

11237

111



**UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
E INVESTIGACION**

**SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS  
PULMONARES. EXPERIENCIA EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**

**TRABAJO DE INVESTIGACION**

**QUE PRESENTA:**

**DR. ALEJANDRO FERREIRO MARIN**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE  
ESPECIALIZACION EN**

**PEDIATRIA**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



**MEXICO. D. F.**

**MARZO DE 2009**

2



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES  
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

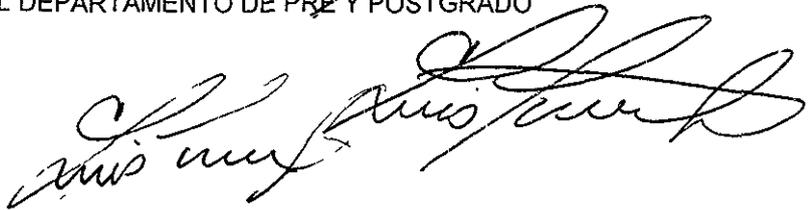


DR. PEDRO A. SÁNCHEZ MÁRQUEZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRÍA MÉDICA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSTGRADO



DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA  
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA.

DE TESIS



CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES  
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA

Autores      Dr. Luis Martín Garndo García \*  
                  Dr. Alejandro Ferreiro Marín \*\*

\* Médico Adscrito al Servicio de Cardiología

\*\* Médico Residente de tercer año Pediatría Médica

## CONTENIDO

	Pág
Antecedentes	1
Definición	1
Incidencia	1
Clasificación y tipos	1
Anatomía macroscópica	3
Fisiopatología	4
Diagnóstico	4
Complicaciones y evolución	6
Justificación	6
Objetivos	7
Material y métodos	7
Diseño del estudio	7
Población objetivo	7
Criterios de inclusión	7
Criterios de exclusión	7
Criterios de eliminación	8
Descripción de método	8
Análisis estadístico	8
Resultados	8
Discusión	10
Conclusiones	13
Referencias bibliográficas	14
Tabla 1	18
Tabla 2	19
Tabla 3	20
Figura 1	21
Figura 2	22
Figura 3	23
Figura 4	24

## CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**Resumen** La Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es un defecto en el desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo. Representa del 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas. Al ser una cardiopatía grave, y de no tratarse en forma temprana, conlleva un pronóstico desfavorable con mortalidad hasta del 90% al año de edad, reduciéndose en forma significativa hasta casi el 0% cuando se lleva a cabo la cirugía en forma temprana.

**Objetivos** 1. Describir las características epidemiológicas de los niños con CATVP atendidos en la institución, así como los diferentes tipos de dicha entidad.

**Material y Métodos** Se llevó a cabo un estudio observacional, comparativo, retrospectivo y longitudinal, revisándose los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico clínico, ecocardiográfico o hemodinámico de CATVP, con edades comprendidas entre recién nacidos a 17 años de cualquier género hospitalizados en el INP de 1971- 1998.

**Análisis estadístico** Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas ex profeso y analizadas a través del paquete Excell. El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Pentium II, disco duro de 4 gigabytes, a través del paquete SPSS ver 8.0 para Windows. Se efectuó descripción de las variables de impacto mediante cálculo de promedio  $\pm$  d s para variables continuas y/o con distribución sesgada o mediante medianas con valores mínimo-máximo para variables categóricas y/o sesgadas.

## **ANTECEDENTES.**

## **DEFINICIÓN.**

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) constituye un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, es necesario por lo tanto la existencia de una comunicación atrial (foramen oval permeable o una verdadero defecto septal atrial) con la finalidad de que la sangre pase a las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica <sup>1 7 9 14 18 20-25</sup>

## **INCIDENCIA**

Es una cardiopatía poco frecuente, su incidencia no es bien conocida, ya que cambia según las series reportadas. En la mayoría de estas, representa el 1 a 2% de todas las cardiopatías aunque con un rango variable (0.35 al 4%) según lo reportado en la literatura mundial, es ligeramente más frecuente en el sexo masculino que en el femenino con una relación 1.4:1 <sup>14 18 20-25</sup>. El rango de edad reportado es desde el primer día de vida hasta los 28 años, sin embargo se presenta con mayor frecuencia por debajo del mes de vida (63%), seguido de aquellos entre 1 y 10 años (25%) y en casos muy raros mayores de 10 años (15%) <sup>21 26</sup>. En el Instituto Nacional de Pediatría no existen estadísticas con relación a esto.

## **CLASIFICACION Y TIPOS.**

En la CATVP, todas las venas pulmonares están conectadas a la aurícula derecha de manera directa o indirecta por la persistencia de alguno de los sistemas venosos embrionarios. Desde el punto de vista anatómico y de acuerdo al sitio de conexión de las venas,

Darling y colaboradores <sup>15 16</sup> propusieron una clasificación para estos casos

Tipo I Variedad Supracardiaca Corresponde al 50% de los casos, con la vena innominada siendo la vía de acceso en 40% y la vena cava superior derecha en 10% de los casos

Tipo II Variedad Cardiaca Corresponde al 30% de los casos, con la llegada de las venas anómalas al seno coronario en un 20% y directamente a la aurícula derecha en 10%

Tipo III Variedad infracardiaca en 15% de los casos, con conexión a la vena porta en 8%, al conducto venoso en 4%, a la vena cava inferior en 2% y a la vena hepática en 2%

Tipo IV Variedad mixta

Smith y colaboradores <sup>16 20</sup> catalogaron a estos defectos únicamente en 2 tipos a) supradiafragmáticos en los que generalmente no hay obstrucción al retorno venoso y b) infradiafragmáticos asociados muy comunmente a obstrucción venosa

Neill <sup>16 20</sup> realizó otra clasificación siguiendo básicamente un criterio embriológico:

A Drenaje al atrio derecho

B Drenaje al sistema cardinal común derecho Incluye a la vena cava superior y la vena ácidos

C Drenaje al sistema cardinal común izquierdo Incluye la vena innominada, la vena cava superior izquierda, y el seno coronario

D Drenaje al sistema umbilicovitellino Abarca la conexión a la vena porta y al conducto venoso

En el Instituto Nacional de Pediatría, Mata y Espino en 1988, realizaron una revisión de los casos de CATVP, encontrando 92 pacientes con la siguiente distribución <sup>25</sup>

1 Variedad supracardiaca	43 casos (46%)
2 Variedad intracardiaca	37 casos (40%)
a) Seno coronario	28 casos
b) Atrio derecho	9 casos
3 Variedad infracardiaca	4 casos (4 5%)
4 Variedades mixtas	4 casos (4 5%)
5 Cardiopatías complejas asociadas a CATVP	4 casos (4 5%)

#### **ANATOMÍA MACROSCÓPICA.**

La presencia de esta malformación implica la adaptación de la estructura cardiaca anormal, la cual se resume a continuación.

- a) Cavidades derechas Es comun la dilatación e hipertrofia de la aurícula derecha, del ventrículo derecho y la dilatación de la arteria pulmonar <sup>14 20-24</sup>
  
- b) Cavidades izquierdas El ventrículo izquierdo (VI) puede ser normal, reducido o hipoplásico, aunque el hallazgo de esto es aun controversial y se ha especulado el papel que podría tener en la génesis del edema agudo pulmonar, que aparece durante la evolución de la enfermedad y que podría ser responsable de la muerte en el período postoperatorio en algunos casos El tamaño del atrio izquierdo es menor que el atrio derecho y esta en relación con la ausencia de las venas pulmonares para su formación <sup>14 20-24</sup>

## **FISIOPATOLOGÍA.**

En la CATVP, la aurícula derecha recibe todo el retorno venoso del corazón, el de las venas cavas que tiene bajo contenido de oxígeno y el flujo venoso pulmonar con un alto contenido de oxígeno. Los hallazgos fisiopatológicos dependen fundamentalmente de la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso y del tamaño del defecto interatrial.

Cuando no existe obstrucción del colector venoso, la saturación arterial puede ser hasta del 90%, ya que la AD recibe 3/5 partes de sangre oxigenada por cada parte de sangre venosa sistémica desaturada, de tal manera que la saturación de oxígeno en el VD, la arteria pulmonar y aorta es similar a la saturación de la AD.<sup>14 18 19 24 25</sup> La consecuencia del hiperflujo pulmonar consiste en la dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas y dilatación de la arteria pulmonar con la aparición de insuficiencia cardíaca. Cuando existe obstrucción del colector en cualquiera que sea el sitio, se origina una elevación en el compartimento proximal a la obstrucción que es transmitida al lecho capilar pulmonar dando como resultado la aparición de edema agudo pulmonar.<sup>3 4 6 14 20 24 25</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

Se basa principalmente en la clínica. Los signos y síntomas son variables y van a depender del tipo anatomopatológico de la malformación, de la presencia o ausencia de obstrucción del colector.<sup>1 3 6 7 14 18 19 24 25</sup>, así como con la ayuda de los estudios auxiliares de gabinete tales como la radiografía de tórax, ECG.<sup>1 2 10 13 14 15 18 19</sup>, sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza a través del ecocardiograma transtorácico en más del 90% de los casos.<sup>5 6 10 13 18</sup> El cateterismo cardíaco está indicado en casos de pacientes

gravemente enfermos con obstrucción del colector y que requiere de un procedimiento de atrioseptostomía para facilitar la mezcla sanguínea <sup>1 18 20 23 25</sup> El diagnóstico diferencial deberá hacerse con cardiopatías que ocasionen flujo pulmonar elevado e insuficiencia cardiaca temprana como una comunicación interatrial amplia, transposición de grandes arterias sin estenosis pulmonar, etcétera  
20 22 23 25

El manejo inicia con el tratamiento temprano de la insuficiencia cardiaca cuando esta se presenta. Si la respuesta no es adecuada, se considerará como insuficiencia cardíaca refractaria y será candidato a estudio hemodinámico de urgencia, durante el mismo deberán recibir el beneficio de la septostomía atrial (procedimiento de Rashkind) para dilatar la comunicación interatrial, lo que provocará una mejoría transitoria de la saturación arterial y de la insuficiencia cardiaca, sin embargo este procedimiento solo es paliativo y está indicado al momento del diagnóstico la reparación quirúrgica del defecto, ya que es una cardiopatía sin probabilidades de resolución espontánea  
8 9 11 12 17 20 23 25

El tratamiento quirúrgico ha mejorado dramáticamente la sobrevida de estos pacientes. Antes de 1970, se reportaba una mortalidad entre el 30- 60%. Finalmente cabe señalar que de 1971-1980 la mortalidad ha disminuido hasta un 10-20% como se refiere en un estudio multicéntrico realizado en el Hospital del Niño en Boston

## **COMPLICACIONES Y EVOLUCIÓN.**

En aquellos pacientes que sobreviven al procedimiento quirúrgico generalmente la evolución es favorable y las complicaciones se pueden dividir en 2 fases

- a) Tempranas, las cuales son generalmente secundarias a la falla del ventrículo izquierdo y por consiguiente edema agudo pulmonar o bien crisis de hipertensión pulmonar
- b) Tardías Se refiere la presencia de obstrucción venosa en el sitio del colector entre el 5 y 10% de los casos entre los 3 a 6 meses posterior al procedimiento quirúrgico, así como los trastornos del ritmo <sup>20 21-25</sup>

## **JUSTIFICACIÓN.**

La CATVP es una cardiopatía poco frecuente según la literatura mundial y se reporta en 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas, sin embargo es una cardiopatía grave con manifestaciones de insuficiencia cardíaca incluso desde la etapa neonatal, que de no tratarse adecuadamente y en forma temprana conlleva un mal pronóstico para los pacientes con mortalidades hasta del 80 al 90% al año de edad. En el Instituto Nacional de Pediatría, existen 2 revisiones de la CATVP, una con base en las variedades embriológicas y otra en los hallazgos de piezas anatomopatológicas, sin embargo no existe algún estudio que se enfoque a la presentación clínica de los pacientes diagnosticados con CATVP.

## **COMPLICACIONES Y EVOLUCIÓN.**

En aquellos pacientes que sobreviven al procedimiento quirúrgico generalmente la evolución es favorable y las complicaciones se pueden dividir en 2 fases

- a) Tempranas, las cuales son generalmente secundarias a la falla del ventrículo izquierdo y por consiguiente edema agudo pulmonar o bien crisis de hipertensión pulmonar
- b) Tardías Se refiere la presencia de obstrucción venosa en el sitio del colector entre el 5 y 10% de los casos entre los 3 a 6 meses posterior al procedimiento quirúrgico, así como los trastornos del ritmo <sup>20 21-25</sup>

## **JUSTIFICACIÓN.**

La CATVP es una cardiopatía poco frecuente según la literatura mundial y se reporta en 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas, sin embargo es una cardiopatía grave con manifestaciones de insuficiencia cardíaca incluso desde la etapa neonatal, que de no tratarse adecuadamente y en forma temprana conlleva un mal pronóstico para los pacientes con mortalidades hasta del 80 al 90% al año de edad. En el Instituto Nacional de Pediatría, existen 2 revisiones de la CATVP, una con base en las variedades embriológicas y otra en los hallazgos de piezas anatomopatológicas, sin embargo no existe algún estudio que se enfoque a la presentación clínica de los pacientes diagnosticados con CATVP.

## **OBJETIVOS**

- 1 Describir las características epidemiológicas de los niños con CATVP atendidos en la Institución así como los diferentes tipos de dicha entidad

## **MATERIAL Y METODOS.**

### **Diseño del estudio**

Se llevó a cabo un estudio observacional, comparativo, retrospectivo y longitudinal

### **Población objetivo.**

Se revisó el expediente clínico de los pacientes con diagnóstico de CATVP hospitalizados en la Institución de 1971 a 1998 para tratar de identificar la epidemiología, forma de presentación, forma embriológica y diagnóstico en este tipo de paciente

### **Criterios de Inclusión.**

- 1 Edad de 1 día a 17 años
- 2 Cualquier género
- 3 Diagnóstico clínico, ecocardiográfico y/o hemodinámico de CATVP (Ver sección de antecedentes)

### **Criterios de Exclusión.**

- 1 Todos los pacientes con diagnóstico de CATVP en cuyo expediente no se incluyeron la totalidad de las variables de estudio
- 2 Pacientes con diagnóstico de CATVP asociados a cardiopatías complejas

## **OBJETIVOS**

- 1 Describir las características epidemiológicas de los niños con CATVP atendidos en la Institución así como los diferentes tipos de dicha entidad

## **MATERIAL Y METODOS.**

### **Diseño del estudio**

Se llevó a cabo un estudio observacional, comparativo, retrospectivo y longitudinal

### **Población objetivo.**

Se revisó el expediente clínico de los pacientes con diagnóstico de CATVP hospitalizados en la Institución de 1971 a 1998 para tratar de identificar la epidemiología, forma de presentación, forma embriológica y diagnóstico en este tipo de paciente

### **Criterios de Inclusión.**

- 1 Edad de 1 día a 17 años
- 2 Cualquier género
- 3 Diagnóstico clínico, ecocardiográfico y/o hemodinámico de CATVP (Ver sección de antecedentes)

### **Criterios de Exclusión.**

- 1 Todos los pacientes con diagnóstico de CATVP en cuyo expediente no se incluyeron la totalidad de las variables de estudio
- 2 Pacientes con diagnóstico de CATVP asociados a cardiopatías complejas

## **Criterios de eliminación**

- 1 Pacientes que a lo largo de su seguimiento hayan solicitado alta voluntaria o no hayan acudido a sus citas de seguimiento

## **Descripción de Método.**

- 1 Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de CATVP, que ingresaron al servicio de Cardiología de 1971 a 1998

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas ex profeso y analizadas a través del paquete Excell El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Pentium II, disco duro de 4 gigabytes, a través del paquete SPSS ver 8 0 para Windows Se efectuó descripción de las variables de impacto mediante calculo de promedio  $\pm$  d s para variables continuas y/o con distribución sesgada o mediante medianas con valores mínimo-máximo para variables categóricas y/o sesgadas

## **RESULTADOS.**

Se revisaron 120 expedientes del mismo numero de pacientes, atendidos en el Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría entre los años 1971 y 1998

Del total de pacientes predominó el sexo masculino con un 70% (84 pacientes) Fig 1 La edad promedio al momento del ingreso fue de 360 5 días

Los datos clínicos que llevaron a la sospecha diagnóstica por frecuencia fueron disnea en 90 casos (75%), cianosis en 88 casos

## **Criterios de eliminación**

- 1 Pacientes que a lo largo de su seguimiento hayan solicitado alta voluntaria o no hayan acudido a sus citas de seguimiento

## **Descripción de Método.**

- 1 Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de CATVP, que ingresaron al servicio de Cardiología de 1971 a 1998

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas ex profeso y analizadas a través del paquete Excell El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Pentium II, disco duro de 4 gigabytes, a través del paquete SPSS ver 8 0 para Windows Se efectuó descripción de las variables de impacto mediante calculo de promedio  $\pm$  d s para variables continuas y/o con distribución sesgada o mediante medianas con valores mínimo-máximo para variables categóricas y/o sesgadas

## **RESULTADOS.**

Se revisaron 120 expedientes del mismo numero de pacientes, atendidos en el Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría entre los años 1971 y 1998

Del total de pacientes predominó el sexo masculino con un 70% (84 pacientes) Fig 1 La edad promedio al momento del ingreso fue de 360 5 días

Los datos clínicos que llevaron a la sospecha diagnóstica por frecuencia fueron disnea en 90 casos (75%), cianosis en 88 casos

## **Criterios de eliminación**

- 1 Pacientes que a lo largo de su seguimiento hayan solicitado alta voluntaria o no hayan acudido a sus citas de seguimiento

## **Descripción de Método.**

- 1 Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de CATVP, que ingresaron al servicio de Cardiología de 1971 a 1998

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas ex profeso y analizadas a través del paquete Excell El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Pentium II, disco duro de 4 gigabytes, a través del paquete SPSS ver 8 0 para Windows Se efectuó descripción de las variables de impacto mediante calculo de promedio  $\pm$  d s para variables continuas y/o con distribución sesgada o mediante medianas con valores mínimo-máximo para variables categóricas y/o sesgadas

## **RESULTADOS.**

Se revisaron 120 expedientes del mismo numero de pacientes, atendidos en el Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría entre los años 1971 y 1998

Del total de pacientes predominó el sexo masculino con un 70% (84 pacientes) Fig 1 La edad promedio al momento del ingreso fue de 360 5 días

Los datos clínicos que llevaron a la sospecha diagnóstica por frecuencia fueron disnea en 90 casos (75%), cianosis en 88 casos

(73.3%), diaforesis en 39 casos (32.5%), infecciones de repetición en vías aéreas en 36 pacientes (29.2%) y por último insuficiencia cardíaca en 26 pacientes (21.7%) Fig 2

A la exploración física, los datos más relevantes a su ingreso al Instituto Nacional de Pediatría fueron la presencia de soplo cardíaco en 98 pacientes (81.7%) La localización del soplo se reportó más frecuentemente en el foco pulmonar (79.5%), en el foco tricuspídeo (14.2%) y por último en foco aórtico y mitral con 3% cada uno La cianosis se presentó en 89 pacientes (74.6%) Con manifestaciones clínicas de hipertensión pulmonar manifestado por el segundo ruido pulmonar intenso en 75 pacientes (62.5%), hepatomegalia en 53 pacientes (44.2%), bronconeumonía asociada en 27 pacientes (22.5%), y por último acropaquia en 13 casos (10.8%) Fig 3

Se cuenta con reporte de radiografía de tórax al momento del ingreso en 112 pacientes (93.3%), encontrando los siguientes datos por orden de frecuencia. cardiomegalia en 97 pacientes (86.6%), incremento en el flujo pulmonar en 96 pacientes (85.7%), arco medio abombado en 42 pacientes (37.5%), imagen en "8" o "muñeco de nieve" en 15 casos (13.4%) y datos de hipertensión venocapilar pulmonar en 8 pacientes (7.1%) Fig 4 El grado de cardiomegalia en la radiografía de tórax fue grado III en 39.1%, grado II en 36.0% y grados I y IV en 12.3% Tabla 1

Se realizó ecocardiograma en 41 de los 120 pacientes (34.2%), encontrando que la variedad más frecuente por este método es la supracardiaca con 20 pacientes (51.2%) siendo la segunda variedad más frecuente la intracardiaca, con 15 pacientes (36.6%) y posteriormente la infracardiaca (7.3%) y la mixta (4.9%)

El cateterismo cardiaco se realizó en 116 pacientes (96 7%), determinándose la variedad más frecuente la supracardiaca con 55 pacientes (45 8%), en segundo lugar la intracardiaca con 47 pacientes (39 2%), en tercero la infracardiaca con 8 pacientes (6 7%) y por ultimo la mixta con 6 pacientes (5 0%) Tabla 2 Así mismo, se encontraron malformaciones asociadas en el 19 2% (23 pacientes) de los que se les realizó cateterismo, siendo la más frecuente la persistencia de conducto arterioso Así mismo se determinó el tamaño del defecto interatrial en 112 pacientes (93 3%), siendo CIA amplia en 106 pacientes (88 3%), sin embargo no se realizó maniobra de Rashkind en ninguno de los pacientes

De los 120 pacientes, se practicó un procedimiento quirúrgico de corrección en 79 pacientes (65 8%), siendo la cirugía realizada más frecuentemente la corrección total con 51 pacientes operados (42 5%), luego la corrección parcial con 24 pacientes (20 0%) y en 4 pacientes (3 3%) se realizó otro procedimiento quirurgico Tabla 3

## **DISCUSIÓN.**

La CATVP se considera una cardiopatía poco frecuente En la mayoría de las series, representa el 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas En la literatura mundial se refiere una mayor frecuencia en el sexo masculino, dato que coincide con nuestro estudio <sup>14 18 20-25</sup>

La edad promedio de ingreso al Hospital en nuestro estudio fue de 360 5 días, lo cual puede influir en forma definitiva al pronóstico y la sobrevida de estos pacientes

La sintomatología depende del tipo anatómico que se presente esta malformación, siendo más grave en los pacientes con obstrucción del colector venoso, la sintomatología y los datos clínicos encontrados en nuestros pacientes nos indicaron la gran repercusión

El cateterismo cardiaco se realizó en 116 pacientes (96.7%), determinándose la variedad más frecuente la supracardiaca con 55 pacientes (45.8%), en segundo lugar la intracardiaca con 47 pacientes (39.2%), en tercero la infracardiaca con 8 pacientes (6.7%) y por ultimo la mixta con 6 pacientes (5.0%) Tabla 2 Así mismo, se encontraron malformaciones asociadas en el 19.2% (23 pacientes) de los que se les realizó cateterismo, siendo la más frecuente la persistencia de conducto arterioso Así mismo se determinó el tamaño del defecto interatrial en 112 pacientes (93.3%), siendo CIA amplia en 106 pacientes (88.3%), sin embargo no se realizó maniobra de Rashkind en ninguno de los pacientes

De los 120 pacientes, se practicó un procedimiento quirúrgico de corrección en 79 pacientes (65.8%), siendo la cirugía realizada más frecuentemente la corrección total con 51 pacientes operados (42.5%), luego la corrección parcial con 24 pacientes (20.0%) y en 4 pacientes (3.3%) se realizó otro procedimiento quirúrgico Tabla 3

## **DISCUSIÓN.**

La CATVP se considera una cardiopatía poco frecuente En la mayoría de las series, representa el 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas En la literatura mundial se refiere una mayor frecuencia en el sexo masculino, dato que coincide con nuestro estudio <sup>14 18 20-25</sup>

La edad promedio de ingreso al Hospital en nuestro estudio fue de 360.5 días, lo cual puede influir en forma definitiva al pronóstico y la sobrevida de estos pacientes

La sintomatología depende del tipo anatómico que se presente esta malformación, siendo más grave en los pacientes con obstrucción del colector venoso, la sintomatología y los datos clínicos encontrados en nuestros pacientes nos indicaron la gran repercusión

hemodinámica secundaria a la cardiopatía al momento del diagnóstico

Un factor que fué el motivo de los pacientes de acudir al hospital en donde finalmente se realizó el diagnóstico de la cardiopatía fué la presencia de un proceso infeccioso en vías respiratorias inferiores, lo que también complica la evolución de la enfermedad

En el presente trabajo la variedad anatómica mas frecuentemente reportada fue la supracardiaca, seguida de la cardiaca, infracardiaca y finalmente la variedad mixta, estos datos correlacionan con las diversas series reportadas en la literatura

En cuanto a los auxiliares diagnósticos, tanto las radiografías de tórax como el electrocardiograma, fueron estudios inespecíficos y en la mayoría de los casos unicamente reflejaron la gran repercusión hemodinámica de la cardiopatía. En cuanto a las imágenes radiológicas "típicas", las encontramos en un número reducido de pacientes a pesar de la gran frecuencia de variedad supracardiaca y del diagnóstico tardío de la enfermedad

El estudio de elección actualmente para realizar en forma confiable y definitiva el diagnóstico de la CATVP, es el ecocardiograma en todas sus modalidades<sup>9 14</sup>. En nuestro estudio sin embargo, la realización del ecocardiograma solo fue en 34.4% del total de los casos. Estos datos están relacionados a que algunos de los pacientes que se estudiaron se presentaron previo al desarrollo de una tecnología adecuada. En los últimos años (1991-1998) el diagnóstico definitivo de la cardiopatía se llevó a cabo en forma más confiable con el estudio de ecocardiografía

En el presente trabajo, la mayoría de los pacientes fueron sometidos a estudio hemodinámico (96.7%), en donde además de realizar el diagnóstico definitivo, permitió determinar con precisión la fisiopatología de la cardiopatía, y la presión arterial pulmonar. Este procedimiento de acuerdo a la literatura mundial, actualmente está reservado para aquellos casos en que el ecocardiograma no pueda determinar en forma definitiva el sitio de la conexión venosa pulmonar o en aquellos casos en que se diagnostica una comunicación interatrial obstructiva y que no permita una adecuada mezcla venosa<sup>9-14</sup>; en estos casos está indicado una septostomía atrial con balón o procedimiento de Rashkind. En nuestra serie no se practicó dicho procedimiento.

La evolución natural de la enfermedad sin tratamiento es el desarrollo de insuficiencia cardíaca, con el fallecimiento generalmente antes del año de edad<sup>24-25</sup>. En aquellos pacientes en que existe obstrucción del colector venoso, el deceso generalmente ocurre antes de los 3 meses de vida, mientras que en los pacientes que desarrollan enfermedad vascular oclusiva por hipertensión arterial pulmonar, la supervivencia puede alcanzar edades mayores<sup>24-25</sup>.

El tratamiento médico, actualmente se considera un pilar del tratamiento previo a la corrección quirúrgica, donde se tiene que diagnosticar y corregir tanto la insuficiencia cardíaca como las infecciones pulmonares de repetición. Sin embargo, el tratamiento definitivo de la cardiopatía es la cirugía<sup>8</sup>, la cual está indicada tan pronto como se haya realizado el diagnóstico de la cardiopatía y la estabilización del paciente. En nuestro estudio sólo el 65.8% de los pacientes fueron sometidos a corrección quirúrgica, de los cuales en 51 pacientes se intentó la realización de corrección total y en 24 pacientes se realizó corrección parcial, la cual consiste en realizar la anastomosis del colector venoso al atrio izquierdo, sin cerrar la

comunicación interatrial Este procedimiento cada vez está menos indicado

## **CONCLUSIONES.**

Del presente trabajo se concluye que la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) constituye un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, se considera poco frecuente, y su presentación clínica depende del tipo de conexión y localización, siendo frecuente su presentación clínica a corta edad, debiéndose diagnosticar antes del mes de vida, con signos y síntomas como disnea, cianosis, infecciones de vías aéreas inferiores e insuficiencia cardíaca Los auxiliares de diagnóstico como la radiografía simple de tórax y el electrocardiograma, son ciertamente inespecíficos, sin brindar apoyo relevante para el diagnóstico, siendo el ecocardiograma en la actualidad el estudio no invasivo, mas confiable para establecer el diagnóstico, y el estándar de oro el cateterismo cardíaco El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica total de la conexión El pronóstico de los pacientes diagnosticados y tratados en forma oportuna es bueno a corto y mediano plazo

comunicación interatrial Este procedimiento cada vez está menos indicado

## **CONCLUSIONES.**

Del presente trabajo se concluye que la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) constituye un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, se considera poco frecuente, y su presentación clínica depende del tipo de conexión y localización, siendo frecuente su presentación clínica a corta edad, debiéndose diagnosticar antes del mes de vida, con signos y síntomas como disnea, cianosis, infecciones de vías aéreas inferiores e insuficiencia cardíaca Los auxiliares de diagnóstico como la radiografía simple de tórax y el electrocardiograma, son ciertamente inespecíficos, sin brindar apoyo relevante para el diagnóstico, siendo el ecocardiograma en la actualidad el estudio no invasivo, mas confiable para establecer el diagnóstico, y el estándar de oro el cateterismo cardíaco El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica total de la conexión El pronóstico de los pacientes diagnosticados y tratados en forma oportuna es bueno a corto y mediano plazo

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy J Thorac Cardiovasc Surg 1993,106 880-885
- 2 Jenkins KJ, Sanders SP Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection JACC 1993,22.201-206
- 3 Wang JK, Lue HC Obstructed total anomalous pulmonary venous connection Pediatr Cardiol 1993,14.28-32
- 4 Bu'Lock FA, Jordan SC Successful balloon dilatation of ascending vein stenosis in obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection Pediatr Cardiol 1994,15.78-80
- 5 Otsuji Y, Kisanuki A Echocardiographic diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection from right upper lobe to the coronary sinus Clin Cardiol 1995,18.735-737
- 6 Marek J, Skovranek Seven year experience of noninvasive preoperative diagnosis in children with congenital heart defects: Comprehensive analysis of 2788 consecutive patients Cardiology 1995,86 488-495
- 7 Wang JK, Chiu IS Anomalous pulmonary venous pathway traversing pulmonary parenchyma. Diagnosis and implications Chest 1966,110:1363-1366
- 8 Bando K, Torrentine MW Surgical Management of total anomalous pulmonary venous connection Thirty year trends Circulation 1996,94.1112-1116

- 9 Hijji T, Fukushige J Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection A review of 28 pediatric cases *Cardiology* 1998,89 148-151
- 10 Papa M, Camesasca C Fetal echocardiography in detecting anomalous pulmonary venous connection Four false positive cases *Br Heart J* 1995,73 355-35
- 11 Itaye CJ, et al Results of correction of total anomalous pulmonary venous connections in infancy *Adv Cardiol* 1974,11 36-42
- 12 Stewart DL, Mendoza JC, Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage *J Perinatol* 1996,16 186-190
- 13 Zwetsch B, Wicky S Three dimensional image reconstruction of partial anomalous pulmonary venous return to the superior vena cava *Chest* 1995,108 1743-1745
- 14 Behrendt DM, Aberdeen E Total anomalous pulmonary venous drainage in infants *Circulation* 1972,347-55
- 15 Kubota H, Foruse A Midterm results of the rotation Advancement flap method for correction of partial anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava *Thorac and Cardiovasc Surg* 1996,112:1-7
- 16 Antoniov EE, Matsuoka S Anomalous inferior vena cava in association with omphalocele a case report *Pediatr Radiol* 1995,25 265-266
- 17 Gaynor JW, Burch M Repair of anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava *Ann Thorac Surg* 1995,59 1471-1475

- 18 Snider Rebecca, Serwer Gerald eds Total anomalous pulmonary venous return In Echocardiography in pediatric heart disease 2nd edition Mosby 1997 470-476
- 19 Nichols David G Total anomalous pulmonary venous connection In Critical Heart Disease in infants and Children Mosby 1997 809-823
- 20 Castañeda AR, Jonas RA Anomalies of the pulmonary veins In Cardiac Surgery of the neonate and infants Library of Congress 1994 157-66
- 21 Mauroudis Constantine Total anomalous pulmonary venous drainage In Pediatric Cardiac Surgery Mosby 1994 479-484
- 22 Moss AJ, Adams FH, Abnormal systemic venous connections In Heart Disease in Infants, Children and Adolescents 5th edition 1995
- 23 Sanchez PA Anomalías de las venas sistémicas y del seno coronario En Cardiología Pediátrica Salvat Editores 275-283
- 24 Arteaga-Martínez M, Fernandez-Espino R Drenaje venoso pulmonar anómalo En Cardiopatías congénitas Ediciones Dorma Madrid 22-26
- 25 Espino-Vela Jorge Conexión Anómala de las Venas Pulmonares En Cardiología Pediátrica Méndez Editores 1994 pg 231-244
- 26 Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy J Thorac Cardiovasc Surg 1992,104 443-448

- 26 Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL  
Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection  
in infancy J Thorac Cardiovasc Surg 1992,104 443-448
- 27 Ridaura-Sanz C, Olivas-Villagrán J Conexión anómala total de  
venas pulmonares Revisión de casos de autopsia Tesis de  
Postgrado Instituto Nacional de Pediatría 1997

Tabla 1. Grado de cardiomegalia en la radiografía de tórax.

Sin cardiomegalia	Grado I	Grado II	Grado III	Grado IV
15 pacientes (13 4%)	12 pacientes (12 3%)	35 pacientes (36 0%)	38 pacientes (39 1%)	12 pacientes (12 3%)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**Tabla 2. Localización anatómica correlacion entre Ecocardiograma y cateterismo**

Localización	Ecocardiograma	Cateterismo
Supracardiaca	21 pacientes (51.2%)	55 pacientes (45.8%)
Intracardiaca	15 pacientes (36.6%)	47 pacientes (39.2%)
Infracardiaca	3 pacientes (7.3%)	8 pacientes (6.7%)
Mixta	2 pacientes (4.9%)	6 pacientes (5.0%)

**TESIS CON FALLA DE ORIGEN**

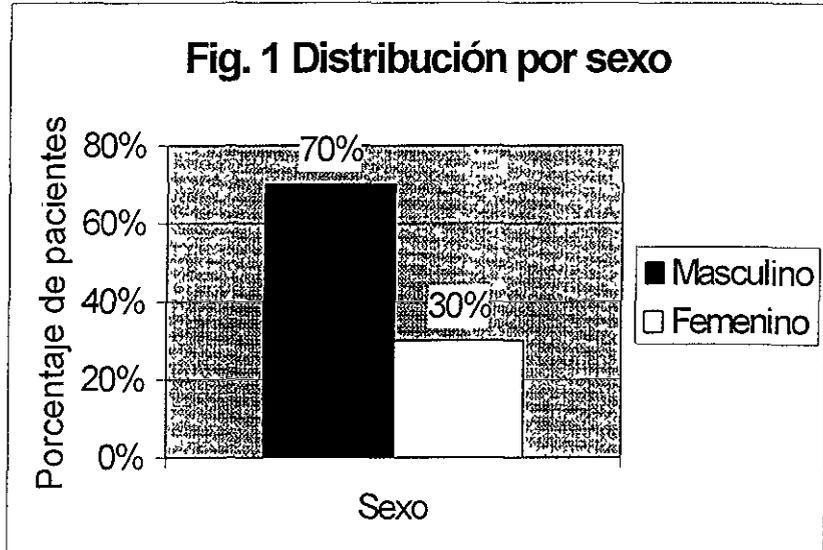
**ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA**

**Tabla 3. Número de pacientes operados de corrección y tipo de cirugía realizada**

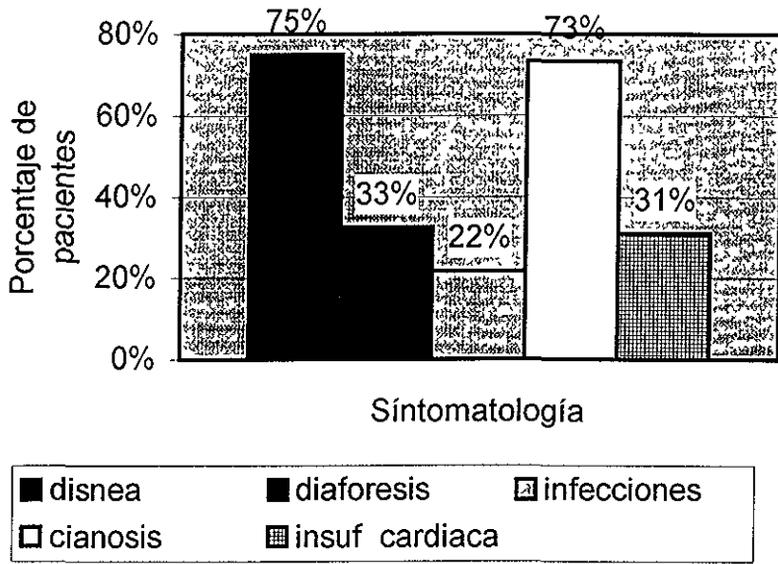
Cirugía realizada	Número de pacientes	Porcentaje
Corrección total	51	42 5%
Corrección parcial	24	20 0%
Otra	4	3 3%
Total	79	65 8%

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

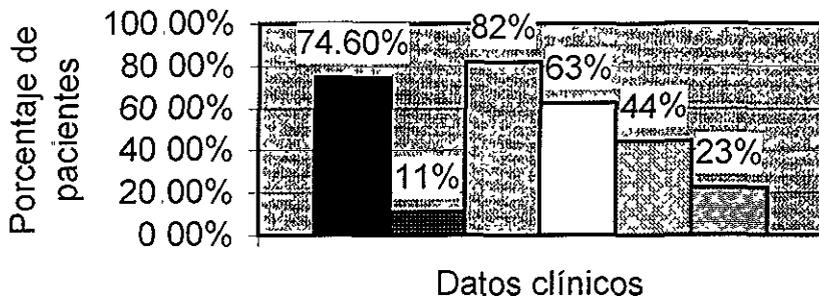
**Fig. 1 Distribución por sexo**



**Fig. 2 Presentación clínica**



**Fig. 3 Datos clínicos al momento del ingreso**



- |  |  |
|--|--|
| <input checked="" type="checkbox"/> Cianosis       | <input checked="" type="checkbox"/> Infec. vías aéreas |
| <input checked="" type="checkbox"/> Soplo cardíaco | <input type="checkbox"/> Hipertensión pulmonar         |
| <input checked="" type="checkbox"/> Hepatomegalia  | <input checked="" type="checkbox"/> Acropaquia         |

**TESIS CON  
FALTA DE ORIGEN**

**Fig. 4 Datos en la radiografía de torax**

