|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |

Defectos cardíacos: drenaje venoso pulmonar anómalo total

Las arterias transportan la sangre desde el corazón mientras que las venas lo hacen hacia el corazón. Las venas pulmonares son muy importantes. Llevan la sangre “roja” que ha sido oxigenada en los pulmones de vuelta hacia el corazón para luego ser bombeada al cuerpo.

Generalmente, hay cuatro venas pulmonares, dos para cada pulmón, y normalmente todas se conectan directamente con la aurícula izquierda (cámara superior izquierda) del corazón. Desde la aurícula izquierda, la sangre viaja hacia el ventrículo izquierdo (cámara inferior izquierda), que bombea la sangre hacia la aorta y el cuerpo.

*Anómalo* significa anormal. En un niño que nació con drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT o TAPVR, por sus siglas en inglés), las venas pulmonares se conectan a otras venas y finalmente drenan la sangre hacia la aurícula derecha. Tal vez escuche también el término *conexión venosa pulmonar anómala total* (CVPAT o TAPVC, por sus siglas en inglés). La aurícula derecha recibe normalmente solo la sangre “azul” que regresa sin oxígeno del cuerpo, que luego pasa al ventrículo derecho y es bombeada hacia los pulmones. En la DVPAT, la aurícula derecha recibe tanto la sangre “azul” del cuerpo como la sangre “roja” de los pulmones.

Como resultado, el lado derecho del corazón trabaja demasiado para bombear la sangre adicional que recibe. Con frecuencia, hay obstrucción (bloqueo) hacia las venas que reciben la sangre de las venas pulmonares, lo que provoca una acumulación de sangre en los pulmones. Esto interrumpe el flujo sanguíneo normal entre los pulmones y el organismo. Además, la sangre que sale desde el corazón hacia el organismo no tiene el nivel alto de oxígeno que debería tener.

Los niños con DVPAT también tienen otros defectos cardíacos. Tienen un orificio en la pared que separa las dos cámaras superiores del corazón (defecto del tabique auricular) y pueden tener un conducto arterial persistente, un vaso sanguíneo adicional entre las arterias pulmonares y la aorta. Estos defectos cardíacos en realidad pueden ayudar al niño con DVPAT a sobrevivir al permitir

que llegue más sangre desde el lado derecho del corazón hacia el lado izquierdo y hacia el cuerpo.

El cardiólogo de su bebé le explicará la anatomía del corazón de su bebé con detalles. Generalmente, hay cuatro tipos de DVPAT:

* DVPAT supracardíaco: las venas pulmonares drenan hacia la aurícula derecha a través de la vena cava superior. (Normalmente esta gran vena sólo transporta sangre desoxigenada o “azul” a la aurícula derecha).
* DVPAT infracardíaco: las venas pulmonares drenan hacia la aurícula derecha a través de las venas del hígado (hepáticas) y la vena cava inferior (otra vena grande que normalmente lleva solamente sangre sin oxígeno).
* DVPAT cardíaco: en un tipo, las venas pulmonares pueden entrar directamente en el lado derecho del corazón, hacia la aurícula derecha. En el segundo tipo, las venas pulmonares pueden drenar hacia el seno coronario, una vena que por lo general solo lleva la sangre que sale del músculo cardíaco. Esta vena es a menudo es muy pequeña, pero se vuelve muy grande con esta cantidad anormal de sangre.
* DVPAT mixto: las venas pulmonares se separan y drenan parcialmente hacia más de una de estas opciones.

# Síntomas

Los síntomas del DVPAT incluyen:

* labios, piel y uñas con un tinte púrpura o azul (cianosis);
* respiración acelerada o más esfuerzo para respirar, especialmente al comer;
* soplo cardíaco (un sonido adicional en los latidos del corazón cuando el médico lo escucha con un estetoscopio).

La gravedad de los síntomas del DVPAT varía.

# ¿Cómo se diagnostica el DVPAT?

En algunos casos, los recién nacidos con esta afección tienen dificultades para respirar y se ponen rápidamente muy enfermos. Esto ocurre cuando las venas pulmonares son demasiado estrechas o están obstruidas en algún punto y la sangre no puede fluir desde los pulmones tan

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |

rápido como debería. Esto se llama *DVPAT con obstrucción pulmonar*.

En otros casos, el DVPAT se diagnostica en los primeros meses de vida de un recién nacido después de que este demuestra síntomas más leves, como soplo cardíaco o cianosis.

El diagnóstico de DVPAT puede requerir alguna de las siguientes pruebas, o todas ellas:

* ecocardiograma: es una prueba en la que ondas de sonido crean una imagen del corazón;
* electrocardiograma (ECG): un registro de la actividad eléctrica del corazón;
* radiografía de tórax;
* oximetría de pulso: una forma no invasiva de monitorear el nivel de oxígeno en la sangre;
* cateterismo cardíaco: un tubo delgado se inserta en el corazón a través de una vena o arteria en cualquiera de las dos piernas o a través del ombligo;
* resonancia magnética nuclear cardíaca: una imagen tridimensional que permite ver las anomalías del corazón.

# ¿Cuáles son las opciones de tratamiento para el DVPAT?

En todos los casos, el RVPAT requiere cirugía a corazón abierto. Los recién nacidos en estado crítico se someterán de inmediato a la cirugía. Si el niño no está en estado crítico, los cirujanos pueden esperar hasta 2 meses para realizar la cirugía, dependiendo de la fortaleza del niño y de la anatomía del corazón.

Para entender la cirugía, una cosa importante que hay que saber acerca del DVPAT es que las venas pulmonares, a pesar de sus conexiones anormales a otras venas, terminan todas en una recopilación (llamada “confluencia”) en la parte posterior de la aurícula izquierda. El cirujano abre la confluencia para que las venas puedan drenar hacia la aurícula izquierda y luego cierra todas las conexiones anormales entre las venas pulmonares y otras venas, para que la sangre pueda seguir sólo la vía hacia la aurícula izquierda. El cirujano también cierra los defectos septales (los orificios anormales) con pequeños parches o puntos de sutura y cierra el conducto arterial persistente. Conforme el niño crece, el revestimiento del corazón crece sobre las suturas.

Otra opción quirúrgica consiste en una cirugía a corazón abierto sin suturas, que puede aportar ciertos beneficios y disminuir la tasa de mortalidad de los pacientes con obstrucción de la válvula pulmonar (PVO; Zhang et al., 2016).

# ¿Cuáles son los cuidados de seguimiento del DVPAT?

## Hasta los 18 años de edad

Los niños que nacieron con DVPAT y han sido operados deben seguir consultando al cardiólogo pediatra regularmente. Los niños que estuvieron en estado crítico al nacer pueden tardar más en recuperarse. Sin embargo, en la mayoría de casos, los niños no experimentan efectos a largo plazo: no tienen que tomar medicamentos ni limitar su actividad física.

En raras ocasiones, las venas pulmonares se obstruyen cuando el niño crece y se requiere cirugía adicional o cateterismo. También, en raras ocasiones, los niños pueden experimentar arritmia (ritmo cardíaco anormal), que se puede tratar con medicamentos, ablación por radiofrecuencia o un marcapasos.

## Adultez

Es importante que los niños que nacen con DVPAT sigan consultando al cardiólogo. Gracias a los grandes avances de la medicina y la tecnología, hoy en día la mayoría de los niños que nacen con DVPAT pueden llevar una vida sana y productiva al llegar a la adultez.

## Referencias

Zhang, C., Ou, Y., Zhuang, J., Chen, J., Nie, Z., & Ding, Y. (2016). Comparison of sutureless and conventional techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery, 28*(2), 473–484.

Adaptado con autorización. © The Children’s Hospital of Philadelphia.