran muy cargados de sangre (edema pulmonar).



En las anomalías no obstructivas en cambio, el corazón puede estar dilatado y observarse en las supracardíacas la imagen de la vena cava superior dilatada.



El ecocardiograma es el método diagnóstico de elección. Se observa que las venas pulmonares no llegan a la aurícula izquierda y se identifica el trayecto del colector venoso. Detecta asimismo los sitios de obstrucción y define el tamaño de la comunicación interauricular.

El cateterismo puede ser utilizado cuando no logra definirse claramente la patología con la ecocardiografía (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento). Se miden presiones y saturaciones en las distintas cavidades cardíacas y se define la anatomía con claridad. Es útil sobre todo en los raros casos de anomalías mixtas.

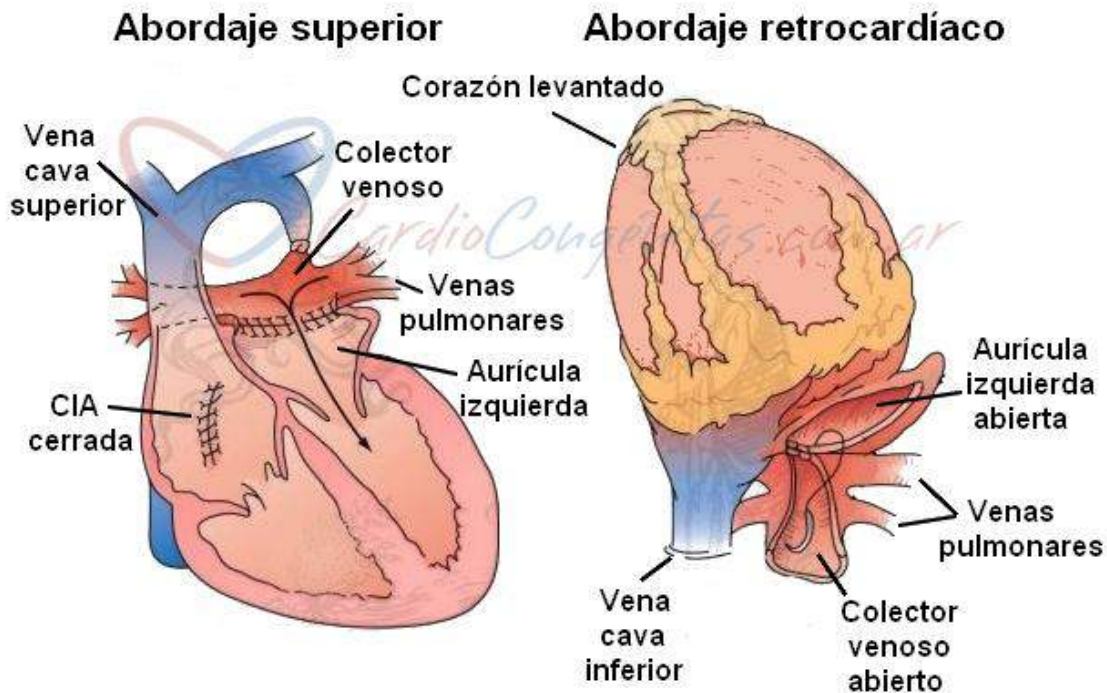
La tomografía computada y la resonancia magnética también son de gran utilidad para definir los casos complejos.

Tratamiento:

La única manera de resolver esta patología es mediante una corrección quirúrgica utilizando circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). En los casos de anomalías obstructivas, la cirugía debe realizarse en forma URGENTE. Las anomalías no obstructivas permiten una ventana de tiempo más prolongada pero igual requieren cirugía.

Se accede al tórax a través del esternón y se conecta el corazón a la máquina de circulación extracorpórea, descendiendo la temperatura del cuerpo habitualmente a valores muy bajos (entre 18 y 25 °C). Como el colector venoso se encuentra localizado

justo por detrás del corazón las diferentes técnicas descriptas difieren en la manera de abordarlo. Puede accederse a él levantando la punta del corazón hacia arriba, o llegando desde la derecha del corazón o incluso desde la cara superior por el costado de la arteria aorta. Una vez localizado el colector, se debe abrirlo, y abrir a su vez la cara posterior de la aurícula izquierda, intentando que ambas incisiones sean lo más largas posibles. Luego se sutura la boca del colector con la de la aurícula izquierda de manera que ambas queden unidas y la sangre fluya desde el colector hacia la aurícula. Por último se liga el colector y se cierra la comunicación interauricular.



La anomalía total del retorno venoso pulmonar de tipo cardíaca al **seno coronario** tiene una resolución quirúrgica más simple, en la que se abre el seno coronario (que pasa justo por dentro de la aurícula izquierda) quedando así ampliamente conectado a ésta. Luego se cierra la comunicación interauricular y se concluye el procedimiento.

Pronóstico:

Tanto la cirugía como el postoperatorio son etapas críticas (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento), con riesgo de mortalidad sobre todo si el niño llega a la cirugía en un estado muy deteriorado. Las chances aumentan mucho cuando el paciente no está descompensado al momento del ingreso a quirófano, por lo que la derivación precoz a un centro que realice cirugías cardíacas pediátricas es de vital importancia. Una vez superadas la cirugía y el postoperatorio, el pronóstico de vida es excelente. La clave reside en haber logrado una buena boca de unión entre el colector y la aurícula izquierda. En raros casos, dicha unión se torna obstructiva y es necesario reoperar para ampliarla. Pero en la inmensa mayoría de los pacientes la unión queda perfecta y la patología resuelta de por vida (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).