

112379

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
FEDERICO GOMEZ
SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR

CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES.
TRATAMIENTO QUIRURGICO

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUGIA CARDIOTORACICA PEDIATRICA

P R E S E N T A:

DRA. MARGARITA OLVERA SANDOVAL

TUTORES:

DR. ALEJANDRO BOLIO CERDAN

DR. SERGIO RUIZ GONZALEZ

CIUDAD DE MEXICO, SEPTIEMBRE DEL 200

4



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

DR. JUAN JOSE LUIS SIENRA MONGE


SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA



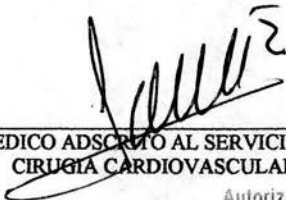
SUBDIRECCIÓN DE
ENSEÑANZA

2003

DR. ALEJANDRO BOLIO CERDAN


JEFE DEL SERVICIO DE
CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

DR. SERGIO RUIZ GONZALEZ


MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE
CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Margarita Olvera

Sandoval

FECHA: 31-03-07

FIRMA: 

AGRADEZCO A:

Ti, porque siempre manifiestas tu presencia en lo que hago, en lo que miro, en lo que siento.

Porque en todo momento vas a mi lado apoyándome, delante de mí guiándome o detrás de mí empujándome para no desistir.

Porque confiaste en mí.

Por todo esto y más, mi agradecimiento es para ti:

Protector supremo

Familia querida

Amigo sincero.

Con amor:

MARGARITA

AGRADECIMIENTOS ESPECIALES.

A mi mamá y a mi papá porque... realmente no hay palabras para describir mi agradecimiento y mi cariño.

A Aure, Miguel, Jesús, David, Alán, Citlali, Michelle, Andrea, Jocabed, Ivon y Diana. Mi Familia que cada día son un motivo para vivir.

Al Dr. Bolio, por brindarme la oportunidad y el privilegio de aprender cirugía de congénitos con él y con su equipo, por la atención de gran calidad humana que ha tenido hacia a mí, por su paciencia y tolerancia. Lo admiro y lo respeto.

Al Dr. Ruiz, porque también me concede el honor de conocer a alguien que comparte sus conocimientos con gusto. También lo admiro y lo respeto.

A Ofelia y Chabelita , Chabelita y Ofelia, mis amigas, por su cariño y apoyo incondicional.

Al Hospital Infantil de México Federico Gómez por aceptarme para mi formación en Cirugía Cardiotorácica Pediátrica.

A todos los niños que atendemos en el servicio que forman parte de nuestra enseñanza.

INDICE

	Pag.
ITRODUCCION	1
OBJETIVOS	2
DEFINICION	3
NOTA HISTORICA	3
EMBRIOLOGIA	4
ANATOMIA	4
FISIOPATOLOGIA	5
HALLAZGOS CLINICOS	6
TRATAMIENTO MEDICO	7
TRATAMIENTO QUIRURGICO	7
PRONOSTICO	8
METODOS	9
RESULTADOS	12
DISCUSION	16
CONCLUSIONES	19
BIBLIOGRAFIA	21
ANEXOS Y GRAFICAS	I-XIII

INTRODUCCION:

La conexión anómala total de venas pulmonares representa una de las pocas formas de enfermedad cardíaca congénita en la cual las válvulas y los ventrículos están generalmente normales y su corrección puede ofrecer excelentes resultados a largo plazo. Sin embargo, este desorden representa sólo el 2% de las lesiones cardíacas congénitas. Si no es tratada, la mortalidad resultante en el primer año de vida es mayor al 80%, con sólo 5% de pacientes asintomáticos en este tiempo. La mayoría de estos pacientes se encuentran muy graves en las primeras semanas de vida. (1)

El retorno venoso pulmonar anómalo ha sido clasificado de acuerdo al sitio de la conexión anómala: Tipo I, supracardiaca; tipo II, cardíaca; Tipo III, infracardiaca; y Tipo IV, lesiones mixtas.

Se han propuesto varios determinantes de supervivencia para pacientes con tratamiento médico y quirúrgico. Esto incluye el tipo de lesión, presencia de obstrucción venosa pulmonar, tamaño, función y volumen de aurícula y ventrículo izquierdos; la edad en el momento de la cirugía también ha sido citada frecuentemente como factor determinante de supervivencia. (2)

Las estrategias de manejo se enfocan principalmente al diagnóstico exacto, estabilización preoperatoria apropiada, corrección quirúrgica en edad temprana y reconstrucción anatómica precisa.

Debido a las condiciones precarias de muchos lactantes con conexión anómala total de venas pulmonares, estos principios han disminuido marcadamente el riesgo operatorio y la supervivencia a largo plazo es excelente. (3)

OBJETIVOS:

Reportar la experiencia de 39 años en el tratamiento quirúrgico de la conexión anómala total de venas pulmonares en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Determinar factores que contribuyen a mejorar los resultados postoperatorios en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares.

Identificar factores de riesgo para mortalidad quirúrgica.

DEFINICION:

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) define a la cardiopatía congénita en la cual las venas pulmonares no tienen conexión con la aurícula izquierda, todas las venas pulmonares se conectan a la aurícula derecha o en alguna de sus venas tributarias y abarca un amplio espectro de anomalías anatómicas y fisiológicas. Casi siempre se presenta con un defecto septal auricular y el conducto arterioso puede estar permeable en muchos pacientes.

Representa aproximadamente el 2% de las cardiopatías congénitas.(4,5,6)

NOTA HISTORICA:

En 1798, la primera descripción de conexión anómala total de venas pulmonares fue proporcionada por Wilson. Brody, en 1942, publicó una revisión de 37 casos. En 1951 Muller en el Centro Médico de la Universidad de California en Los Angeles, reportó el primer abordaje quirúrgico en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares. Su corrección fue parcial, anastomosando la vena pulmonar común a la orejuela izquierda utilizando una técnica cerrada. En 1956, Lewis y Varco, en la Universidad de Minnesota reportaron la primera corrección quirúrgica completa utilizando hipotermia moderada inducida por enfriamiento de superficie y oclusión temporal de flujo venoso al corazón en un paciente con una conexión de tipo cardíaca. Las primeras correcciones utilizando circulación extracorpórea fueron reportadas en 1956-1957 por Burroughs y Kirklin y por Cooley y Oschner.

Posteriormente, fue evidente que la mortalidad para la corrección de CATVP en lactantes utilizando circulación extracorpórea convencional fue sorprendentemente más elevada que para pacientes de mayor edad, y se intentó mejorar los resultados con cirugía por etapas o por medidas paliativas sin éxito.

El perfeccionamiento en las técnicas quirúrgicas, con el tiempo, llevó a mejorar de forma importante los resultados en lactantes. Así, Dillard logró buenos resultados con el uso de hipotermia profunda y paro circulatorio total sin circulación extracorpórea, y en 1971 Malm y colaboradores, reportaron buenos resultados en un pequeño grupo de pacientes utilizando circulación extracorpórea normotérmica convencional. La hipotermia profunda, la circulación extracorpórea limitada y el paro circulatorio total fueron utilizados en el Green Lane Hospital (Auckland, Nueva Zelanda) en 1969 y lograron de forma importante mejorar los resultados.

En 1972, Van Praagh describió la técnica quirúrgica (homónima) para corrección de CATVP a seno coronario, derivando el drenaje de éste a la aurícula izquierda sin agrandar el defecto septal auricular y cerrando el orificio del seno coronario y la comunicación interauricular de forma directa.(4,5,7)

EMBRIOLOGIA:

En el embrión humano, el primordio de los pulmones, laringe y árbol traqueobronquial son derivados de una división del preintestino primitivo. En su etapa temprana de desarrollo, los pulmones son envueltos por el plexo vascular del preintestino: el plexo esplácnico (venas cardinal y umbilicovitelina). Como la diferenciación pulmonar progresa, parte del plexo esplácnico forma el lecho vascular pulmonar. En esta etapa no hay conexión directa al corazón. Preferiblemente, parte del lecho vascular pulmonar drena en el plexo esplácnico. Subsecuentemente, las venas pulmonares intraparenquimatosas se conectan con la aurícula izquierda por el establecimiento de una conexión con la vena pulmonar común la cual evagina de la aurícula izquierda.

No hay una opinión unánime acerca del sitio de desarrollo de la vena pulmonar común, algunos investigadores refieren que se origina de una evaginación en la región sinoatrial del corazón, otros, de la confluencia de vasos del plexo pulmonar y una tercera opinión refiere que se origina de la confluencia de capilares que crecen dentro del mesocardio, localizados entre los botones pulmonares y el corazón.

Para el final del primer mes de gestación, la vena pulmonar común puede ser identificada como un vaso drenando el plexo pulmonar y entrando a la porción sinoatrial del corazón. El sitio de entrada es cefálico a la unión de los cuernos derecho e izquierdo del seno venoso y a la izquierda del septum primum en desarrollo.

Cuando la conexión directa al corazón se establece, las comunicaciones iniciales entre la porción pulmonar del plexo esplácnico y el sistema cardinal y umbilicovitelino están, en su mayor parte, obliteradas. El lecho vascular pulmonar drena a través de cuatro venas pulmonares principales, individuales, dentro de la vena pulmonar común, y ésta, a la aurícula izquierda.

La vena pulmonar común es una estructura anatómica transitoria. Por un proceso de diferenciación se incorpora a la aurícula izquierda resultando la última adaptación anatómica en donde las cuatro venas pulmonares se conectan separada y directamente a la aurícula izquierda.

El desarrollo imperfecto de la vena pulmonar común proporciona las bases embriológicas para la mayoría de las anomalías de las venas pulmonares.(5,8,9)

ANATOMIA:

La conexión venosa esplácnica persistente puede ocurrir en cualquier punto del sistema venoso central cardinal o umbilicovitelino. En una clasificación descrita por Darling y colaboradores la conexión anómala total de venas pulmonares es descrita como:

SUPRACARDIACA (Tipo I). La conexión anómala es a una vena vertical ascendente, generalmente cruzando anterior a la arteria pulmonar izquierda y conectada a la vena innominada a la izquierda. En raras ocasiones la vena vertical ascendente se conecta directamente con la vena cava superior derecha o con el sistema álgicos. Se presenta en aproximadamente 45% de los casos.

CARDIACA (Tipo II). La vena pulmonar común se conecta con mayor frecuencia al seno coronario. A menudo un seno coronario amplio indica la presencia de una conexión cardiaca. En ocasiones las venas pulmonares pueden estar conectadas individualmente de forma directa a la aurícula derecha. Aproximadamente el 25% de los pacientes tienen una conexión de tipo cardíaco.

INFRACARDIACA (Tipo III). La vena pulmonar común drena, a través del diafragma, a la vena porta o *ductus venosus*. Este tipo tiene mayor propensión para obstrucción venosa. Aproximadamente 25% de los pacientes tienen esta anomalía.

MIXTA (TIPO IV). Esta entidad se presenta en aproximadamente el 5% de los pacientes, no tiene una confluencia venosa pulmonar común única, puede ser una combinación de dos o de los tres tipos de conexión anómala.(2,4,5,9,10,11)

FISIOPATOLOGIA:

Los hallazgos fisiológicos dependen de la distribución de la mezcla de sangre venosa entre las circulaciones pulmonar y sistémica. El estado del septum interatrial es de suma importancia en esta distribución.

Todo el retorno venoso pulmonar es dirigido a los canales venosos sistémicos, resultando en una mezcla completa dentro del corazón derecho. Es esencial alguna forma de comunicación entre los lados derecho e izquierdo del corazón para la supervivencia en la conexión anómala total de venas pulmonares. La distribución del flujo sanguíneo depende del tamaño de la comunicación interauricular. Si es restrictiva, el flujo sanguíneo a la aurícula izquierda será mínimo, elevando la presión auricular derecha y disminuyendo el gasto cardíaco. En la mayoría de los pacientes la comunicación interauricular es grande y no restrictiva; el flujo sanguíneo depende del rendimiento de cada ventrículo y la resistencia vascular pulmonar y sistémica. Durante el periodo neonatal, como la resistencia vascular pulmonar disminuye, llega demasiado flujo sanguíneo a los pulmones. Esto puede resultar en una relación entre flujo pulmonar y sistémico (Qp:Qs) tan alta como 5:1. Si continúa la exposición a flujo sanguíneo pulmonar masivo puede causar cambios vasculares pulmonares e hipertensión pulmonar. En pacientes con obstrucción, la presión venosa pulmonar elevada resulta en fuga capilar y edema pulmonar. Ocurre vasoconstricción pulmonar refleja, causando hipertensión pulmonar y presión ventricular derecha suprasistémica. Estos pacientes desarrollan rápidamente cianosis y podrían presentar disfunción orgánica múltiple.(5,8,9)

CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES SIN OBSTRUCCION DE VENAS PULMONARES.

Al nacimiento, la distribución de sangre entre los circuitos pulmonar y sistémico es casi igual porque la resistencia en estos dos lechos vasculares es prácticamente la misma. En la primera semana de vida, la maduración del lecho vascular pulmonar produce una disminución en la resistencia vascular pulmonar, y una proporción progresivamente mayor de mezcla de sangre venosa pasa al circuito pulmonar. El flujo sanguíneo pulmonar es

comúnmente tres a cinco veces el flujo sanguíneo sistémico. El flujo sistémico suele ser normal. Debido a que la mezcla venosa recibe de tres a cinco partes de sangre saturada por cada parte de sangre venosa sistémica desaturada, la saturación de oxígeno de la aurícula derecha puede ser de 90% o mayor. Así, la saturación de oxígeno en el ventrículo derecho, arteria pulmonar, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta se espera sea igual a la saturación de aurícula derecha. La saturación de oxígeno en las arterias sistémicas puede variar considerablemente, dependiendo del tipo de CATVP, presumiblemente como resultado del flujo de la sangre venosa mezclada. Puede ocurrir dilatación e hipertrofia progresiva del ventrículo derecho, así como, dilatación de la arteria pulmonar.

La presión arterial pulmonar en lactantes varía de ligeramente elevada a sistémica. El tipo de comunicación interauricular en pacientes con CATVP sin obstrucción venosa pulmonar tiene mayor impacto sobre el flujo sanguíneo, presión y resistencia pulmonar. En los pacientes que sobreviven hasta la etapa de escolares o adolescentes, la presión de la arteria pulmonar es solo ligeramente elevada. Con el paso del tiempo ocurre hipertrofia de la capa media y proliferación de la íntima en las arteriolas pulmonares ocasionando hipertensión pulmonar severa hacia la tercera y cuarta décadas de la vida.(8)

CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES CON OBSTRUCCION VENOSA PULMONAR.

La presión elevada en los canales venosos pulmonares se transmite libremente al lecho capilar pulmonar. Resulta en edema pulmonar cuando la presión osmótica de la sangre es excedida por la presión hidrostática en los capilares. Los mecanismos que ayudan a prevenir el edema pulmonar incluyen incremento del flujo linfático pulmonar, cortocircuitos venosos pulmonares, permeabilidad alterada de la pared del capilar pulmonar y constricción arteriolar pulmonar refleja. Este último mecanismo resulta en disminución del flujo pulmonar, hipertensión pulmonar, hipertrofia e hipertensión ventricular derecha y por último, falla cardiaca derecha.

La sobrecarga de volumen y presión ventricular derecha producen desviación a la izquierda del septum interventricular, junto con el flujo auricular izquierdo reducido condicionan disminución del volumen ventricular izquierdo. El gasto sistémico generalmente está disminuido por el inadecuado volumen de llenado ventricular.(8)

HALLAZGOS CLINICOS:

La presentación clínica de los niños con CATVP, está determinada por el grado de obstrucción venosa pulmonar. Si la obstrucción es severa, el paciente puede estar con cianosis importante, dificultad respiratoria, taquicardia e hipotensión en las primeras horas de vida. Estos pacientes pudieran requerir de maniobras de resucitación inmediata o corrección quirúrgica urgente.

En niños sin obstrucción venosa pulmonar importante, el estado clínico está determinado por el flujo sanguíneo pulmonar y el grado de hipertensión pulmonar. El paciente con hipertensión pulmonar significativa y flujo pulmonar muy aumentado puede cursar con taquipnea y diaforesis particularmente cuando se alimenta. El grado de cianosis puede ser leve. Si la presión de la arteria pulmonar está solo ligeramente elevada, la presentación

clínica depende de la posible falla ventricular derecha. El paciente puede evolucionar bien por años sólo con cianosis leve. La hipertensión pulmonar puede ocurrir tardíamente.(4,8)

TRATAMIENTO MEDICO:

CATVP OBSTRUIDA.

Desde el advenimiento de las prostaglandinas, la CATVP obstruida probablemente permanece como la única urgencia quirúrgica dentro del campo de las enfermedades cardíacas congénitas. La intubación y ventilación con presión positiva con oxígeno al 100%, junto con la corrección de la acidosis metabólica son las únicas maniobras útiles en la paliación de éste problema mientras el paciente es llevado a corrección quirúrgica. De todos modos, se ha referido que mantener el conducto arterioso permeable con prostaglandinas E1, podría ser de cierta utilidad. Ciertamente esto puede proporcionar algún incremento en el gasto cardíaco permitiendo un cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto, sin embargo, en los niños en quienes la hipoxia es muy importante por inadecuado flujo sanguíneo pulmonar, el incremento en el gasto cardíaco sistémico es alcanzado sólo a expensas de una disminución posterior en el flujo sanguíneo pulmonar. A pesar de ello, si la saturación venosa mixta se incrementa, al igual que se incrementa el índice cardíaco, es concebible que podría haber cierta mejoría en la saturación arterial.(5)

CATVP NO OBSTRUIDA.

Como las resistencias vasculares pulmonares están disminuidas, hay un incremento progresivo en el volumen que maneja el corazón derecho. El paciente puede ser tratado con medidas anticongestivas. El tratamiento quirúrgico puede ser realizado en etapas tempranas de la infancia para disminuir los efectos deletéreos secundarios de la sobrecarga de volumen crónica en corazón y pulmones, así como los efectos de la cianosis de mucho tiempo.(5)

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

El diagnóstico de CATVP es, por sí solo, una indicación para corrección quirúrgica. El momento de la cirugía puede ser determinado por la presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. En los pacientes más enfermos, las condiciones clínicas pueden ser mejoradas. Estas medidas pueden incluir, ventilación mecánica, soporte inotrópico, mantener diuresis, corrección de acidosis y otras alteraciones metabólicas. La septostomía auricular con balón y con cuchilla han sido utilizadas como procedimientos paliativos. Sin embargo, la septostomía no parece ser apropiada por mucho tiempo porque retrasa el procedimiento quirúrgico definitivo y es de poco valor cuando un canal venoso anómalo está también obstruido.

La técnica quirúrgica para corrección de CATVP a seno coronario consiste en resecar generosamente la pared común del seno coronario y la aurícula izquierda, abordando por auriculotomía derecha. El defecto interauricular agrandado, consistiendo de orificio de seno coronario, defecto septal auricular original y área de tejido resecado quirúrgicamente, se

cierra con un parche. Algunos cirujanos prefieren reseca ampliamente la pared común entre la aurícula izquierda y el seno coronario sin agrandar el defecto septal auricular, y posteriormente cerrar el defecto septal auricular y el orificio del seno coronario mediante sutura directa. Ambas técnicas resultan en drenaje de la sangre del seno coronario al interior de la aurícula izquierda, pero esta anomalía hemodinámica menor, es bien tolerada.

Las bases de la corrección de CATVP a vena vertical consisten en la creación de una gran anastomosis latero-lateral entre la aurícula izquierda y la vena pulmonar común. Subsecuentemente a la creación de la anastomosis, la comunicación interauricular se cierra y el sitio de la conexión anómala se liga. Es opcional la utilización de un parche para cerrar la comunicación interauricular para asegurar que el volumen auricular izquierdo postoperatorio es normal. Con menores modificaciones, ésta técnica es utilizada para corregir la CATVP a la vena cava superior y la CATVP infracardiaca.(3,4,5,8,11,12,13)

PRONOSTICO:

El pronóstico en la CATVP está influenciado por el tamaño de la comunicación interauricular y por la presencia de lesiones obstructivas en los trayectos venosos anómalos. El estado del lecho vascular pulmonar, determinado por la magnitud del flujo sanguíneo pulmonar durante la infancia y por el desarrollo de cambios vasculares pulmonares obstructivos en pacientes que sobreviven a una etapa tardía, también juegan un papel importante en el pronóstico. Los pacientes con una inadecuada comunicación interauricular, tienen invariablemente, pronóstico pobre. Cuando existe obstrucción venosa pulmonar, el pronóstico es sombrío. La muerte generalmente ocurre en las primeras semanas de vida. Los pacientes que sobreviven en la infancia, generalmente es a consecuencia de la protección provista por el incremento en las resistencias vasculares pulmonares, lo cual es una situación ambivalente porque lo que aparentemente es benéfico, pone en riesgo la vida del paciente en la subsiguiente corrección quirúrgica. Las lesiones en la íntima de las arteriolas pulmonares se han descrito desde, aproximadamente, los 8 meses de edad.

En el curso postoperatorio, el pronóstico a largo plazo depende principalmente del estado del lecho vascular pulmonar en el momento de la operación y de una adecuada anastomosis de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda.

El desarrollo de obstrucción venosa pulmonar postoperatoria puede ser identificado por ecocardiografía. La imagen con resonancia magnética puede ser particularmente útil en la evaluación de obstrucción venosa pulmonar después de corrección quirúrgica de CATVP.

Un pequeño grupo de éstos pacientes pueden desarrollar arritmias tardías. Las arritmias auriculares son las más frecuentes e incluyen bradicardia sinusal, fibrilación auricular y taquicardia supraventricular. Los problemas de ritmo ventricular son poco frecuentes.(8)

METODOS.

Pacientes:

Se revisaron de forma retrospectiva los expedientes de pacientes con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP) que fueron sometidos a corrección quirúrgica.

A partir del mes de Abril de 1964 y hasta el mes de Junio del 2003, fueron tratados quirúrgicamente 452 pacientes, 270 del sexo masculino y 182 femenino. La edad en el momento de la intervención quirúrgica varió desde 5 días hasta 15 años, con un promedio de 13 meses. Los pacientes se agruparon por grupos de edad en: Neonatos (menores de 30 días de edad), lactantes menores (mayores de 30 días y menores de un año de edad), lactantes mayores (mayores de 1 año y menores de 3 años de edad), preescolares (mayores de 3 años y menores de 6 años), escolares (mayores de 6 años y menores de 12 años) y adolescentes (mayores de 12 años y menores de 18 años).

Se registró el peso de los pacientes en el momento de la cirugía y se calculó el déficit de peso corporal en relación al esperado en la percentil 50 para determinar el grado de desnutrición en los pacientes, y éste se reporta como déficit menor de 10% (sin desnutrición), déficit de 10 a 25% (leve), déficit de 25 a 40% (moderada), y déficit mayor de 40% (severa).

En cuanto a la variedad anatómica, se formaron cuatro grupos para distinguirlos entre: Tipo supracardiaca, (conexión de la vena pulmonar común directamente a la vena cava superior); Tipo CATVP cardiaca (vena pulmonar común drenando al seno coronario o conexión directa a aurícula derecha); Tipo infracardiaca; Tipo mixto.

Técnica quirúrgica:

La corrección quirúrgica de CATVP bajo hipotermia profunda y paro circulatorio, se ha utilizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez desde que se inicia la experiencia con esta patología, principalmente en pacientes que pesan 5 Kg o menos. La técnica de circulación extracorpórea con flujo continuo reducido, hipotermia moderada y paro cardiaco con infusión de solución cardiopléjica hipercalémica cristaloide se prefiere cuando la anatomía así lo permite.

Después de realizar abordaje por esternotomía media y manipulación mínima del corazón para canular, se establece la circulación extracorpórea (CEC). Para prevenir fibrilación ventricular previo al ingreso a la bomba de CEC, se establece el apoyo extracorpóreo con una cánula aórtica y una cánula venosa en la orejuela derecha, seguida de colocación de una segunda cánula venosa orientándolas hacia VCS y VCI respectivamente. El conducto arterioso fue disecado y ligado de rutina inmediatamente después de iniciar la CEC. La vena vertical en pacientes con conexiones supracardiacas o infracardiacas fue referida y cinchada de forma controlada después de iniciar la CEC. En los pacientes con conexión supracardiaca, donde la vena vertical drena en la vena innominada, se prefiere el control de la vena vertical extrapericárdica, entre el pericardio y la pleura izquierda, después de remover el lóbulo izquierdo del timo. Este método evita estenosis de la vena pulmonar superior izquierda cuando la vena vertical se liga finalmente. La corrección subsiguiente depende del tipo de Conexión anómala.

En los pacientes con conexión supracardiaca, el ápex del corazón es levantado cefálicamente y a la derecha, esto permite una excelente exposición. La vena pulmonar común y la vena vertical son ampliamente disecadas después de incidir el pericardio posterior para evitar enroscadura de la anastomosis. Se realizan incisiones transversas sobre la vena pulmonar común y sobre la aurícula izquierda. Se hace una anastomosis amplia (aprox. 2.5 a 3cm) entre éstas dos cámaras abiertas, utilizando sutura continua de polipropileno 6/0. El defecto septal auricular se cierra a través de auriculotomía derecha o por la misma incisión auricular izquierda. La vena vertical se liga después de terminar la CEC.

En los pacientes con conexión cardiaca, el abordaje fue a través de la aurícula derecha, cuando las venas pulmonares drenaron al seno coronario, éste fue abierto hacia la izquierda mediante una incisión longitudinal a lo largo de su techo, la apertura se extiende con resección amplia de la porción posterior del techo hasta donde termina dentro de la aurícula izquierda y del segmento del septum interauricular entre el seno y el defecto septal auricular. Se utiliza un parche sintético o de pericardio para cubrir el defecto creado; el parche es grande y redundante para evitar obstrucción del seno coronario o restricción del volumen auricular izquierdo; se fija con sutura continua en las regiones superior y anterior, en la región inferior la sutura se coloca dentro del piso del seno coronario lejos del nodo auriculoventricular.

Una técnica alternativa fue la descrita por Van Praagh(1972). Se hace una incisión en la fosa oval, un instrumento curvo se pasa a través del seno coronario a fin de formar una tienda con el piso del seno, la cual es resecada. Esto garantiza una amplia comunicación entre el seno coronario, las venas pulmonares y la aurícula izquierda. El orificio entre el seno coronario y la aurícula derecha se cierra con sutura fina y la corrección se completa con el cierre del foramen oval permeable.

En las conexiones infracardiacas la corrección quirúrgica consiste en rotar el corazón superiormente para exponer la confluencia venosa pulmonar descendiendo detrás del corazón, la vena vertical descendente se liga más abajo del nivel del diafragma, seccionado e incidido longitudinalmente. Se hace una incisión paralela en la aurícula izquierda con la orejuela elevada hacia la cabeza del paciente. La anastomosis veno-auricular por aproximación del ángulo superior de la confluencia a la base de la auriculotomía. La anastomosis procede hacia ambos lados hasta que la porción más inferior de la confluencia es suturada al extremo de la orejuela izquierda. El defecto septal auricular es cerrado vía auriculotomía derecha o por la misma incisión en aurícula izquierda.

Las conexiones supracardiacas, infracardiacas o mixtas, también pueden ser corregidas mediante abordaje transauricular derecho (Shumacker, 1961). Se realiza una incisión oblicua en la pared de la aurícula derecha y se extiende posteriormente a través del septum y el defecto septal auricular hacia la pared interior de la aurícula izquierda, arriba de la base de la orejuela izquierda, y paralela al eje longitudinal de la vena pulmonar común. Se realiza la incisión correspondiente en la vena pulmonar común adyacente a la incisión auricular izquierda y se extiende hacia arriba, sin involucrar los orificios individuales de las venas. Es transversa en la variedad supracardiaca y vertical en la variedad infracardiaca. La aurícula izquierda se anastomosa a la vena pulmonar común con sutura continua, no absorbible empezando por el lado izquierdo, la anastomosis se aumenta con parche de pericardio en la cara lateral derecha, suturando la vena común y la pared libre de la aurícula

izquierda por un lado, y extenderse a través del septum interauricular hasta cerrar el defecto septal auricular por el otro lado.

En casos especiales, con desembocadura del colector en VCS muy cerca del orificio de entrada de ésta a la AD, ha sido necesario derivar mediante parche sintético o de pericardio, la llegada de la VCS hacia la AI a través de la CIA ampliada, resolviendo el drenaje de la vena cava superior mediante sección de ésta y reimplante directamente en la AD y a la derecha del parche.

En otros casos con llegada del colector en AD pero muy cerca del orificio de llegada de la VCS, el únicamente colocar el parche derivando hacia la CIA podía resultar obstructivo, por lo que fue necesario además ampliar la desembocadura mediante incisión lateral que se extendía hacia el colector y hacia el techo de la AI, y anastomosar ambas cavidades.

RESULTADOS.

Se realizó cirugía para corrección total de CATVP a 452 pacientes en un periodo de 39 años, de abril de 1964 a junio del 2003. Se observó que 270 pacientes (59.7%) fueron del sexo masculino y 182 (40.2%) femenino.

La edad en el momento de la cirugía varió de 5 días a 15 años, con un promedio de 13.05 meses. La distribución por grupos de edad fue:

- 38 neonatos (8.4%)
- 293 lactantes menores (64.82%)
- 67 lactantes mayores (14.82%)
- 38 preescolares (8.4%)
- 13 escolares (2.87%)
- 3 adolescentes (0.66%).

El peso de los pacientes se registró entre 2 y 43Kg, con un promedio de 5.98Kg, reportándose algún grado de desnutrición en 375 pacientes (82.96%). El déficit de peso corporal en relación al esperado en la percentil 50, fue:

- Menor de 10% en 77 pacientes (17%)
- 10 a 25% en 124 pacientes (27.4%)
- 25 a 40% en 178 pacientes (39.3%)
- Mayor de 40% en 73 pacientes (16.1%).

Por grupos de edad la desnutrición se registró como se describe a continuación:

En el grupo de neonatos 29 pacientes (76.3%) tuvieron un déficit menor de 10% y 9 (23.1%) presentaron déficit entre 10 y 25%.

En el grupo de lactantes menores se registraron 37 pacientes (12.6%) con déficit menor de 10%, 74 (25.25%) con déficit de 10 a 25%, 125 (42.66%) con déficit de 25 a 40% y 57 pacientes (19.45%) con déficit mayor de 40%.

En el grupo de lactantes mayores 6 pacientes (8.95%) con déficit menor de 10%, 23 pacientes (34.32%) con déficit entre 10 y 25%, 28 pacientes (41.79%) con déficit de 25 a 40% y 10 pacientes (14.92%) con déficit mayor de 40%.

En el grupo de preescolares 2 pacientes (5.26%) tuvieron déficit menor de 10%, 12 pacientes (31.57%) con déficit de 10 a 25%, 20 pacientes (52.63%) déficit de 25 a 40% y 4 pacientes (10.52%) con déficit mayor de 40%.

En el grupo de escolares 3 pacientes (23.07%) presentaron déficit menor de 10%, 5 pacientes (38.46%) déficit de 10 a 25%, 4 pacientes (30.76%) déficit de 25 a 40% y 1 paciente (7.69%) déficit mayor de 40%.

En el grupo de adolescentes los tres pacientes presentaron déficit de 10 a 25% 1, de 25 a 40% 1 y mayor de 40% 1 (33.3% respectivamente).

En cuanto a la variedad anatómica, el tipo de CATVP supracardiaca se presentó en mayor número de casos, 214 de 452 (47.34%), de éstos, en 21 (9.81%) la conexión de la vena pulmonar común fue directamente a la vena cava superior, y en los 193 restantes (90.1%) a la vena vertical.

La CATVP de tipo cardiaca se presentó en 165 pacientes (36.5%), de los cuales 143 (86.6%) tenían conexión anómala a seno coronario y en 14 pacientes (8.48%) la conexión de la vena pulmonar común o venas pulmonares fue directamente a aurícula derecha.

La variedad infracardiaca se presentó en 36 pacientes (7.96%) y la mixta en 37 (8.18%), de ésta última la presentación más frecuente fue una combinación de conexión a seno coronario y vena vertical en 31 pacientes (83.78%), vena cava superior y aurícula derecha en 3 pacientes (8.1%), infracardiaca y vena vertical 1 paciente (2.7%) y finalmente, seno coronario y vena cava superior 1 paciente (2.7%).

En 15 pacientes se diagnosticó CATVP con obstrucción venosa pulmonar, 10 en la variedad supracardiaca (66.6%), 4 en la variedad infracardiaca (26.6%) y 1 en la variedad mixta (6.66%).

En relación a variedad anatómica y desnutrición observamos que en la CATVP supracardiaca 35 pacientes (16.35%) presentaron déficit menor de 10%, 57 pacientes (26.63%) déficit entre 10 y 25%, 84 pacientes (39.25%) déficit entre 25 y 40% y 38 pacientes (17.75%) déficit mayor de 40%.

En la CATVP cardiaca 23 pacientes (13.9%) tuvieron déficit menor de 10%, 49 pacientes (29.69%) déficit de 10 a 25%, 69 pacientes (41.8%) y 24 pacientes (14.5%) déficit mayor de 40%.

En la CATVP infracardiaca se reportan 4 pacientes (10.8%) con déficit menor de 10%, 9 pacientes (25%) con déficit entre 10 y 25%, 9 pacientes (25%) déficit de 25 a 40% y 3 pacientes (8.3%).

Finalmente en la CATVP mixta, 4 pacientes (10.8%) presentaron déficit menor de 10%, 9 pacientes (24.32%) déficit entre 10 y 25%, 16 pacientes (43.24%) déficit de 25 a 40% y 8 (21.62%) déficit mayor de 40%.

Conforme avanza el tiempo, la experiencia en el tratamiento quirúrgico de la CATVP en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se refleja en el número de casos atendidos, así tenemos que, durante los primeros 5 años sólo se corrigieron quirúrgicamente 5 pacientes (1.1%), en los siguientes 10 años se atendieron 38 pacientes (8.4%), para 1980-'89 se registran 95 pacientes (21.01%), en ésta década se reporta la primera corrección quirúrgica de CATVP en neonatos (1982), en la década de los 1990's son 226 pacientes (50%) y en los tres años que van de ésta década se han operado 88 pacientes (19.46%).

Mortalidad.

La mortalidad global fue de 23%. Distribuida por grupos de edad se observó lo siguiente: En el grupo de neonatos la mortalidad fue del 50% (19/38), de las cuales el 26.31% (10) fueron operatorias y 23.68% (9) hospitalarias. De los 19 neonatos fallecidos, 14 (73.6%) presentaron déficit de peso corporal menor de 10% y 5 (26.3%) déficit entre 10 y 25%.

En el grupo de lactantes menores la mortalidad fue del 22.86% (67/293), 7.84% (23 pacientes) fue mortalidad operatoria, 12.62% (27) mortalidad hospitalaria y 2.38% (7) mortalidad tardía; en este grupo 4 pacientes (5.9%) tuvieron déficit menor de 10%, 12 (17.9%) déficit entre 10 y 25%, 31 (46.26%) déficit entre 25 y 40% y 20 (29.85%) déficit mayor de 40%.

En el grupo de lactantes mayores, la mortalidad fue del 17.91% (12/67), de éstos, 5.97% (4) tuvieron mortalidad operatoria, 7.46% (5) mortalidad hospitalaria y 4.47% (3) mortalidad tardía; 2 pacientes (16.6%) tenían déficit menor de 10 %, 3 pacientes (25%) déficit entre 10 y 25 %, 5 pacientes (41.6%) déficit de 25 a 40% y 2 pacientes (16.6%) déficit mayor de 40%.

En el grupo de preescolares, la mortalidad fue del 10.52% (4/38), 2.63% (1 paciente) tuvo mortalidad operatoria, 5.26% (2 pacientes) mortalidad hospitalaria y 2.63 % (1 paciente) mortalidad tardía. 2 pacientes (50%) presentaron déficit de 10 a 25% y los otros 2 (50%) déficit de 25 a 40%.

En el grupo de escolares, la mortalidad fue de 15.38% (2/13), de los cuales 7.69% (1 paciente) fue mortalidad operatoria y 7.69% (1 paciente) mortalidad hospitalaria. 1 paciente (50%) presentó déficit menor de 10% y 1paciente (50%) déficit de 25 a 40%.

En el grupo de adolescentes no se reportó mortalidad.

En cuanto a la relación entre mortalidad y variedad anatómica de la CATVP, se encontró que el tipo mixto presentó mayor mortalidad, 35.13% (13/37), con 10.81% (4 pacientes) de mortalidad operatoria, 16.21% (6 pacientes) hospitalaria y 8.1% (3 pacientes) tardía.

La CATVP infracardiaca se reportó con 30.55% (11/36), de los cuales 8.33% (3) fueron mortalidad operatoria y 22.22% (8) mortalidad hospitalaria.

En la variedad de CATVP supracardiaca la mortalidad fue del 23.83% (51/214), de los cuales 11.21% (24 pacientes) fueron de mortalidad operatoria, 10.74% (23) de mortalidad hospitalaria y 1.86% (4) de mortalidad tardía.

En la CATVP de tipo cardiaca la mortalidad fue de 17.57% (29/165), de los cuales 4.84% (8 pacientes) fue mortalidad operatoria, 10.30% (17 pacientes) mortalidad hospitalaria y 2.42% (4 pacientes) mortalidad tardía.

De los 452 casos de CATVP que se corrigieron quirúrgicamente, sólo se reportan como CATVP con obstrucción 15 casos (3.31%), 10 (66.6%) en la variedad supracardiaca, 4 (26.6%) en la variedad infracardiaca y 1 (6.66%) en la variedad mixta. De estos 15 casos, 7(46.6%) fallecieron, 4 (26.6%) con mortalidad operatoria (2 neonatos y 1 lactante menor con CATVP supracardiaca y 1 lactante mayor con CATVP mixta) y 3 (20%) con mortalidad hospitalaria (2 neonatos con CATVP infracardiaca y un lactante menor con CATVP supracardiaca). Sin embargo estos datos pueden no haber sido consignados completos en los expedientes sino hasta épocas más recientes.

En la distribución por décadas de la mortalidad, los valores son decrecientes, así tenemos que, de 1964 a 1969 se corrigieron quirúrgicamente 5 pacientes con CATVP, fallecieron 3 (60%), todos con CATVP variedad supracardiaca, la mortalidad fue operatoria y por grupos de edad 1 lactante menor, 1 lactante mayor y 1 preescolar.

En la década de 1970 a 1979 la mortalidad fue del 55.26% (21/38), 17 (80.95%) lactantes menores, 3 (14.28%) lactantes mayores y 1 (4.76%) escolar, se reportaron 11 casos (53.35%) con CATVP supracardiaca, 8 (38.09%) con CATVP cardiaca y 2 (9.52%) con variedad mixta. La mortalidad operatoria se reportó en 38.09% (8 pacientes), hospitalaria en 33.33% (7 pacientes) y tardía en 28.57% (6 pacientes).

En la década de 1980 a 1989 la mortalidad fue del 29.47% (28/95). 28.57% (8 pacientes) de mortalidad operatoria, 57.14% (16 pacientes) de mortalidad hospitalaria y 14.28% (4 pacientes) de mortalidad tardía. La variedad anatómica supracardiaca se reportó en 9 pacientes (32.14%), la CATVP cardiaca en 10 pacientes (35.7%), la CATVP infracardiaca en 2 pacientes (7.14%) y la mixta en 7 pacientes (25%). Se reportaron 4 neonatos (14.28%), 17 lactantes menores (60.7%), 4 lactantes mayores (14.28%) y 3 preescolares (10.17%).

De 1990 a 1999 la mortalidad fue de 15.92% (36/226), 44.44% (16 pacientes) operatoria y 55.55% (20 pacientes) hospitalaria. Con 9 neonatos (25%), 22 lactantes menores (61.1%), 4 lactantes mayores (11.1%) y 1 escolar (2.7%). Se reportaron 22 pacientes (61.1%) con CATVP variedad supracardiaca, 9 pacientes (25%) con CATVP variedad cardiaca, 2 pacientes (5.55%) con CATVP variedad infracardiaca y 3 pacientes (8.33%) con CATVP variedad mixta.

Finalmente del año 2000 al 2003, la mortalidad se reporta en 20% (16/88), con 25% (4 pacientes) de mortalidad operatoria, 68.75% (11 pacientes) de mortalidad hospitalaria y 6.25% (1 paciente) de mortalidad tardía. Con 6 casos de CATVP supracardiaca (37.5%), 2 casos con CATVP cardiaca (12.5%), 7 casos con CATVP infracardiaca (43.75%), y 1 caso con CATVP variedad mixta (6.25%). De acuerdo al grupo de edad fueron 4 neonatos (25%), 10 lactantes menores (62.5%) y 2 lactantes mayores (12.5%).

DISCUSION.

La conexión anómala total de venas pulmonares es una entidad de presentación anatómica variable que, como se ha mencionado anteriormente, el pronóstico a largo plazo es óptimo con corrección quirúrgica oportuna, sin embargo, sin tratamiento la mortalidad es considerablemente elevada durante el primer año de vida y los pacientes en quienes se aplaza la corrección quirúrgica, aún con buen estado clínico, se exponen a desarrollar insuficiencia cardíaca derecha y enfermedad vascular pulmonar a largo plazo.

En nuestro grupo de pacientes predominó el sexo masculino con una relación de 1.5:1. La edad promedio de los pacientes fue de 13 meses, variando desde 5 días hasta 15 años. El grupo de lactantes menores ocupó el 64.8% de todos los pacientes, probablemente debido a que en la mayoría de los casos, el diagnóstico se establece a esta edad y la cirugía correctiva se realiza lo más prontamente posible. El grupo de lactantes mayores fue el segundo en frecuencia con 14.8%. Antes de 1980 no se registra ningún caso en neonatos, probablemente porque antes de esta fecha no se lograba establecer el diagnóstico de forma oportuna y/o el estado clínico crítico del paciente no permitía que llegara al tratamiento quirúrgico. A partir de la década de los 1980's se registran correcciones quirúrgicas en neonatos, siendo la primera en 1982, en un paciente con CATVP supracardiaca, resultando en mortalidad operatoria por arritmia.

El estado nutricional de los niños fue deficiente. De acuerdo a los valores registrados, más del 80% de los pacientes tienen déficit de moderado a severo principalmente. El déficit varió de 0 a 70% con un promedio de 26%. Los grupos de edad en los que es más evidente esta situación son los lactantes menores (42.6% con déficit de 25 a 40% y 19.45% con déficit mayor de 40%), lactantes mayores (41.8% con déficit de 25 a 40% y 14.92% con déficit mayor de 40%) y preescolares (52% con déficit de 25 a 40%). Esto hace hincapié en el retardo del crecimiento que presentan los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares.

De acuerdo a como se reporta en la literatura, la CATVP supracardiaca, fue la variedad anatómica más frecuente, con conexión de la vena pulmonar común a la vena vertical en 42.7% de los casos. La conexión anómala a seno coronario fue la segunda en frecuencia con 33.4% y en menor proporción se presentan las variedades infracardiaca y mixta, así como, las conexiones anómalas directamente a vena cava superior y a aurícula derecha.

Relacionando el estado nutricional con la variedad anatómica de la CATVP se aprecia que 43.24% de los pacientes con CATVP de tipo mixta tienen de 25 a 40% de déficit de peso corporal y 21% de los pacientes déficit mayor de 40%. El 41.8% de los pacientes con CATVP de tipo cardiaca tienen déficit entre 25 y 40% y el 14.5% déficit mayor de 40%. Y en la CATVP supracardiaca 39% tienen déficit entre 25 y 40% y el 18% déficit mayor de 40%. Con esto, la variedad anatómica que registra mayor grado de desnutrición es la mixta seguida de la supracardiaca. En la variedad infracardiaca el 42% tienen déficit menor de 10%, esto podría deberse a que el diagnóstico de esta variedad anatómica generalmente se realiza en neonatos y aún no es evidente el retardo en el crecimiento.

La mortalidad global fue del 23%. Por grupos de edad, el que reporta mayor mortalidad es el de neonatos con 50%, de los neonatos que fallecieron 52.6% tenían CATVP supracardiaca, 42.1% CATVP infracardiaca y 5.2% CATVP mixta. La alta mortalidad de este grupo puede estar relacionada con el manejo postoperatorio difícil del recién nacido, aunado a la presencia de una cardiopatía evidentemente con mayores manifestaciones clínicas y por tanto con presentación más grave.

En segundo término, en el grupo de lactantes menores la mortalidad llegó a 22.8%, de los cuales el 50% tenían CATVP supracardiaca, 32.8% CATVP cardiaca y 3% infracardiaca. Aunque es menor que en el grupo de recién nacidos la mortalidad persiste en cifras altas, probablemente porque en este grupo, la desnutrición que presentan los pacientes ya influye negativamente, al encontrar en el 52.6% de los pacientes, déficit entre 25 y 40%.

El grupo con menor mortalidad fue el de preescolares con 10.5%, con 50% de pacientes con CATVP supracardiaca y 50% CATVP cardiaca. Sin embargo, llama la atención que los tipos de CATVP de mayor riesgo no fueron operados en este grupo de edad, y los pacientes que se corrigieron seguramente tenían una patología de gravedad moderada que les permitió llegar a esta edad en buenas condiciones.

La variedad anatómica con mayor mortalidad fue la mixta con 35.13% seguida de la infracardiaca con 30.5%. Estas dos variedades anatómicas frecuentemente se asocian con obstrucción venosa pulmonar, sobretodo si en la mixta, la combinación de la conexión la conforma la variedad infracardiaca. Desgraciadamente no se cuenta con la información completa para determinar con exactitud el número de casos con obstrucción venosa previa a la cirugía, ya que no es sino hasta fechas recientes en que los avances tecnológicos de ecocardiografía e imagen nos permiten definir de mejor manera la presencia de esta asociación.

Si se distribuyen los 452 casos de CATVP con corrección quirúrgica por décadas, podemos observar que el número de correcciones quirúrgicas asciende de forma exponencial. Durante los primeros 5 años de experiencia en la corrección quirúrgica de CATVP se registran 5 casos (1.1%), sin embargo para la siguiente década el número de casos incrementa a 38 (8.4%) y así, para la década de 1990 a 1999 ya son 226 casos (50%).

De forma satisfactoria, así como la experiencia en el tratamiento quirúrgico de la CATVP va en aumento, la mortalidad disminuye progresivamente como se puede observar en la gráfica XIII.]

Durante los primeros cinco años, la mortalidad se reporta en 60%, todos los casos son CATVP supracardiaca. Durante la década de 1970 a 1979 la mortalidad fue de 55.26%, aún muy elevada, donde 52% de los casos son de variedad supracardiaca. En esta década la mortalidad es principalmente en el grupo de lactantes menores. En la década de 1980 a 1989 se aprecian mejores resultados con mortalidad del 29.5%, predominando las variedades cardiaca (35%), supracardiaca (32%) y mixta (25%). Aquí la mortalidad se presenta preferencialmente en el grupo de lactantes menores, sin embargo se agrega el grupo de neonatos (14.3% de los fallecidos en esta década). De 1990 a 1999 la mortalidad disminuyó considerablemente, fue de 15.9%, la variedad supracardiaca ocupó el 61% de las

defunciones, predominando igualmente el grupo de lactantes menores y neonatos (61% y 25% respectivamente). En los últimos años la mortalidad se reporta en 20%, un incremento relativo, tomando en cuenta que en este tiempo la variedad anatómica predominante fue la CATVP infracardiaca (43.8%) y supracardiaca (37.5%). De estos pacientes el 25% fueron neonatos y 62% lactantes menores.

Evidentemente, conforme pasa el tiempo, los avances tecnológicos y de investigación son en beneficio del paciente, contando con los medios para un diagnóstico preciso y oportuno, así como, mayor información acerca de la historia natural y fisiopatología de la CATVP y también algunas modificaciones en la técnica operatoria con mejores resultados a largo plazo.

CONCLUSIONES.

La conexión anómala total de venas pulmonares es una entidad con varias formas de presentación clínica y anatómica.

El diagnóstico preciso se realiza en etapas tempranas de la vida.

La relación por sexo en nuestro medio se presenta de 3:2 en masculino y femenino respectivamente.

El grupo de edad más frecuentemente operado fue el de lactantes menores representando el 64.82 %.

La variedad más frecuente fue la supracardiaca, seguida de la intracardiaca.

A lo largo de los años se ha incrementado el número de pacientes operados estabilizándose en alrededor de 25 al año en los últimos 13 años, lo que representa por año aproximadamente el 10 % de las cirugías de corazón del Hospital.

Más del 80% de los pacientes tuvieron algún grado de desnutrición, principalmente con déficit entre 25 y 40%.

Aproximadamente el 40% de los pacientes se operan con un déficit de peso que representa desnutrición de segundo grado, siendo éste más evidente en el grupo de lactantes menores.

El grupo de neonatos es el que se opera con menor grado de desnutrición, por lo que la cirugía en este grupo se efectúa prácticamente sin déficit de peso.

No parece haber relación entre el grado de desnutrición y la variedad anatómica

La edad parece ser el factor más determinante en cuanto al grado de desnutrición al momento de la cirugía y no la variedad anatómica.

La mortalidad general de nuestra serie es del 23 %, pero en las últimas décadas se ha logrado abatir hasta el 16 %

El grupo de neonatos es el de mayor riesgo de mortalidad tanto operatoria como hospitalaria.

La variedad anatómica de mayor mortalidad es la mixta, seguida de la infracardiaca, representando ambas el 65 % de la mortalidad total.

En este estudio no es posible determinar si el grado de desnutrición influye en la mortalidad, pues esta variable parece depender más de la edad al momento de la cirugía.

La edad en el momento de la cirugía pareció influir en la mortalidad, sobre todo en el grupo de neonatos y relacionado al tipo anatómico de CATVP.

Los distintos tipos anatómicos de la CVPAT pueden tener variaciones que obligan a realizar modificaciones a las técnicas quirúrgicas tradicionalmente descritas.

Los resultados del presente estudio concuerdan con lo reportado en la literatura, y nos permitirán tener la base para análisis futuros de esta patología.

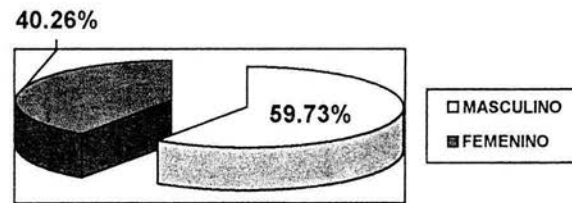
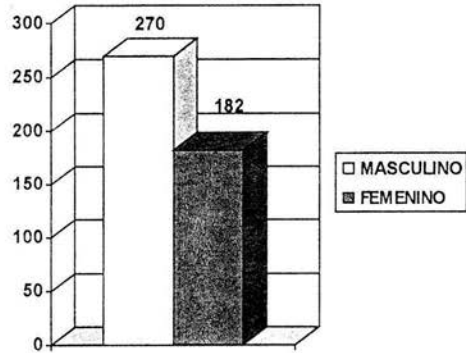
Se necesitan estudios prospectivos para analizar los factores de riesgo de esta patología.

BIBLIOGRAFIA.

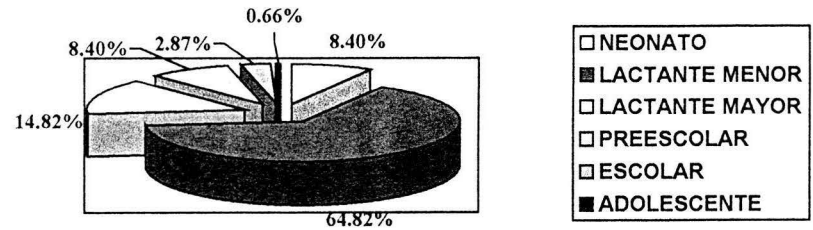
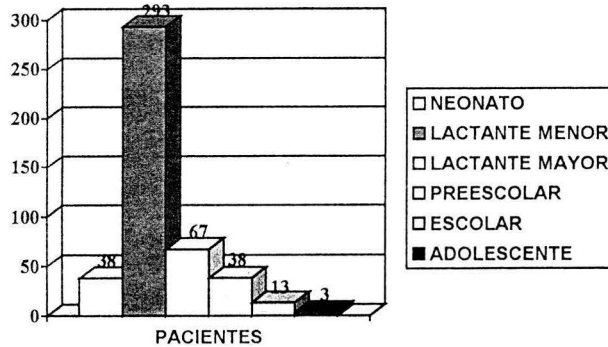
1. Turley K, Tucker W, Ullyot D. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol* 1980;45:92-97. *Cardiovasc Surg* 1992; 103: 861-71.
2. Wilson WR, Ilbawi MN, De Leon SY, et. al. Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac*
3. Delius RE, de Leval MR, Elliott MJ, et. al. Mixed total pulmonary venous drainage : still a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996,112:1581-8.
4. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2a Ed. New York: Churchill Livingstone 1992, vol. I, p. 645.
5. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, et. al. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: W.B. Saunders company 1994, p.157.
6. Chang CA, Hanley FL, Wernousky G, et. al. *Pediatric cardiac intensive care*. Baltimore: Williams & Wilkins 1998, p.223.
7. Hammon JW, Bender WH, Graham TP. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:544-551.
8. Allen HD, Clark MD, Gutgesell HP, et. al. *Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young adult*. 6ª Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2001, vol II, p.736.
9. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, et. al. *Glenn's Thoracic and cardiovascular surgery*. 6a Ed. Stamford: Appleton & Lange 1995, vol. II, p.1105.
10. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, et. al. Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987;76(suppl III):III~83 - III~87.
11. Stark J, de Leval M. *Surgery for congenital heart defects*. 2ª Ed. Philadelphia : W.B. Saunders company 1994, p.329.
12. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman III RH, et. al. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:880

13. Serraf A, Bruniaux J, Lacour-gayet F, et. al. Obstructed total anomalous pulmonary venous return. Toward neutralization of a major risk factor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:601-6.
14. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et. al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends. *Circulation* 1996; 94(suppl II): II~12-II~16.
15. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, et. al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Experience from a developing country. *Ann Thorac Surg* 1999; 68:155-9.-5.

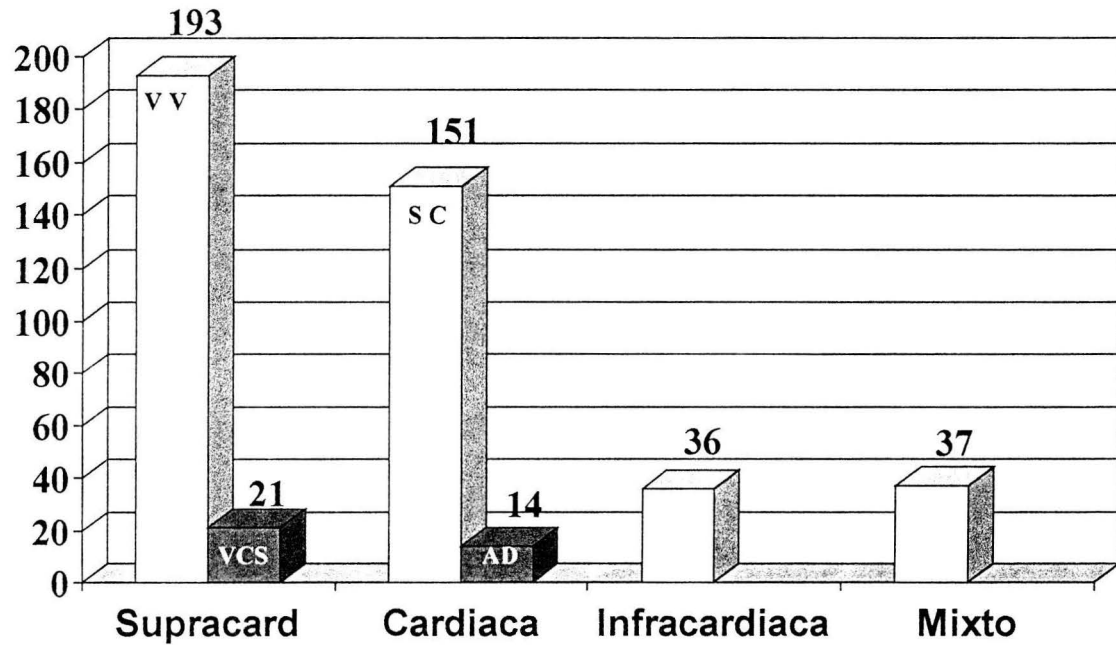
DISTRIBUCIÓN POR SEXO



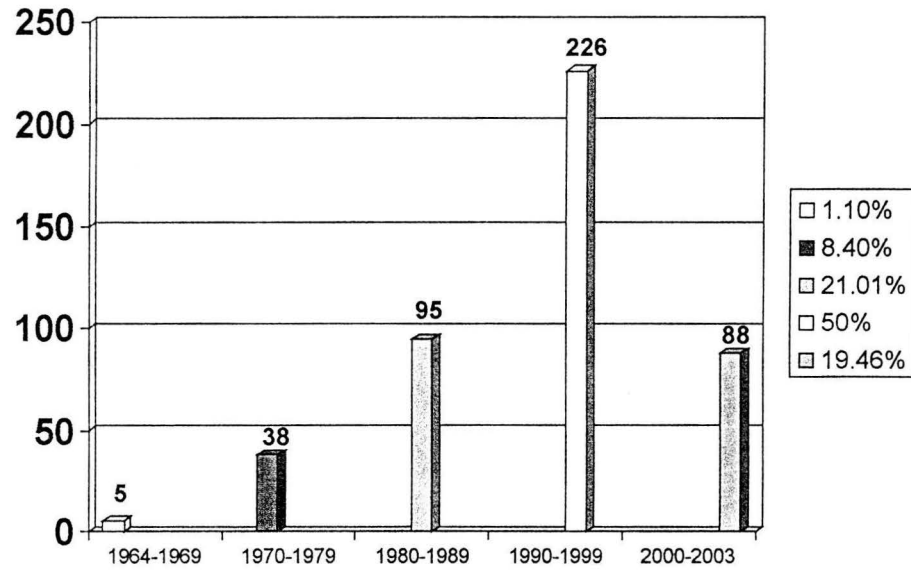
DISTRIBUCIÓN POR GRUPOS DE EDAD



VARIEDAD ANATÓMICA DE CATVP

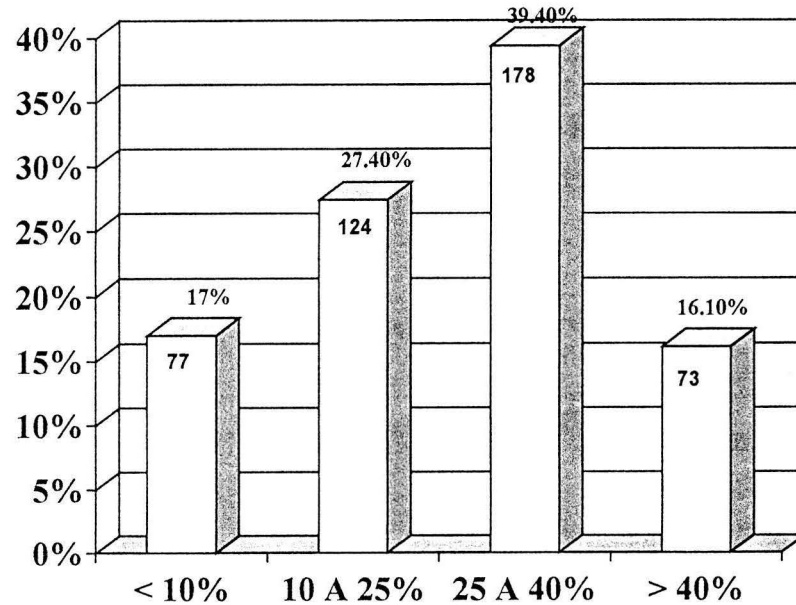


DISTRIBUCIÓN POR DÉCADAS

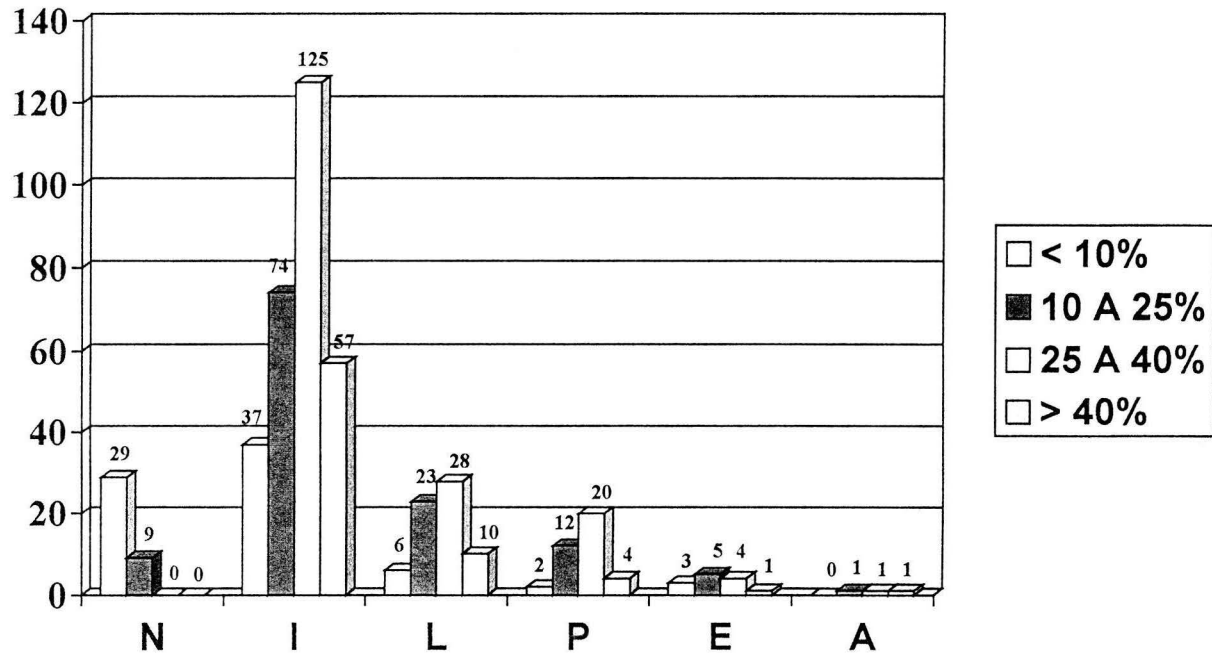


DESNUTRICION EN PACIENTES CON CATVP

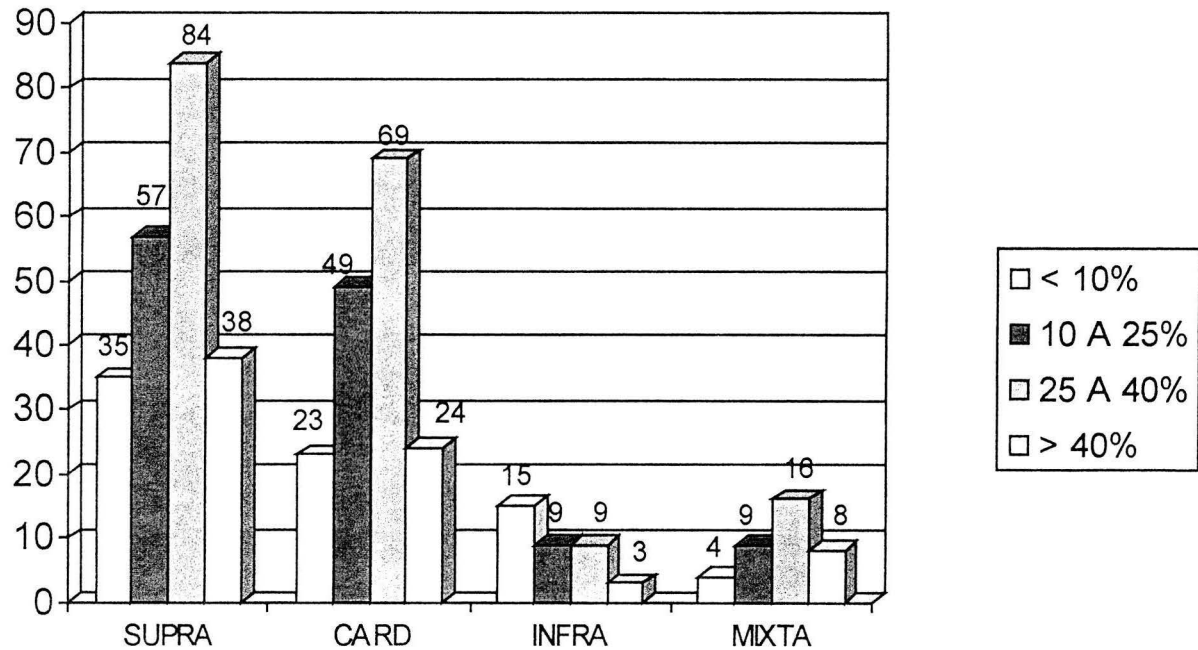
DÉFICIT DE 0 A 70%, \bar{x} 25.6%



DESNUTRICION POR GRUPOS DE EDAD

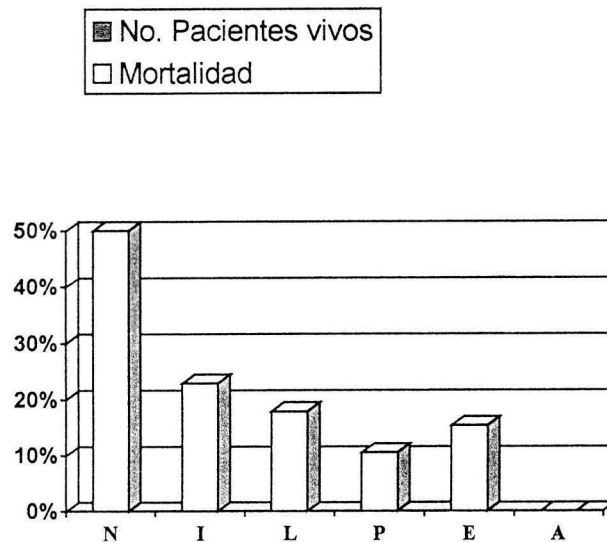
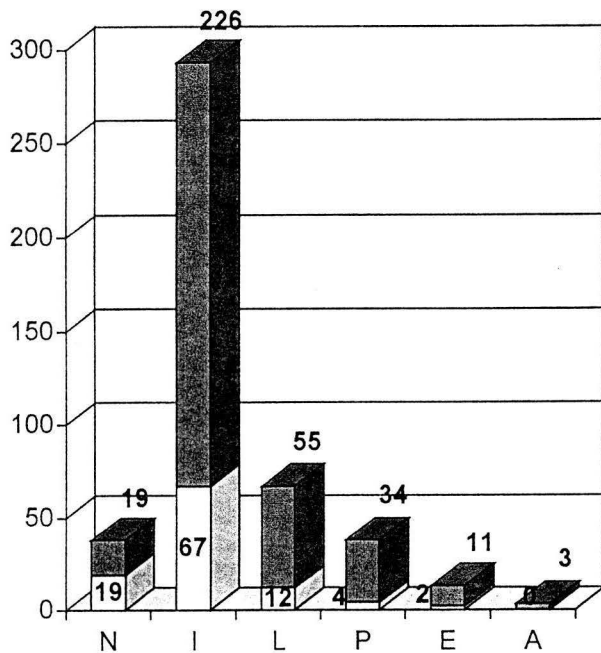


DESNUTRICION Y VARIEDAD ANATÓMICA



MORTALIDAD POR GRUPOS DE EDAD

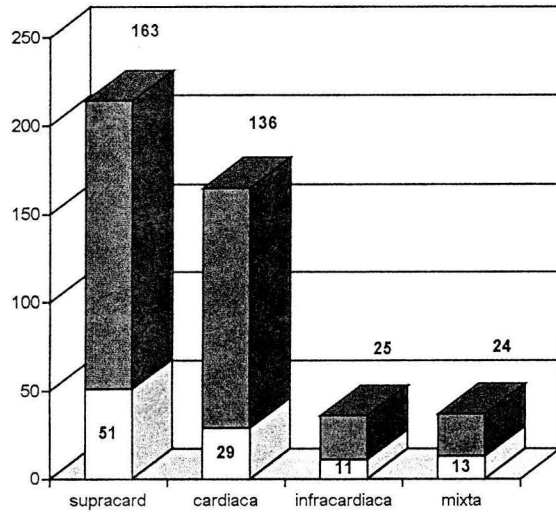
Total 104 pacientes (23%)



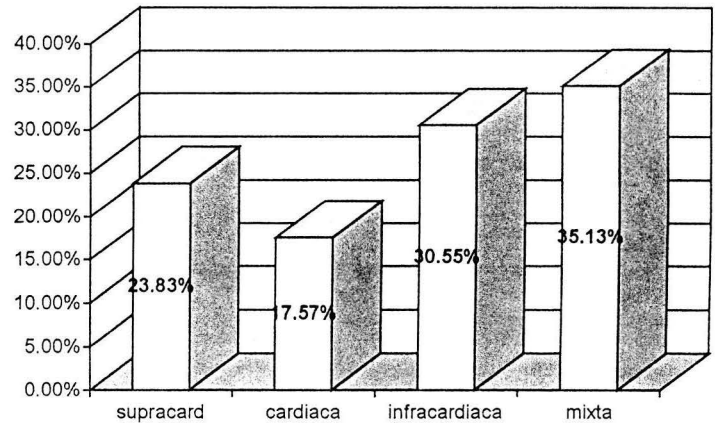
TIPO DE MORTALIDAD Y GRUPO DE EDAD

Grupo Edad	No.	M. Operatoria	M. Hospitalaria	M. Tardía	Total
N	38	10 (26.31%)	9 (23.68%)	0	19 (50%)
I	293	23 (7.84%)	37 (12.62%)	7 (2.38%)	67 (22.86%)
L	67	4 (5.97%)	5 (7.46%)	3 (4.47%)	12 (17.91%)
P	38	1 (2.63%)	2 (5.26%)	1 (2.63%)	4 (10.52%)
E	13	1 (7.69%)	1 (7.69%)	0	2 (15.38%)
A	3	0	0	0	0
TOTAL	452	39 (8.62%)	54 (11.94%)	11 (2.43%)	104 (23%)

MORTALIDAD POR VARIEDAD ANATÓMICA



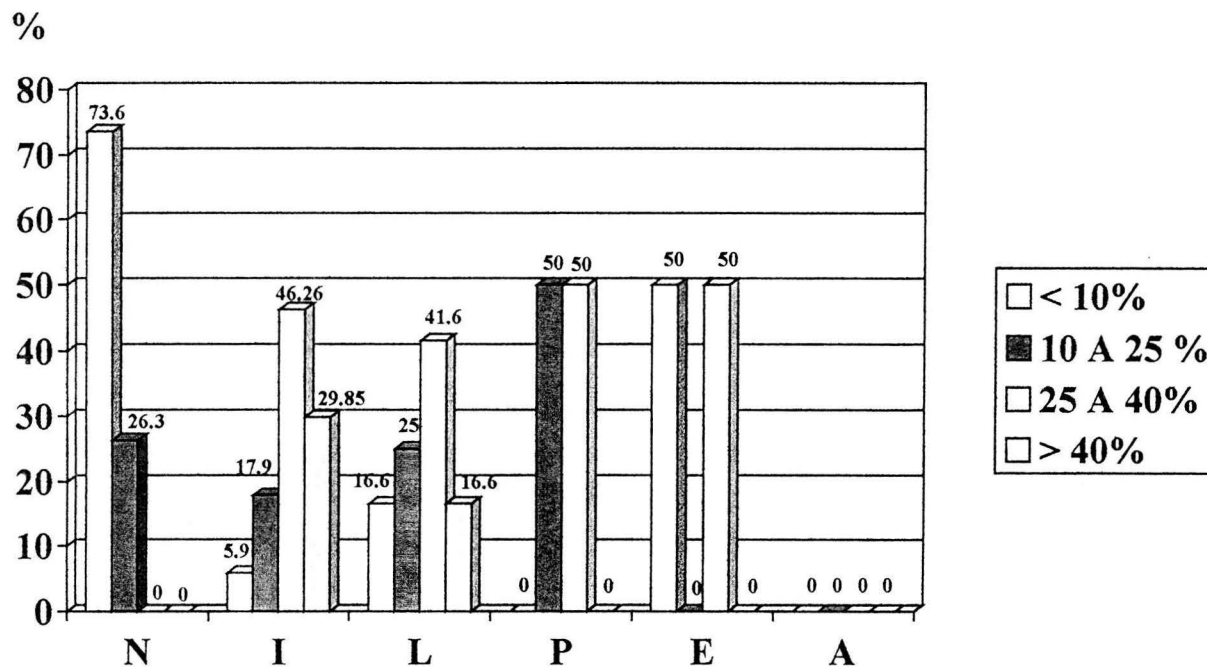
■ No. Pacientes vivos
□ Mortalidad



TIPO DE MORTALIDAD Y VARIEDAD ANATÓMICA

Variedad	No.	M. Operatoria	M. Hospitalaria	M. Tardía	Total
Supracardiaca	214	24 (11.21%)	23 (10.74%)	4 (1.86%)	51 (23.83%)
Cardiaca	165	8 (4.84%)	17 (10.30%)	4 (2.42%)	29 (17.57%)
Infracardiaca	36	3 (8.33%)	8 (22.22%)	0	11 (30.55%)
Mixta	37	4 (10.81%)	6 (16.21%)	3 (8.10%)	13 (35.13%)
Total	452	39 (8.62%)	54 (11.94%)	11 (2.43%)	104 (23 %)

DESNUTRICION Y MORTALIDAD QUIRÚRGICA EN CATVP



MORTALIDAD POR DÉCADAS

