

Cianosis severa tras derivación cavopulmonar total, corregida mediante ligadura quirúrgica de las venas suprahepáticas

Daniel Borches^a, Gustavo Brochet^a, Ángel Aroca^a, Luis García-Guereta^b, Ernesto Sanz^a y Gregorio Cordovilla^a

^aServicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

^bServicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Se describe el caso de una paciente con diagnóstico de heterotaxia y drenaje independiente de las venas suprahepáticas en la aurícula venosa, que se sometió a una derivación cavopulmonar total extracardíaca, en la que se dejaron las venas suprahepáticas drenando en la aurícula a modo de fenestración. La aparición en el postoperatorio inmediato de cianosis progresiva indujo a pensar en una derivación de derecha a izquierda muy importante. La ligadura quirúrgica de las venas suprahepáticas resolvió la complicación de una manera efectiva, sin la aparición de signos de congestión hepática o hipertensión portal.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Hipoxia. Procedimiento de Fontan.*

Severe Cyanosis After Total Cavopulmonary Connection, Corrected by Surgical Ligation of the Suprahepatic Veins

We describe a patient with a diagnosis of heterotaxia and independent drainage of the suprahepatic veins into the venous atrium who underwent total extracardiac cavopulmonary connection in which hepatic vein drainage remained directly into the atrium. In the immediate postoperative period she showed increasing cyanosis that suggested substantial right-to-left shunt. Surgical ligation of the suprahepatic veins resolved the complication effectively without signs of hepatic congestion or portal hypertension.

Key words: *Congenital heart disease. Hypoxia. Fontan procedure.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La derivación cavopulmonar total u operación de Fontan, descrita originalmente en 1971¹, ha experimentado en los últimos años importantes modificaciones técnicas y ha ampliado su indicación a una gran variedad de cardiopatías donde la corrección biventricular no es factible². En los pacientes con un riesgo alto, dejar que una pequeña parte del flujo venoso que de drenando directamente en las aurículas sistémicas, mediante una comunicación de tamaño controlado, ha demostrado que mejora de manera significativa la evolución postoperatoria en cuanto a morbilidad y mortalidad³. En algunos casos especiales de drenajes venosos anómalos infradiaphragmáticos, se han propuesto otras alternativas quirúrgicas diferentes de la fenestra-

ción, que permiten igualmente que parte de la sangre venosa drene en la aurícula sistémica⁴.

Se presenta el caso de una paciente sometida a una derivación cavopulmonar total en la que se dejaron las venas suprahepáticas drenando independientemente en la aurícula sistémica como medida de descarga venosa, y que desarrolló una cianosis progresiva muy severa cuya corrección requirió una nueva intervención quirúrgica.

Caso clínico

Paciente de 15 años de edad, ingresada en nuestro hospital para ser sometida a una derivación cavopulmonar total, con diagnóstico de *situs* visceratrial ambiguo, dextrocardia, ventrículo único derecho de doble salida con aorta en d-malposición, atresia de la válvula auriculoventricular venosa y estenosis pulmonar valvular y subvalvular. Presentaba conjuntamente drenaje independiente de las venas suprahepáticas en la aurícula venosa, mediante un tronco único, separado de la cava inferior. A los 30 meses de edad se le había realizado una fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock

Correspondencia: Dr. D. Borches.
Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital Universitario La Paz.
P.º de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: dborches.hulp@madrid.salud.org

Recibido el 17 de marzo de 2003.

Aceptado para su publicación el 12 de enero de 2004.



Fig. 1. Imagen angiográfica mediante inyección de contraste en la vena cava superior. El relleno de todo el tubo protésico indica que existe flujo invertido, desde la cava superior hacia la cava inferior.

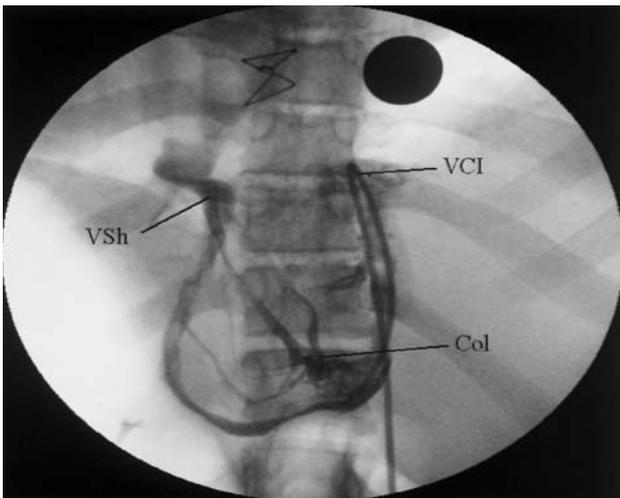


Fig. 2. Imagen angiográfica obtenida mediante inyección de contraste en la colateral venosa que nace de la cava inferior y que muestra la red de colaterales venosas intrahepáticas que conectan la cava inferior a la vena suprahepática. VCI: vena cava inferior; VSh: venas suprahepáticas; Col: colaterales.

Taussig modificado, y a los 11 años una intervención de Glenn bidireccional, más ligadura y sección de la fístula, dejando el tronco pulmonar permeable.

La derivación cavopulmonar se realizó con circulación extracorpórea, sin pinzamiento aórtico, conectando la vena cava inferior con la arteria pulmonar mediante un tubo protésico extracardíaco de dacron corrugado del n.º 18. No se realizó fenestración pero, siguiendo la idea de Kawashima et al⁴, se dejó el tronco de las venas suprahepáticas drenando independientemente en la aurícula venosa. La paciente salió del quirófano con un 90-95% de SpO₂ y a las 24 h del postoperatorio comenzó a descender la saturación. Fue

trasladada a planta al tercer día, con una SpO₂ del 85%; al cuarto día presentó una cianosis severa, que se fue incrementando de forma importante con el transcurso de los días, hasta el 60-65%.

La ecocardiografía de contraste mostró permeabilidad del tubo protésico, aunque con inversión del flujo durante parte del ciclo cardíaco desde las arterias pulmonares hacia la vena cava inferior. El cateterismo cardíaco confirmó el diagnóstico ecocardiográfico. Las imágenes angiográficas muestran, por un lado, el flujo invertido dentro del tubo protésico (fig. 1) y, por otro, una gran red de colaterales venosas que drenaban desde la cava inferior hacia el tronco de las venas suprahepáticas y, por él, hacia la aurícula (fig. 2). Ante esto último, se planteó reintervenir y proceder a la ligadura quirúrgica del tronco de las venas suprahepáticas. La intervención se llevó a cabo 30 días después de la intervención quirúrgica anterior mediante ligadura del tronco de las venas suprahepáticas, y la SpO₂ aumentó inmediatamente al 95%. El postoperatorio cursó sin complicaciones y no se presentaron derrames pleurales. La paciente fue dada de alta hospitalaria 10 días más tarde. Doce meses después de la operación la paciente se encuentra asintomática, con una SpO₂ del 95%, y sin signos clínicos ni analíticos de congestión hepática.

DISCUSIÓN

En los casos de derivación cavopulmonar total realizada en pacientes de alto riesgo, se aconseja dejar una pequeña parte del flujo venoso sistémico drenando en las aurículas con el fin de disminuir la presión venosa y, a la vez, mejorar la precarga y el índice cardíaco^{5,6}. Una fenestración de 3-3,5 mm de diámetro es la técnica más utilizada. Sin embargo, se han propuesto otros métodos para crear una desviación parcial del flujo venoso. En 1984, Kawashima et al⁴ describieron, en pacientes afectados de heterotaxia⁷ y drenajes venosos sistémicos anómalos, la posibilidad de dejar las venas suprahepáticas drenando independientemente en la aurícula, como forma de desviación venosa de descarga. Desde ese momento, esta técnica ha sido utilizada por diversos equipos quirúrgicos. En el 28% de los pacientes con heterotaxia, las venas suprahepáticas están aisladas de la cava inferior o la cava inferior está ausente con continuación de ácigos o hemiacigos, y drenan independientemente en la aurícula venosa⁷. Sin embargo, se ha podido comprobar que en un cierto número de casos aparecía en el postoperatorio inmediato, o más tardíamente, cianosis severa como consecuencia del desarrollo de circulación colateral esplácnico-portal, con un gran flujo venoso hacia la aurícula sistémica⁸⁻¹⁰. Si esta importante complicación se presenta, plantea diferentes opciones en relación con la actitud terapéutica que debe seguirse para interrumpir el flujo venoso hacia la aurícula y derivar el flujo de las venas

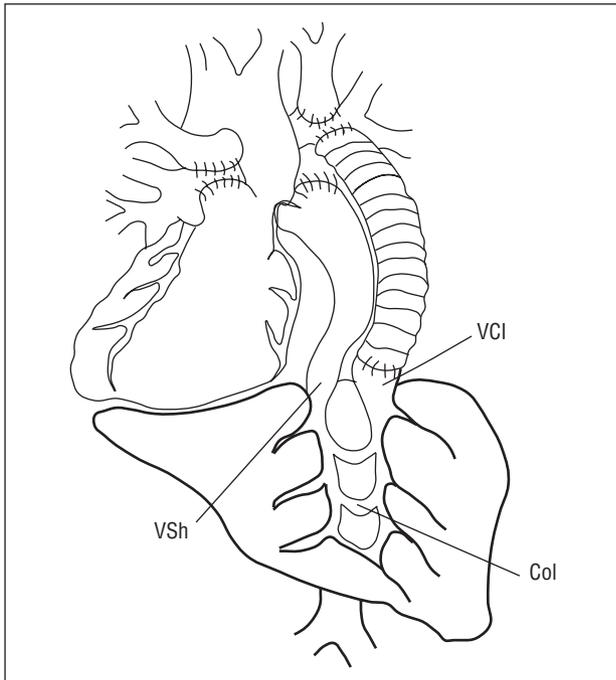


Fig. 3. Dibujo esquemático que trata de representar la alteración de la lateralidad con dextrocardia y destacar la red venosa intrahepática y sus conexiones. VCI: vena cava inferior; VSh: vena suprahepáticas; Col: colaterales.

suprahepáticas hacia el territorio pulmonar. Este objetivo se podría cumplir recanalizando la desembocadura de las venas suprahepáticas en el territorio venoso sistémico¹¹ o, simplemente, obstruyendo la desembocadura de dichas venas y dejando que la propia red de colaterales intrahepáticas y extrahepáticas actúe de canalización hacia el territorio venoso¹². En este último caso, se podría plantear la duda en relación con las posibles congestión hepática e hipertensión portal en caso de que la red venosa intrahepática no fuese suficiente para permitir un drenaje adecuado. Presumiblemente, los gradientes de presión entre el sistema portal y venoso sistémico mayores de 10 mmHg generan hipertensión portal y varices esofágicas^{8,13}.

En nuestro paciente se optó por la ligadura quirúrgica del tronco de la vena suprahepática sobre la base de que, de la misma forma que la red de colaterales intrahepáticas estaba permitiendo un flujo muy importante de sangre desde el territorio sistémico hacia el portal, sin apenas gradiente de presión, lo haría igualmente en sentido inverso tras la ligadura de la vena suprahepática (fig. 3). La favorable evolución postoperatoria, tanto clínica como de laboratorio, confirma en este caso que la red de colaterales desarrolladas ha sido sufi-

ciente para un buen drenaje portal.

La experiencia de este caso lleva a la conclusión de que no es recomendable dejar las venas suprahepáticas drenando libremente en la aurícula, como forma de fenestración, circunstancia que se ve reforzada por la aparición temprana de fístulas arteriovenosas pulmonares cuando la sangre venosa hepática no drena en la circulación pulmonar¹⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
2. King RM, Puga FJ, Danielson GK, Julsrud PR. Extended indications for the modified Fontan procedure in patients with anomalous systemic and pulmonary venous return. En: Doyle EF, Allen Engle M, Gersony WM, Rashkind WJ, Telner NS, editors. Abstracts from the Second World Congress of Paediatric Cardiology. New York: Springer-Verlag, 1985.
3. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-9.
4. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:74-81.
5. Castaneda AR, Bridges ND. The Fontan operation with a fenestrated patch-rationale and results. *Cardiol Young* 1993;3:202-6.
6. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, Hellenbrand WE, George BL, Chin A, et al. Experience with the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:939-51.
7. Icardo JM, García Rincón JM, Ros MA. Malformaciones cardíacas, heterotaxia y lateralidad. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:962-74.
8. Waterbolk TW, Talsma MD, Loeff BG, Slooff MJH, Ebels T. Increasing cyanosis after total cavopulmonary connection treated by banding and separate liver vein. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1226-8.
9. Hishitani T, Ogawa K, Hoshino K, Nakamura Y. Surgical ligation of anomalous hepatic vein in a case of heterotaxy syndrome with massive intrahepatic shunting after modified fontan operation. *Pediatr Cardiol* 1999;20:428-30.
10. Kaneko Y, Murakami A, Miyamoto T, Takamoto S. Hepatic vein-to-azygos vein connection in a patient with interrupted inferior vena cava. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:582-4.
11. Uemura H, Yagihara T, Hattori R, Kawashira Y, Tsukano S, Watanabe K. Redirection of hepatic venous drainage after total cavopulmonary shunt in left isomerism. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1731-5.
12. Hishitani T, Ogawa K, Hoshino K, Nakamura Y. Surgical ligation of anomalous hepatic vein in a case of heterotaxy syndrome with massive intrahepatic shunting after modified Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 1999;20:428-30.
13. Shun A, Delaney DP, Martín HCO, Henry GM, Stephen M. Portosystemic shunting for paediatric portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1997;32:489-93.
14. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE, et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995;92:1217-22.