

# **UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO  
FEDERICO GOMEZ

**CATETERISMO CARDIACO EN EL MANEJO DE LA  
CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES. EXPERIENCIA EN  
EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ ANTES (MARZO  
DE 1964-ABRIL DE 1987) Y DESPUES (ABRIL DE 1991-DICIEMBRE 2005) DE LA  
ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL.**

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
**ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA**  
P R E S E N T A  
***DRA. ROSA MARIA GARCIA MEJIA***

ASESORES DE TESIS  
DR. LUIS ALEXIS AREVALO SALAS  
DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON

MEXICO, D. F, JULIO 2006



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.

---

**DRA ROSA MARÍA GARCÍA MEJÍA  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

---

**DR. LUÍS ALEXIS AREVALO SALAS  
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA  
TUTOR DE TESIS**

---

**DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN  
JEFE DE DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA  
ASESOR DE TESIS**

## **AGRADECIMIENTOS**

**A DIOS, POR PERMITIRME LLEGAR HASTA DONDE ESTOY.**

**A MIS PADRES, POR LA EDUCACIÓN, CONFIANZA Y CARÍÑO QUE ME OFRECIERON, SIN ELLOS NO SERIA QUIEN SOY.**

**A MIS HERMANOS, POR BRINDARME SIEMPRE SU APOYO INCONDICIONAL, HACIENDO QUE EL CAMINO FUERA MENOS DIFÍCIL.**

**A LOS NIÑOS, FUENTE INAGOTABLE DE CONOCIMIENTO Y ADMIRACIÓN, MI FUENTE DE INSPIRACION.**

**AL DOCTOR ALFREDO VIZCAINO, QUE ES FRUTO INAGOTABLE DE CONOCIMIENTOS Y POR COMPARTIRLOS DE MANERA INCONDICIONAL.**

**AL DOCTOR LUÍS ALEXIS AREVALO, POR DIRIGIR ESTE TRABAJO; POR EL TIEMPO, DEDICACION Y CONOCIMIENTOS QUE ME HA OTORGADO DE MANERA INCONDICIONAL.**

**A MIS MAESTROS, EN ESPECIAL A LA DRA. BEGOÑA SEGURA POR EL APOYO BRINDADO. SIN DEJAR DE MENCIONAR AL DR. LORENZO REYES Y AL DR. GÓNZALO ESPINOSA.**

**A TODOS, MUCHAS GRACIAS.....**

# **ÍNDICE**

ABREVIATURAS.....	5
ANTECEDENTES HISTÓRICOS.....	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
OBJETIVO.....	12
JUSTIFICACIÓN.....	13
MATERIAL Y MÉTODOS.....	14
VARIABLES OPERACIONALES.....	17
DEFINICIÓN DE VARIABLES.....	18
RESULTADOS .....	19
DISCUSIÓN.....	31
CONCLUSIONES.....	40
BIBLIOGRAFÍA.....	41

## **ABREVIATURAS**

<b>HIMFG:</b>	Hospital Infantil de México Federico Gómez
<b>CATVP:</b>	Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares
<b>CIA:</b>	Comunicación Interauricular
<b>VV:</b>	Vena Vertical
<b>SC:</b>	Seno Coronario
<b>AD:</b>	Aurícula Derecha
<b>ID:</b>	Infra Diafragmática
<b>SI:</b>	Se ignora
<b>TAC:</b>	Tomografía axial computarizada
<b>RM:</b>	Resonancia magnética
<b>EVP:</b>	Enfermedad vascular pulmonar
<b>EPV:</b>	Estenosis pulmonar valvular
<b>PCA:</b>	Persistencia de conducto arterioso
<b>CIV:</b>	Comunicación interventricular
<b>SAR:</b>	Septostomía atrial tipo Rashkind

# **CATETERISMOS CARDIACOS EN EL MANEJO DE LA CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ ANTES (MARZO DE 1964-ABRIL DE 1987) Y DESPUÉS (ABRIL DE 1991-DICIEMBRE DEL 2005) DE LA ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL**

## **I. ANTECEDENTES HISTÓRICOS**

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es el resultado de una alteración en el desarrollo embrionario que evita la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda. En la CATVP todas las venas pulmonares drenan a la aurícula derecha de manera directa o indirecta a través de alguno de los sistemas venosos embrionarios persistentes (1)

La CATVP es una cardiopatía congénita poco frecuente y se reporta con una incidencia de 1-2%, aunque puede variar desde 0.35 a 4 %, Se presenta por igual en ambos sexos con ligero predominio del sexo masculino, aunque se ha observado predomina en el sexo masculino en su forma infradiafragmática. (1). Sin embargo se ha observado que la frecuencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) es más alta, abarcando el 12% de todas las cardiopatías ingresadas.

La clasificación más aceptada y utilizada es la propuesta por Darling que se basa en el nivel en que se lleva a cabo la conexión surgiendo 4 tipos que son: Tipo I. Supracardiaco, ocurre hasta en un 45% de los casos siendo la variedad más frecuente principalmente a la vena vertical común izquierda (VVCI). Tipo II. La variedad intracardiaca se presenta en un 25% de los pacientes y la más representativa es al seno coronario (SC). Tipo III. La forma infradiafragmática se presenta en un 25% y finalmente la tipo IV que corresponde a la variedad mixta que ocurre el 5% de los casos. El diagnóstico al ecocardiograma se ha considerado difícil y en ocasiones requiere ser corroborado por el cateterismo cardiaco. (2)

La CATVP fue descrita por primera ocasión en 1798 por Wilson en un niño de 7 días quien presentaba otros defectos intra cardiacos.

En 1868, Friedlowski la reportó en forma aislada, pero no fue hasta 1942 cuando Brody la considero como una entidad bien definida en una revisión de 100 casos postmortem (3). Los primeros reportes del diagnóstico ante mortem utilizando cateterismo y angiografía los realizó Friedich en 1950. En 1951 se describe el primer antecedente de corrección quirúrgica de un paciente con CATVP por Muller (4). En 1956 Cooley y Ochsner llevaron a cabo la primera corrección exitosa de un paciente con CATVP bajo circulación extracorpórea y posteriormente en 1956 aparecían nuevos reportes de corrección quirúrgica exitosa por Kirklin y Burroughs. (3,4)

Aunque la CATVP es una anomalía corregible, pero la mayoría de los casos pueden fallecer en el 1er año de vida si el defecto no se repara quirúrgicamente. En los últimos 45 años la mortalidad quirúrgica se ha reducido considerablemente. Se ha demostrado que estos resultados se deben a 4 factores: a.- Diagnóstico temprano y preciso b.- Estabilización prequirúrgica. c.- Reconstrucción exacta d.- Cuidados intensivos posquirúrgicos óptimos. (5)

La obstrucción venosa pulmonar es una complicación que puede presentarse en estos pacientes y sobre todo en: la unión de la vena vertical a la vena innominada (40%), en la llegada de la vena ácigos (65%) o al llegar a vena cava superior (40%), también ocurre en el tercio medio de la VV por compresión de la arteria pulmonar y el bronquio principal izquierdo y raras ocasiones en el ostium del seno coronario o en el colector a su llegada a seno coronario (20 %). En el caso de la CATVP infradiafragmática la obstrucción es casi obligatoria y se da a nivel del diafragma, en el seno venosos y en sinusoides portales o en la vena cava inferior. La obstrucción postoperatoria se ha reportado en 19% de los casos y la mortalidad por reoperación llega hasta 75%, además de encontrar alta la incidencia de bradiarritmias que ocurre hasta en un 60 % (6).

Se han reportado algunas otras formas de CATVP en las que el colector es intra parenquimatoso o con 2 colectores. En raras ocasiones la obstrucción se da en una sola vena pulmonar o en su llegada de una de estas al colector. (3)

Las manifestaciones clínicas son variables y dependerán del tipo anatómico de presentación si existe o no obstrucción al retorno venoso pulmonar y de las dimensiones de la CIA. La CATVP puede presentarse con cianosis y dificultad respiratoria desde la etapa neonatal o posteriormente en un paciente críticamente enfermo por el desarrollo de insuficiencia cardíaca. Por otra parte algunos pacientes con comunicación interauricular (CIA) grande pueden cursar con pocos síntomas por varios meses o años.

El diagnóstico clínico en el recién nacido es difícil ya que la cianosis no es marcada y pueden cursar asintomático, pero la gran mayoría presentan manifestaciones evidentes en los primeros meses de vida; los síntomas más precoces son la presencia de taquipnea, fatiga, diaforesis a la alimentación, retardo en crecimiento y falta de ganancia ponderal. El cuadro clínico es usualmente de dificultad respiratoria grave acompañada de insuficiencia cardíaca y es considerado una urgencia quirúrgica. En algunos casos hay situaciones en la que se hace el diagnóstico de manera sorpresiva si el neonato es monitorizado con catéteres arteriales y venosos. (7)

Cuando no se tiene obstrucción al retorno venoso pulmonar se encuentra a la palpación hiperactividad precordial en la región paraesternal izquierda. La auscultación se encuentra un soplo sistólico de intensidad moderada en el 3er o 4o espacio intercostal, el segundo ruido cardíaco está desdoblado de manera fija con cierre pulmonar intenso. Casi siempre hay hepatomegalía.

En neonatos con restricción venosa sobre todo cuando la CATVP se acompaña de obstrucción al retorno venoso pulmonar los síntomas son de gravedad desde el nacimiento o a los pocos días de vida, hay disnea progresiva, dificultad respiratoria al alimentarse, cianosis e insuficiencia cardíaca. Contrario a la gravedad del paciente los hallazgos físicos son mínimos, el corazón no es tan grande y la hiperactividad precordial es discreta, generalmente no hay soplos, falta el desdoblamiento típico del segundo ruido y se presentan estertores basales, hepatomegalia y rara vez edema periférico. (8)

A la radiografía de tórax se observa cardiomegalia y crecimiento de atrio derecho, la arteria pulmonar es prominente, si el drenaje anómalo es supracardiaco se observara la imagen característica en forma de "8" o de muñeco de nieve, dando lugar a una imagen característica. La vena cava superior está dilatada en todas las variedades de CATVP, excepto en la conexión infradiaphragmática, pero sobre todo en las que son directamente a esta, apareciendo prominente el perfil superior derecho.

El electrocardiograma muestra crecimiento de cavidades derechas y escasa manifestación del ventrículo izquierdo, la onda P es alta, puede ser estrecha o no, en derivaciones DII, DIII, AVF y precordiales derechas; el eje de QRS se desvía a la derecha, las ondas R son de gran voltaje generalmente en las precordiales derechas. (9,10)

El ecocardiograma es un recurso de gran utilidad para el diagnóstico de CATVP. Hasta un 97 a 100% de los casos son diagnosticados sin necesidad de otros estudios como cateterismo cardiaco e imágenes de resonancia magnética o tomografía helicoidal, incluyendo las formas infradiafragmática y mixta que pueden tener mayor dificultad diagnóstica. (11,12)

Al ecocardiograma, se observa la dilatación de cavidades derechas con o sin hipertrofia ventricular derecha, movimiento septal paradójico, atrio izquierdo pequeño, ausencia de la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo, el diagnóstico se sugiere ante la presencia de flujo turbulento al atrio derecho o a otro nivel y la presencia de un colector donde drenan las venas pulmonares lo que da la certeza diagnóstica al ecocardiograma. (13). La presencia de obstrucción venosa se reconoce por turbulencia en el sitio estrecho y es posible determinar el gradiente de presión generado por la obstrucción. De gran importancia es la valoración del tamaño de la CIA y el gradiente de presión en casos en los que es sospechada.

La dimensión de la CIA es un factor importante por la posibilidad de ser restrictiva; debemos considerar esta condición cuando se demuestra ecocardiográficamente una desviación marcada del septum interatrial a la izquierda, cuando el diámetro es menor a 4 mm, cuando se establece un gradiente transatrial mayor a 3mmHg y se aprecia a las venas cavas dilatadas. (14)

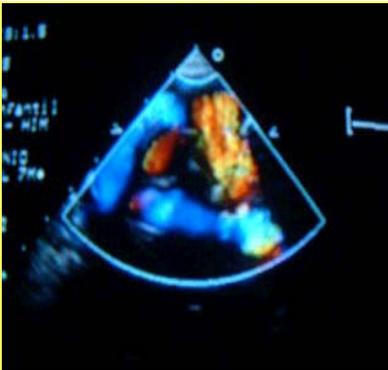
Desde el fin de la década de los 80 han aparecido una serie de reportes que ponen en relieve la tendencia al cambio en los métodos de aproximación diagnóstica prequirúrgica de los pacientes con defectos cardiacos congénitos evitando lo más posible procedimientos cruentos. La tomografía computada helicoidal por emisión de electrones (TAC) y la resonancia magnética (RM) son estudios que se emplean para evaluar la presencia de obstrucción venosa pulmonar en pacientes con diversas patologías, incluyendo la CATVP. En varios estudios se ha demostrado la utilidad de la TAC con una eficacia muy cercana al 100%, como se demuestra en el estudio realizado en la Universidad Nacional de Taipei, Taiwan. (15)

El cateterismo cardiaco debe de realizarse cuando no se tiene la certeza del tipo de CATVP sobre todo en la variante mixta (16) y tiene como finalidad confirmar el diagnóstico precisando la desembocadura de las venas pulmonares a uno o mas niveles, o bien demostrar la presencia de obstrucción en el retorno venoso pulmonar, cuantificar la magnitud de la hipertensión pulmonar, valorar la dimensión de la CIA y realizar septostomía atrial.

Histológicamente se ha demostrado que hay cambios atribuibles a la obstrucción del drenaje venoso pulmonar, pero estos son muy variables como lo es la atrofia venosa, en algunos casos hipertrofia de la intima, de la media y la adventicia o ambas. Esto se ha correlacionado por algunos otros autores al fracaso de la angioplastía de las venas pulmonares estenóticas. (11)

### **IMAGENES DE CATVP OBTENIDAS POR LOS DIFERENTES METODOS DIAGNOSTICOS**

**ECOCARDIOGRAMA**



**ANGIOGRAFÍA DIGITAL**



## RESONANCIA MAGNETICA



## TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA DE CORTES MÚLTIPLES



El tratamiento definitivo consiste en la corrección quirúrgica de la CATVP conectando el retorno de las venas pulmonares al atrio izquierdo. Tal procedimiento se inicio desde 1951 con éxito, aunque sigue presentando dificultades técnicas y una mortalidad temprana considerable, la cual según la literatura internacional varía entre el 2-20%.<sup>(17)</sup>

## **II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuál es la experiencia del HIMFG en la práctica de cateterismos cardiacos en los pacientes con diagnóstico de CATVP en 2 periodos: antes (marzo de 1964 a abril de 1987) y después (abril de 1991 a diciembre del 2005) de la existencia de la ecocardiografía?

## **III. OBJETIVO GENERAL**

Describir y comparar la experiencia en el Servicio de Hemodinámica, Departamento de Cardiología del HIMFG en la práctica de cateterismos cardiacos diagnósticos y terapéuticos en pacientes con CATVP en 2 períodos, el primero comprendido entre marzo de 1964 a abril de 1987 (Grupo I) y el segundo abril de 1991 a diciembre del 2005 (Grupo II).

## **IV. JUSTIFICACIÓN**

La CATVP es una cardiopatía congénita cianógena que se describe en menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas. Sin embargo, es una de las principales anomalías vistas el Departamento de Cardiología del HIMFG.

En un estudio previo realizado en el HIMFG se diagnosticaron 402 pacientes con CATVP aislada, en un periodo de 15 años, comprendido de enero 1989 a diciembre de 2005.

De 1964 hasta 1987 el diagnóstico de la CATVP en el HIMFG se realizaba por los hallazgos clínicos, electrocardiográficos y radiológicos. El diagnóstico de certeza, era establecido por cateterismo cardiaco, ya que era el único método con el que se contaba.

Desde la década de los 80 la mayoría de los pacientes solo han requerido de un ecocardiograma como método de certeza diagnóstica por su alta especificidad y sensibilidad (tesis) sin ser un estudio invasivo, aunque existen ciertos casos que requieren de estudios complementarios para su reparación quirúrgica; entre ellos, el cateterismo cardiaco y mas recientemente estudios de imagen como la resonancia magnética nuclear y la tomografía helicoidal.

Desde fines de los 80, las indicaciones para la realización del cateterismo en la CATVP son muy específicas y en la experiencia del HIMFG se consideran las siguientes: La necesidad de septostomía atrial, evaluar la operabilidad por sospecha de enfermedad vascular pulmonar, determinar la anatomía precisa de la lesión por la dificultad ecocardiográfica, ante la sospecha de anomalías asociadas y por una mala evolución postoperatoria.

Se requiere sistematizar la información generada por los pacientes a quienes se realizó cateterismo cardiaco con diagnóstico de CATVP para contar con estadísticas reales del problema y poder realizar estudios prospectivos a futuro en relación a su contribución al diagnóstico y manejo de los casos con esta cardiopatía.

## **V. MATERIAL Y METODOS**

Se incluyeron expedientes de pacientes del Departamento de Cardiología del HIMFG con diagnóstico de CATVP aislada, durante dos periodos: marzo de 1964 a abril de 1987 (grupo I) y de abril de 1991 a diciembre del 2005(Grupo II). No se incluyeron a los pacientes estudiados en el periodo comprendido de mayo de 1987 a marzo de 1991 ya que no contamos con los datos de los mismos.

En los pacientes del grupo I, todos los diagnósticos de CATVP fueron establecidos por datos clínicos, electrocardiográficos, radiológicos y por cateterismo cardíaco ya que en ese periodo no se contaba con el ecocardiograma como herramienta diagnóstica y los datos como fecha, edad, sexo, variedad anatómica y morbi-mortalidad fueron obtenidos de la revisión de los expedientes del Servicio de Hemodinámica.

De los pacientes del grupo 2 se revisaron expedientes clínicos obteniéndose datos demográficos, así como las condiciones clínicas al diagnóstico, datos electrocardiográficos, radiológicos y ecocardiográficos; características del cateterismo cardíaco como edad al momento del estudio, tipo de CATVP tamaño de la CIA, características de la cirugía, resultados post-quirúrgicos, complicaciones y causas de la defunción. En este período de estudio, se utilizaron ecocardiógrafos Hewlett Packard Sonos 1000, 2500 ó 5500.

En todos los pacientes sujetos a cateterismo cardiaco se empleó un sistema de angiografía por substracción digitalica General Electric Advantx LU-C.

No se incluyeron en el estudio todos aquellos casos en los que la CATVP se asoció a síndromes de heterotaxia visceral o a cardiopatías complejas.

A todos los pacientes del grupo I se les realizó cateterismo diagnóstico y en 4 además durante el mismo se realizó cateterismo terapéutico, septoplastía atrial tipo Rashkind.

En el grupo 2 se determinó la razón para el cateterismo cardiaco, estableciendo las siguientes indicaciones:

1. Necesidad de septostomía atrial médica.
2. Evaluar operabilidad por sospecha de enfermedad vascular pulmonar.

3. Para determinar la anatomía precisa de la lesión por dificultad para lograrlo ecocardiográficamente.
4. Por la sospecha de anomalías asociadas.
5. En algunos estados postoperatorios con mala evolución.

Los datos obtenidos en cada paciente fueron recolectados en programa Excel para establecer una base (anexo 1), posteriormente fueron transferidos al programa SPSS 12 para su análisis estadístico que fue a base de estadística descriptiva simple un análisis bivariado con correlación de Pearson con p significativa  $< 0.001$  y  $< 0.05$ .

Con el programa STATA/SE 80 se analizó la supervivencia en el grupo II.

El estudio comparativo entre grupos fue analizado con correlación de Pearson con p significativa  $< 0.001$ .

Los resultados se expresaron en gráficas y cuadros.

**TIPO DE ESTUDIO**

Estudio comparativo de dos series de casos  
Observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo

**SITIO DEL ESTUDIO**

Hospital Infantil de México Federico Gómez

**NIVEL DE ATENCIÓN**

Tercer Nivel

**AREA DE INFLUENCIA**

La República Mexicana

**FORMA EN QUE LOS PACIENTES LLEGAN AL HOSPITAL**

Referidos de centros de atención de 1º y 2º nivel

**AREA DE ESTUDIO**

Clínica

**POR LA CEGUEDAD EN LA APLICACIÓN DE LAS MANIOBRAS**

Abierto

**POR LA APLICACIÓN DE METODOLOGÍA ESTADISTICA**

Descriptivo.

**POBLACION EN ESTUDIO**

Expedientes clínicos de pacientes del Departamento de Cardiología del HIMFG con diagnóstico de CATVP, a quienes se les practicó cateterismo cardiaco en dos periodos de estudio: grupo I (de marzo de 1964 a abril de 1987) y el grupo II (de abril de 1991 a diciembre 2005).

## **VI. VARIABLES OPERACIONALES**

### **GRUPO 1**

- **GRUPO DE EDAD (cuantitativa)**
  - **RECIEN NACIDO :** DE 0 A 1 MES
  - **LACTANTE:** DE 2 MESES A 36 MESES
  - **PREESCOLAR:** DE 37 MESES A 72 MESES
  - **ESCOLAR:** DE 73 MESES A 144 MESES
  - **ADOLESCENTE:** DE 145 MESES A 216 MESES
- **TIPO DE CATVP (cualitativa)**
- **MORTALIDAD (dicotómica)**

### **GRUPO 2**

- **GRUPO DE EDAD (cuantitativa)**
  - **RECIEN NACIDO :** DE 0 A 1 MES
  - **LACTANTE:** DE 2 MESES A 36 MESES
  - **PREESCOLAR:** DE 37 MESES A 72 MESES
  - **ESCOLAR:** DE 73 MESES A 144 MESES
  - **ADOLESCENTE:** DE 145 MESES A 216 MESES
- **TIPO DE CATVP (cualitativa)**
- **MORTALIDAD (dicotomica)**
- **INDICACIONES PARA EL CATETERISMO DIAGNÓSTICO: (cualitativas)**
  - **NECESIDAD DE SEPTOSTOMÍA ATRIAL MÉDICA**
  - **EVALUAR OPERABILIDAD POR SOSPECHA DE ENFERMEDAD VASCULAR PULMONAR**

- **PARA DETERMINAR LA ANATOMÍA PRECISA DE LA LESIÓN POR DIFICULTAD PARA LOGRARLO ECOCARDIOGRÁFICAMENTE.**
- **POR LA SOSPECHA DE ANOMALÍAS ASOCIADAS**
- **EN ALGUNOS ESTADOS POSTOPERATORIOS CON MALA EVOLUCIÓN**

## VII. DEFINICIÓN DE VARIABLES

**CATVP** : Es la falta de incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda y todas las venas pulmonares drenan a la aurícula derecha de manera directa o indirecta a través de alguno de los sistemas venosos embrionarios persistentes (1) que pueden ser a varios niveles:

Supra cardíacos: Vena vertical o vena cava superior.

Intracardiacos: Seno coronario o aurícula derecha

Infra diafragmaticos: Sistema porta, vena cava inferior o venas hepáticas

Mixtas: Es la conexión de la venas pulmonares a 2 o mas de los niveles mencionados.

## **VIII. RESULTADOS**

De marzo de 1964 a abril de 1987 (grupo I) se practicaron 165 cateterismos cardíacos a 156 pacientes con un promedio de edad de 4.5 meses (rango 1 mes a 209 meses). La distribución por grupos de edad mostró que los recién nacidos fueron 13 (8.3), los lactantes 95 (60.8%), preescolares 33 (21.1%), escolares 13 (8.3%) y adolescentes 2 (1.2%).

Entre abril de 1991 y diciembre del 2005 (grupo II) se practicaron 74 cateterismos cardíacos en 67 pacientes, de los cuales se excluyeron 5 pacientes con diagnóstico final de conexión anómala parcial de venas pulmonares y uno con síndrome de cimitarra. En los restantes 61 pacientes se realizaron 68 procedimientos. Durante este período se diagnosticaron ecocardiográficamente un total de 362 casos de los cuales 61 (16.8%) fueron cateterizados.

El promedio de edad (grupo II) fue de 33.5 meses (rango 1 mes a 196 meses) y la distribución por grupos de edad mostró que los recién nacidos fueron 3 (4.9%), los lactantes 42 (68.8%), preescolares 9 (14.7%), escolares 4 (6.5%) y adolescentes 3 (4.9%).

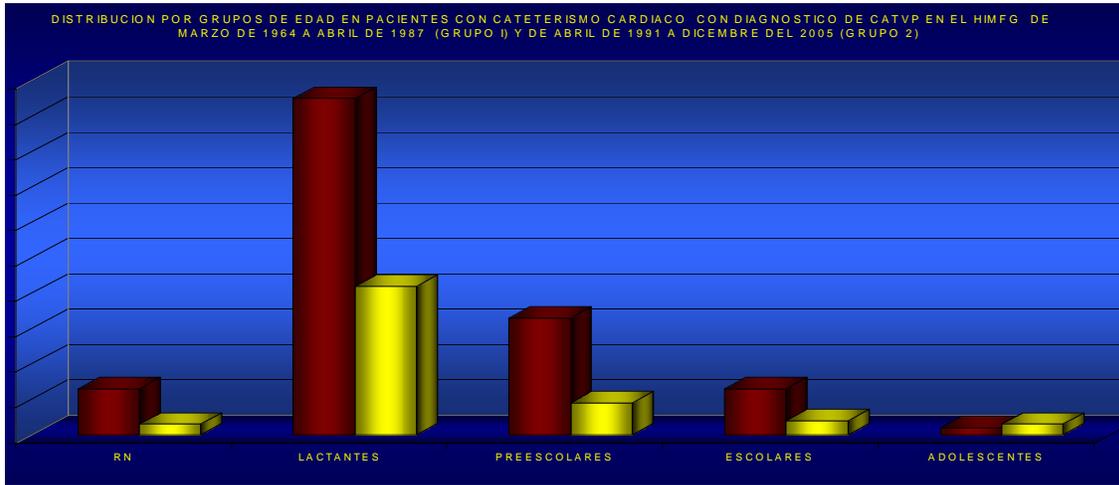
**CUADRO 1**

**DISTRIBUCIÓN POR EDAD DE LOS DOS GRUPOS DE PACIENTES CON CATVP A QUIENES SE LES REALIZÓ CATETERISMO CARDÍACO EN EL HIMFG (MARZO 1964-ABRIL 1987) Y (ABRIL 1991-DICIEMBRE 2005)**

	RN	LACTANTES	PREESCOLARES	ESCOLARES	ADOLESCENTES	TOTAL
GRUPO I	13	95	33	13	2	156
GRUPO II	3	42	9	4	3	61

*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

**GRAFICA 1**

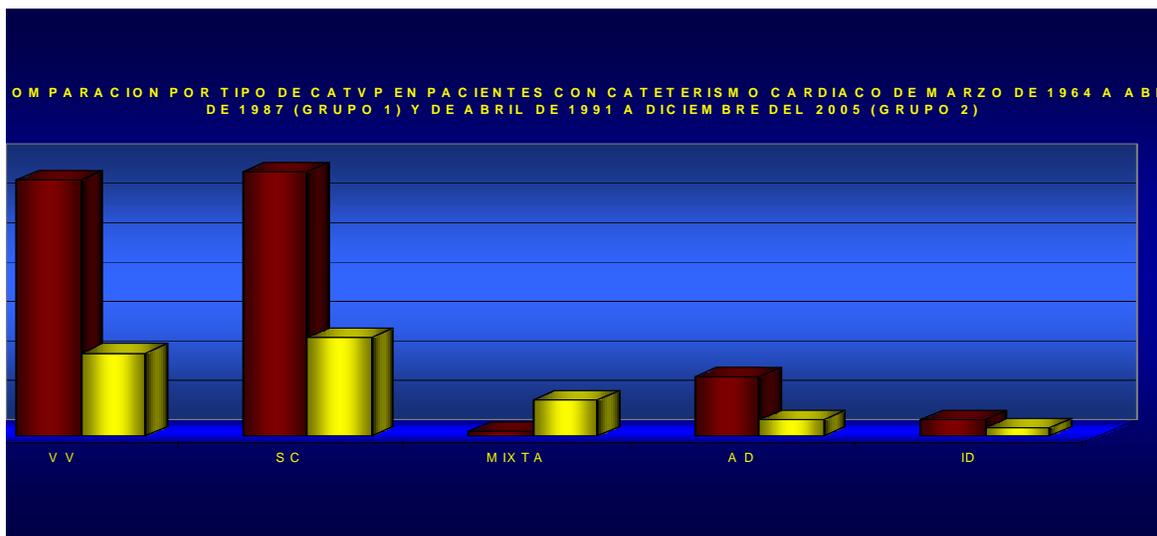


*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

La distribución de tipos de CATVP que requirieron cateterismo cardíaco para el grupo 1 fueron: a vena vertical 65(41.6%), a seno coronario 67(42.9%), de una variedad mixta 1(0.64%), a atrio derecho 15(9.6%), infradiafragmática 4(2.56%) y se ignora el tipo de CATVP en 4(2.56%).

Para el grupo 2 la distribución de tipos de CATVP que requirieron cateterismo cardíaco fueron: a vena vertical 21(34.4%), a seno coronario 25(40.9%), de una variedad mixta 9(14.7%), a atrio derecho 4(6.5%) e infradiafragmática 2(3.2%).

**GRAFICA 2**



*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

En el grupo 2 la relación entre grupos de edad y tipos de CATVP mostró que de los 3 recién nacidos presentaron una CATVP: 1 a seno coronario, 1 a vena vertical y 1 una variedad mixta.

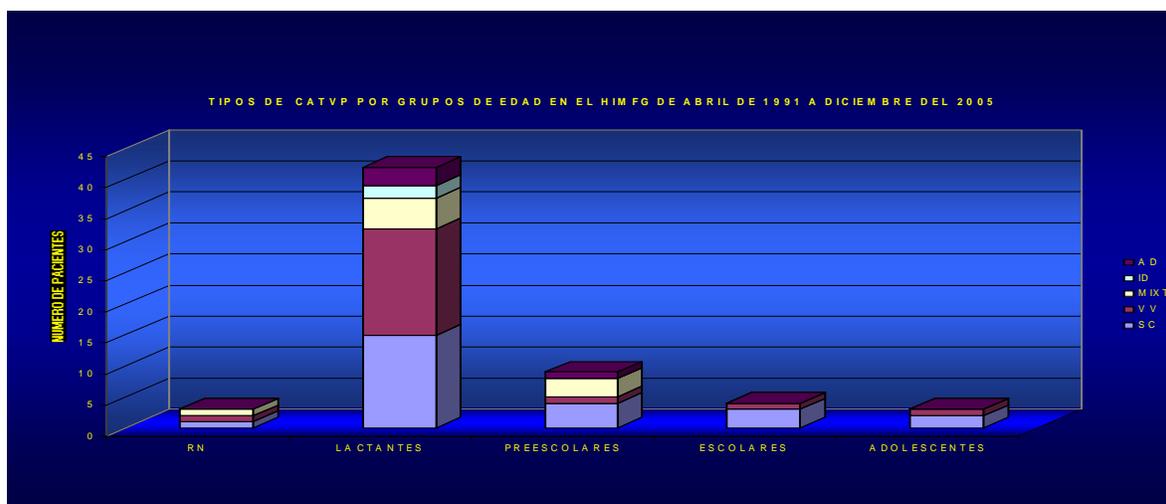
En el grupo de los 42 pacientes lactantes la variedad a vena vertical se presentó en 17 (40.4%), a seno coronario en 15 (35.7%), una variedad mixta en 5 (10.6%) infradiaphragmática en 2 (4.7%) y 1(2.3%) a atrio derecho.

De los preescolares, de 9 pacientes: 4 (44.4%) mostraron una variedad a seno coronario, 1 (11.1%) a vena vertical, 3(33.3%) una variedad mixta y 1(11.1%) a atrio derecho.

El grupo de los escolares fueron 4 y la variedad a seno coronario predominó presentándose en 3 (50%) y a vena vertical en 1 (25%).

El grupo de los adolescentes fueron 3 pacientes y la distribución fue la siguiente: 2 (66.6%) a seno coronario y 1(33.3%) a vena vertical.

**GRAFICA 3**



## **CUADRO 2**

**DISTRIBUCIÓN DE LOS TIPOS DE CATVP POR GRUPOS DE EDAD EN LOS PACIENTES CATETERIZADOS EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005**

	RN	LACTANTES	PREESCOLARES	ESCOLARES	ADOLESCENTES
SC	1	15	4	3	2
VV	1	17	1	1	1
MIXTA	1	5	3	0	0
ID	0	2	0	0	0
AD	0	3	1	0	0
n=61	3	42	9	4	3

*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

LAS INDICACIONES PARA REALIZACIÓN DE CATETERISMO EN EL GRUPO 2 FUERON:

### **CATETERISMO TERAPÉUTICO:**

La septostomía atrial tipo Rashkind se efectuó en 31 pacientes (51%), de los cuales 14 fueron a VV y 17 a SC. De estos a un paciente no se le pudo realizar el Rashkind por desgarró de la vena safena; dos pacientes fallecieron post Rashkind: uno por insuficiencia cardiaca y otro por insuficiencia renal.

El promedio de edad para la realización de cateterismo terapéutico fue de 5 meses (rango de 1 mes a 156 meses).

## **CUADRO 3**

**PACIENTES DEL GRUPO 2 A QUIENES SE LES REALIZO CATETERISMO TERAPÉUTICO EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005**

RASHKIND: n=31
CATVP a VV: 14
CATVP a SC: 17
Edad : 5 meses (rango 1 mes a 156 meses)
Mortalidad: 2/31=6,4%
Morbilidad: 4/31=12,9%
Fallido: 1/31=3,2%

*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

El de tamaño de la CIA previo a la septostomía fue de 1.7mm a 4mm con un promedio de 2.88mm (DE  $\pm$  0.71) y el tamaño post septostomía de 5mm a 10mm con un promedio de 6.5mm (DE  $\pm$  1.5).

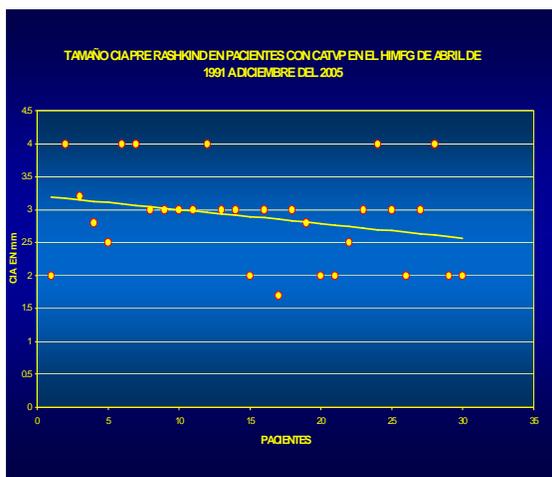
#### CUADRO 4

ESTADÍSTICAS DESCRIPTIVAS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LA CIA PRE Y POST RASHKIND EN LOS PACIENTES CON DX DE CATVP DEL GRUPO 2 ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005

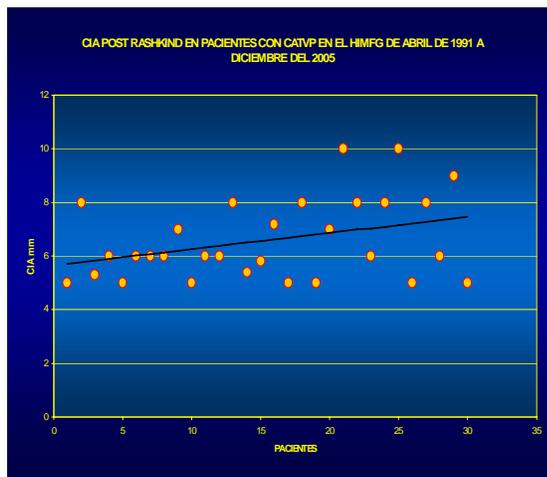
	N	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estándar
cia pre Rashkind	30	1.70	4.00	2.8833	.71683
Cia post Rashkind	30	5.00	10.00	6.5900	1.50730
N	31				

SPSS 12

#### GRAFICA 4



#### GRAFICA 5



Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez

El gradiente mínimo inicial trans atrial fue de 1mmHg y el máximo de 9 mmHg con un promedio de 4.6mmHg (DE  $\pm$  2.3) el gradiente post Rashkind fue de 0 a 3 mmHg con un promedio de 0.8mmHg (DE  $\pm$  1.02).

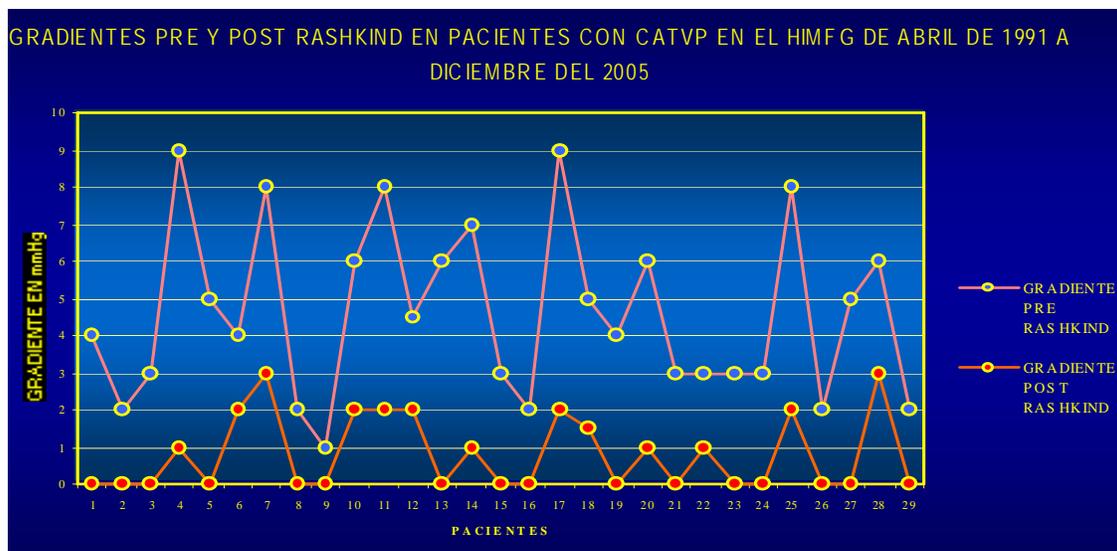
**CUADRO 5**

**ESTADÍSTICAS DESCRIPTIVAS DE LAS CARACTERÍSTICAS DEL GRADIENTE TRANS CIA PRE Y POST RASHKIND EN LOS PACIENTES CON DX DE CATVP DEL GRUPO 2 ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005**

	N	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estandar
Gradiente pre	30	1.00	9.00	4.6034	2.31986
gradiente post	30	.00	3.00	.8103	1.02132
N	30				

SPSS 12 Estadísticas descriptivas

**GRAFICA 6**



Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez

Por medio de un análisis bivariado de Pearson se mostró que hubo una correlación entre la edad y la mortalidad con p menor de 0.01 y entre la mortalidad y la edad al momento del Rashkind con p menor de 0.05. No hubo p significativa entre la correlación del tamaño de la CIA y la mortalidad ni entre el tipo de conexión y la mortalidad.

#### **CUADRO 6**

**CORRELACION ENTRE LA EDAD Y LA MORTALIDAD EN LOS PACIENTES A QUIENENES SE LES REALIZO CATETERISMO CARDIACO EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005 (GRUPO 2)**

		P	Vive o muere
Edad	Pearson Correlation	<0.001	-.519

\*\* La correlación es significativa con valores de 0.01.

#### **CUADRO 7**

**CORRELACION ENTRE LA EDAD AL MOMENTO DEL RASHKIND Y LA MORTALIDAD EN LOS PACIENTES A QUIENENES SE LES REALIZO CATETERISMO CARDIACO EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005 (GRUPO 2)**

		defunciones	P
Edad al momento del Rashkind	Pearson Correlation	-.385	<0.05

- La correlación es positiva con valores de 0.05

#### **CUADRO 8**

**CORRELACION ENTRE EL TAMAÑO DE LA CIA PRE RASHKIND Y LA MORTALIDAD EN LOS PACIENTES A QUIENES SE LES REALIZO CATETERISMO CARDIACO EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005 (GRUPO 2)**

		Defunciones	p
CIA pre Rashkind	Pearson Correlation	.022	Ns

ns= no significativa

### **CUADRO 9**

**CORRELACION ENTRE EL TIPO DE CATVP Y LA MORTALIDAD EN LOS PACIENTES A QUIENES SE LES REALIZO CATETERISMO CARDIACO EN EL HIMFG ENTRE ABRIL DE 1991 Y DICIEMBRE DEL 2005 (GRUPO 2)**

		Defunciones	p
Tipo de CATVP	Pearson Correlation	-.156	ns

ns= no significativa

### **CATETERISMO DIAGNÓSTICO:**

Se realizaron 30 cateterismos diagnósticos en el grupo 2 y las indicaciones para la realización del cateterismo fueron:

1.- Dudas en el diagnóstico ecocardiográfico para precisar el tipo de CATVP en 12 pacientes. De estos 8 presentaban una variedad mixta, 2 una variedad infradiafragmática y 2 una variedad supracardiaca (uno a vena vertical y otro a vena cava superior). Es importante hacer énfasis en que la mayoría de los pacientes en que existió duda al diagnóstico se trataba de conexiones mixtas, solo en dos pacientes no esta clara la razón de la duda diagnóstica.

2.- Sospecha de Enfermedad Vascolar Pulmonar (EVP) irreversible en 8 pacientes.

Se realizaron 11 procedimientos a 8 pacientes por sospecha de EVP irreversible, de los cuales en 3 se confirmaron resistencias vasculares pulmonares elevadas, con las siguientes edades: 72, 73 y 80 meses. Es importante mencionar que a los niños en que se realizaron 2 y 3 cateterismos se confirmo la enfermedad vascular pulmonar, y la razón de los múltiples cateterismos es que se realizaron pruebas de oxígeno o la administración de medicamentos como sildenafil. En los 6 restantes se descarto la presencia de EVP irreversible y se enviaron a cirugía con 0% de mortalidad.

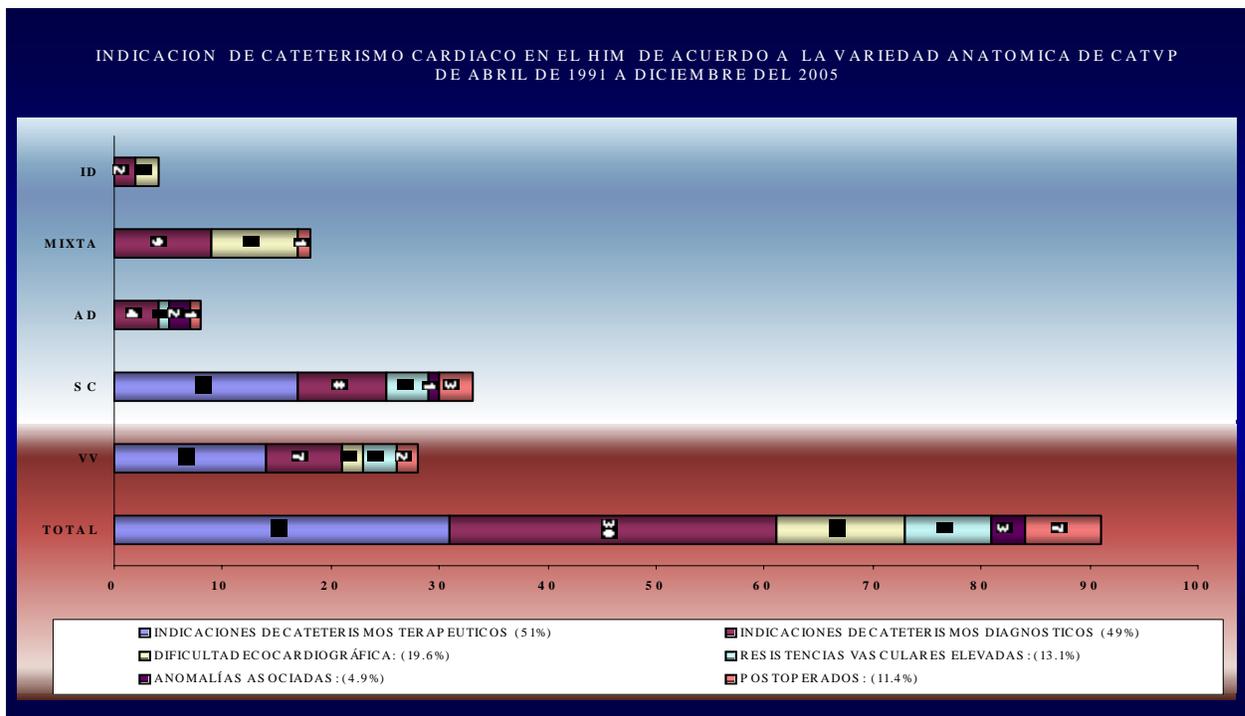
3.- Anomalías Asociadas en 3 pacientes.

En estos 3 pacientes se sospecho la presencia de Estenosis Pulmonar Valvular (EPV) asociada a la CATVP lo cual solo se confirmo en 1 y en los otros 2 solo se registro gradiente bajo a través de la válvula pulmonar por hiperflujo.

4.- Pos operados de CATVP con sospecha de obstrucción residual en 7 pacientes.

Dos presentaron obstrucción de venas pulmonares; tres, obstrucción de la anastomosis quirúrgica y dos no tenían obstrucción posquirúrgica.

**GRAFICA 7**



### **CUADRO 10**

#### **INDICACIONES PARA LA REALIZACIÓN DE CATETERISMO CARDIACO EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE CATVP EN EL HIMFG DE ABRIL DE 1991 A DICIEMBRE DEL 2005 (GRUPO 2)**

CATETERISMOS REALIZADOS EN CATVP 1991 – 2005	TOTAL	VV	SC	AD	MIXTA	ID
INDICACIONES DE CATETERISMOS TERAPEUTICOS (51%)	31	14	17			
INDICACIONES DE CATETERISMOS DIAGNOSTICOS (49%)	30	7	8	4	9	2
DIFICULTAD ECOCARDIOGRÁFICA (19.6%)	12	2			8	2
SOSPECHA DE RESISTENCIAS VASCULARES ELEVADAS (13.1%)	8	3	4	1		
ANOMALÍAS ASOCIADAS (4.9%)	3		1	2		
POSTOPERADOS (11.4%)	7	2	3	1	1	

*Fuente: Expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

#### **DEFUNCIONES:**

En el grupo 1 se reportaron 19 defunciones (12.1%), de los 156 pacientes cateterizados (no se cuenta con la información de la causa de la defunción).

En el grupo 2 se presentaron 4 defunciones (5.8%) de los 61 pacientes cateterizados, de los cuales dos fueron durante la realización del Rashkind uno por insuficiencia cardiaca y otro por insuficiencia renal. El tercero con obstrucción posquirúrgica residual falleció en la sala de hemodinámica en choque cardiogénico y uno más con obstrucción de venas pulmonares por edema pulmonar.

El estudio comparativo de la mortalidad entre los 2 grupos mediante una prueba de proporción con el programa STATA /SE 80 mostró que no hubo diferencia estadística significativa entre el porcentaje de mortalidad que se registro en el grupo 1 (12%) (intervalo de confianza de 0.17 ) y el porcentaje de mortalidad del grupo 2 (4.9%) (intervalo de confianza de 0.10).

### CUADRO 11

#### COMPARACIÓN ESTADÍSTICA DE LA MORTALIDAD EN EL HIMFG ENTRE LOS DOS GRUPOS DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE CATVP CON CATETERISMO CARDIACO

Variable		Media	Error standard	Z	P> z	[95% Intervalo de Confianza.]
Grupo 1		.1217949	.0261849		.0704735	.1731162
Grupo 2		.0491803	.0276873		-.0050857	.1034463
Diferencia		.0726145	.0381081		-.002076	.1473051

STATA/SE 80 Prueba doble de proporción Grupo 1: N = 156 Grupo 2 N = 61

Para el grupo 2, se estimó una supervivencia del 80% a 162 meses con un intervalo de confianza de 140.1 a 184.1 (95%).

### CUADRO 12

#### SUPERVIVENCIA ESTIMADA EN EL GRUPO 2 DE PACIENTES A QUIENES SE LES REALIZÓ CATETERISMO CARDIACO CON DIAGNOSTICO DE CATVP EN EL HIMFG (ABRIL 1991 A DICIEMBRE DEL 2005)

Media <sup>a</sup>			
Intervalo de confianza al 95%			
Estimación	Error típico	Límite inferior	Límite superior
162.142	11.233	140.125	184.158

STATA/SE 80

## **IX. DISCUSIÓN**

La CATVP es la cardiopatía cianógena con flujo pulmonar elevado que más frecuentemente se diagnostica en el HIMFG. Entre marzo de 1964 y abril 1987 el único método diagnóstico para cardiopatías era el cateterismo cardiaco que en las fases iniciales se asociaba a una incidencia alta de complicaciones tanto vasculares como sistémicas, esto era producto de materiales inapropiados, perfiles gruesos de los catéteres y poco o nulo control anestésico además de materiales de contraste iodados e hiperosmolares.

En esta primera etapa, se diagnosticaron pacientes sobre bases clínicas y hemodinámicas, ya que no se contaba con el uso de la ecocardiografía como método diagnóstico.

Desde fin de la década de los 80 con el uso de la ecocardiografía aparecieron una serie de reportes que ponían en relieve la tendencia al cambio en los métodos de aproximación diagnóstica prequirúrgica de los pacientes con defectos cardiacos congénitos evitando lo mas posible procedimientos cruentos (18) y en varios centros ha habido un aumento en el número de intervenciones quirúrgicas con excelentes resultados en pacientes con cardiopatías congénitas complejas sin que se realizara un cateterismo cardiaco (19). Desde 1985 Huhta (20) describe una sensibilidad del 99% y especificidad del 99% de la ecocardiografía para el diagnóstico de CATVP.

En nuestro hospital en el estudio practicado por Segura (21) en el 2000, encontró que de 21,708 ecocardiogramas realizados en el HIMFG, 167 eran pacientes bien diagnosticados con CATVP, 6 casos con CATVP mal diagnosticados y un caso que no era CATVP y se interpreto como tal; lo que dio una sensibilidad del 96% y especificidad del 99% por lo que nos intereso determinar cuales son las indicaciones actuales para el cateterismo cardiaco en la CATVP.

En la segunda fase de este estudio comprendido entre abril de 1991 y diciembre del 2005 se muestran cambios radicales en la experiencia diagnóstica y el inicio de la terapéutica en esta condición. Entre 1989 y 1991 el principal cambio en esta institución fue la modernización de equipos como el empleo del ecocardiograma bidimensional con Doppler

codificado en color, un equipo de angiografía por sustracción digital y concomitantemente el uso de catéteres de bajo perfil diseñados para niños, el control rutinario anestésico en todos los procedimientos y la utilización de contrastes no iónicos (iso-osmolares) logró que la morbi-mortalidad en cateterismo se redujera y que la piedra angular del diagnóstico en la cardiología pediátrica virara hacia la eco cardiografía.

En esta segunda etapa se diagnosticaron 402 CATVP y solo se realizaron 68 cateterismos a 61 pacientes (16.9%), por otra parte en este periodo se practicaron 2805 cateterismos cardiacos y solamente 74 (2.6%) fue por alguna variedad de CATVP.

Al estudiar las indicaciones para la realización de cateterismo cardiaco en los pacientes con diagnóstico de CATVP encontramos 5 condiciones:

- Necesidad de septostomía atrial médica
- Para determinar la anatomía precisa de la lesión por duda ecocardiográfica
- Evaluar operabilidad por sospecha de Hipertensión Vascular Pulmonar (HVP)
- Por la sospecha de anomalías asociadas
- En estados postoperatorios con mala evolución

Respecto al cateterismo diagnóstico, todos los pacientes del grupo 1 requirieron el cateterismo cardiaco para precisión diagnóstica por no contarse aun con el uso de eco cardiografía.

En el grupo 2, el cateterismo cardiaco diagnóstico se realizó en 30 pacientes lo que correspondió al 49.1% y las indicaciones fueron las mencionadas anteriormente.

En este estudio encontramos que por duda ecocardiográfica se cateterizaron 12 pacientes (19.6%), observamos que existen variedades de CATVP que muestran una particular dificultad para su precisión diagnóstica, las variedades mixtas predominan ocupando el 66.6% de los cateterismos diagnósticos por dificultad ecocardiográfica, existen algunas otras variedades como una infradiafragmática en la que el colector seguía un curso intraparenquimatoso pulmonar y otras 2 mas supracardiacas en las cuales el colector de las venas pulmonares seguía un curso tortuoso difícil de determinar ecocardiográficamente y requirieron cateterismo cardiaco.

Los pacientes a quienes se les realizo cateterismo por sospecha de resistencias vasculares elevadas tuvieron un promedio de edad de 80 meses, la cual se corrobora en

3 (37.5%) de los 8 casos cateterizados. En los pacientes en edad escolar con diagnóstico de CATVP es importante determinar las resistencias vasculares pulmonares antes de realizar la corrección quirúrgica. Estos casos en particular en algunas ocasiones requieren de más de un estudio hemodinámico, ya que en la actualidad existen nuevos procedimientos transcaterismo que nos ayudan a establecer un diagnóstico definitivo de la Enfermedad vascular pulmonar como pruebas de oxígeno, retos farmacológicos con sildenafil, óxido nítrico, levosimendan, etc.

Las anomalías asociadas se sospecharon en 3 pacientes (4.9%). En un estudio previo realizado en esta Institución se encontraron defectos asociados en 166/402 pacientes (41.2%), siendo la PCA la más frecuente, encontrada en 134 pacientes (33.3%), le siguen en frecuencia la CIV con 15 casos (3.7%), la EVP en 10 casos (2.4%), la CoA en 3 casos (0.7%), y el Cor Triatriatum en 2 casos (0.5%). (24)

En este estudio en el grupo 2, en 3 pacientes se sospecho la presencia de Estenosis valvular pulmonar asociada por lo cual se realizó cateterismo cardiaco y está se confirmó exclusivamente en uno.

En cuanto a los defectos asociados, en la literatura se reporta un estudio realizado en 157 pacientes, donde la PCA es la anomalía más frecuentemente asociada. Michelin y Col. reportan la PCA (11.2%) como la lesión mas frecuente y encontraron además CIV múltiple y subaórtica, hipoplasia de la pulmonar, canal AV completo y parcial. (22)

En Roma, Italia en el Hospital Bambino Gesù se estudio desde agosto 1983 a agosto 2001 a 89 pacientes con CATVP aislada con peso promedio de 3.8kg, edad de 54 días, el diagnóstico se realizó con ecocardiografía en 39 paciente de 64 hasta 1984, el resto requirió de cateterismo. La obstrucción se presento en 32 casos (35.9%). Las anomalías asociadas fueron persistencia de conducto arterioso (PCA) en 10 pacientes (11.2%), comunicación interventricular (CIV) múltiple 2 pacientes, anillo supra valvular mitral, hipoplasia pulmonar, CIV subaórtica, canal AV completo y canal parcial en 1 caso cada uno. (22)

En nuestro estudio se cateterizaron por sospecha de obstrucción posquirúrgica 7 pacientes (11.4%) falleciendo uno de estos pacientes en el posquirúrgico en la sala de hemodinámica. En la experiencia reportada por Chaparro en el 2003 en el HIMFG, se refiere que 33 de 326 (10.12%) requirieron reoperarse siendo la causa mas frecuente de

esta la obstrucción de la anastomosis en 10 casos, seguido de sangrado postoperatorio y cierre esternal en 8 casos respectivamente. (24) Estos datos son comparables con la literatura internacional donde se refiere la reoperación en 8.4% de los pacientes en una serie de Inglaterra, siendo la principal causa la obstrucción secundaria al flujo venoso pulmonar y en una serie de Italia hasta el 18% (4, 22, 23)

En el Hospital Marie-lannelonge de París, se estudiaron 178 pacientes en un lapso de 15 años, de estos 16 presentaron obstrucción progresiva (9%) en todos ellos se documento posoperatoriamente un incremento en la velocidad de flujo de venas pulmonares de 1.5m/s. Se presentaron 8 casos de CATVP supracardiaca, 5 casos infracardiacos, 2 casos mixtos y 1 intracardiaco; el tiempo entre la reparación y la obstrucción en promedio es de 4 meses (con rango de 5 semanas a 12 años), el diagnóstico se documentó con ecocardiograma Doppler con una velocidad mayor a 2 m/seg., la hipertensión pulmonar fue una constante en todos los pacientes, similar o mayor a la sistémica. Se refiere que la lesión anatómica se limita a la anastomosis entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo en 3 pacientes y había hiperplasia de la íntima con proliferación de tejido inflamatorio, en 4 pacientes la lesión involucró el ostium de las venas pulmonares sin estenosis de la anastomosis, en 9 pacientes se encontraban involucrados tanto el ostium de las venas pulmonares como el de la anastomosis, la obstrucción fue mas frecuente en las venas pulmonares derechas que las izquierdas. La mortalidad en los pacientes con obstrucción fue del 31%, 5 pacientes de los 16, 1 paciente con obstrucción bilateral murió antes de la cirugía y 4 restantes fueron en el postoperatorio. Solo se demostró estadísticamente la obstrucción bilateral como un factor de riesgo de mortalidad. El seguimiento fue de  $47\pm 35$  meses, con todos los pacientes en clase funcional I y con presión pulmonar normal al ecocardiograma. La obstrucción progresiva se describe de 0-18% según la literatura, no hay factores de riesgo predecibles, se argumenta el tipo de conexión y las dimensiones del colector, pero hasta ahora no hay nada claro, la estenosis de una sola vena pulmonar puede ser bien tolerada, pero la obstrucción de 2 o mas venas pulmonares se asocia a una elevación de la presión pulmonar igual o mayor a la sistémica. (23)

Desde 1956 Burchell fue el primero en sugerir que el tamaño de la CIA en la CATVP puede influenciar la dinámica circulatoria, 4 años después Burroughs y Edwards y Bonham-Carter y cols. encontraron una fuerte asociación entre el tamaño de la CIA y la sobrevida en los pacientes no operados.(20)

La septostomía atrial con globo (Rashkind) fue realizada por primera vez en el mundo en 1966 y en México la primera septostomía tipo Rashkind fue realizada en el HIMFG por el Dr. Alfredo Vizcaíno en 1967. Desde esa fecha hasta la actualidad se continúa realizando esta modalidad de cateterismo terapéutico en diferentes patologías incluyendo a la CATVP. En este estudio reportamos que en 31 pacientes (51%) con CATVP del grupo 2 se indicó la realización de septostomía con globo.

Como se sabe una gran cantidad de manifestaciones clínicas de gravedad se asocian a la presencia de una CIA restrictiva, es por eso que se detecta en edades tempranas. Los resultados de este estudio muestran como las dimensiones de la CIA se asocian a la presencia de mayor gradiente trans atrial. Se realizó septostomía atrial tipo Rashkind a 31 (51%) pacientes, con una variedad a VV 14 pacientes y a SC 17 pacientes. De estos a un paciente no se le pudo realizar el Rashkind por desgarro de la safena, dos pacientes fallecieron post Rashkind, uno por Insuficiencia Cardíaca y otro por insuficiencia Renal. El promedio de edad para la realización de cateterismo terapéutico fue de 5 meses (rango de 1 mes a 156 meses).

Como pudimos observar en los resultados, son evidentes los cambios generados por una septostomía atrial médica, cambios cuantificables al ultrasonido como son el franco aumento del diámetro de la CIA y la disminución del gradiente transatrial tanto al cateterismo como a la evaluación con Doppler.

En el estudio realizado por Chaparro en el HIMFG en el 2003 se analizó esta situación encontrando que 36 pacientes tenían CIA restrictiva de los cuales a 30 de ellos se realizó Septostomía atrial tipo Rashkind (SAR) exitosamente, 2 fueron fallidos y los 6 restantes no se realizó SAR. De esta manera los pacientes a los que se realizó SAR 20 sobrevivieron (70% de sobrevivida) con mortalidad de 8 pacientes que es del 30%. De los pacientes que no fueron sometidos a SAR 8 casos en total, sobreviven 3 pacientes (37% sobrevivida) y fallecieron 5 de ellos que representan el 63%, con tales datos hacemos notar que la descompresión oportuna de los atrios eleva la posibilidad de llegar en mejores condiciones a la cirugía y sobrevivir a ella mejorando sustancialmente el pronóstico. (24)

Aunque actualmente es un tema controversial, las opiniones de expertos difieren acerca de la urgencia quirúrgica. Algunos opinan que la septostomía atrial médica puede retrasar la cirugía, incluso durante meses, particularmente en el neonato y lactante menor en los que no exista obstrucción venosa pulmonar. (2)

La septostomía atrial médica con globo o con navaja se ha utilizado como paliación pero no debe prolongar demasiado a la intervención quirúrgica, además no tiene éxito cuando la obstrucción es en los sistemas venosos (1)

El estudio mostró una correlación entre la edad al momento del Rashkind y la mortalidad encontrando que a edades más tempranas las condiciones clínicas son más críticas ante una CIA restrictiva, por esta razón es de vital importancia no prolongar la cirugía. En el HIMFG el tiempo de espera quirúrgico es de  $\pm 7$  días.

La comparación de los 2 grupos mostró que las variedades anatómicas a VV y SC predominan en ambos siendo también las más frecuentes reportadas en la literatura internacional. Tampoco existió diferencia estadística significativa entre la frecuencia de los grupos etáreos siendo el de los lactantes el que predomina en ambas series.

En el grupo 1 encontramos que se realizaron 165 cateterismos a 156 pacientes con una mortalidad de 19 (12.1%) y en el grupo 2 se realizaron 68 cateterismos a 61 pacientes con una mortalidad de 4 (5.8%). Este descenso en la mortalidad es explicado perfectamente por el desarrollo durante las últimas décadas de catéteres elaborados con material más flexible con menor riesgo de fractura, acodadura o embolismo y por la existencia de calibres más pequeños.

El porcentaje de la mortalidad de cada grupo fue proporcional al tamaño de las 2 poblaciones estudiadas lo que representa que a través de las décadas el cateterismo cardíaco sigue siendo un procedimiento con alta confiabilidad para el diagnóstico de precisión de algunas variedades de CATVP en las que otros estudios pueden tener limitaciones.

La supervivencia de los pacientes con CATVP a quienes se les realizó cateterismo cardíaco es de 80% a 162 meses de seguimiento lo que traduce que la evolución de estos pacientes después de la cirugía correctiva en general es buena.

En un periodo de 13 años en Londres Inglaterra se estudiaron 83 pacientes con CATVP, en la que se reportó el tipo supracardiaco con mayor frecuencia 32 casos, principalmente a vena vertical, seguida por la CATVP a SC en 27 pacientes, 16 casos infracardiacos y 8 casos con CATVP mixta, los pacientes con CATVP infradiaphragmática eran pacientes más pequeños y más graves, la edad promedio a la cirugía fue de 14 días. El diagnóstico se realizó por cateterismo en 56 casos, 24 al ecocardiograma (principalmente después de

1982) y 3 de ellos con examen clínico. Postoperatoriamente se monitorizó la presión de la arteria pulmonar, se reconoció crisis hipertensiva en 10 pacientes (7 supracardiaca y 3 a SC) 3 de ellos fallecieron. Requirieron de reoperación 7 pacientes, del grupo supracardiaco se reintervinieron 4 pacientes: 3 por CIA residual y 1 por obliteración de vena cava superior izquierda, 2 pacientes con CATVP a SC uno por CIA residual y 1 para redireccionar el flujo de la vena cava inferior al atrio derecho, de los pacientes con CATVP mixta se reintervino 1 por CIA residual. De los 83 pacientes se reportaron 12 muertes antes de los 30 días (14%), siendo el bajo gasto cardiaco (4), las crisis hipertensiva (3), arritmia supraventricular (1), insuficiencia renal aguda (1) y la insuficiencia cardiaca como las causas de muerte encontradas. Se reportaron 6 muertes tardías (7%) 2 por obstrucción de venas pulmonares y 4 que se desconoce la causa. La sobrevida presente es de 75% a los 84 meses de seguimiento, observándose una menor sobrevida 60% a los 72 meses en los pacientes con CATVP infradiafragmática. Los factores de riesgo que se observaron para mortalidad en los primeros 30 días, CATVP infradiafragmática, presencia de crisis hipertensiva posquirúrgica, primeros 3 años de estudio, sexo femenino, insuficiencia cardiaca o renal preoperatoria. (4)

En los países en vías de desarrollo se observa ciertas diferencias en la presentación de esta patología como es la referencia tardía a centros especializados, un alto porcentaje de desnutrición e infecciones asociadas lo cual influye en que las intervenciones quirúrgicas sean realizadas de manera urgente y eleve la mortalidad como lo demostró Choudhary y col. en el India Institute of medical sciences New Delhi en el que estudio 73 pacientes en un periodo de 10 años, encontrando 42 casos de CATVP supracardiaca (57.5%) 18 estaban obstruidas (61.9%), 18 pacientes CATVP cardiaca (24.7%) con 9 obstruidas (50%), 4 con CATVP infracardiaca (5.5%) y todas obstruidas y 9 casos de CATVP mixta (12.3%) 4 estaban obstruidas (44%). Solo 3 pacientes fueron sometidos a septostomía atrial con globo. Se operaron los 73 pacientes de los cuales 15 entraron de forma urgente, 90% de los pacientes se encontraban con un déficit de peso menor a la percentil 25 para su edad. Se presentaron 17 defunciones para una mortalidad peri operatoria del 23.3% siendo la principal causa la hipertensión pulmonar, 30 pacientes recibieron antibióticos antes del procedimiento quirúrgico por infección de vías respiratorias; posoperatoriamente 3 pacientes cursaron con mediastinitis y 2 con sepsis. La sobrevida observada a 9 años es de 72.87%  $\pm$ 5.39. encontraron que los factores de riesgo asociados fuertemente a mortalidad son: cirugía de urgencia y peso bajo. (25)

A partir del año 2000 se inicia la utilización en el HIMFG de la RM como auxiliar diagnóstico y desde el año 2005 la Tomografía helicoidal, que han venido a reforzar los métodos de diagnósticos lo que permite analizar imágenes con poca diferencia a las obtenidas mediante angiografía con sustracción digital con la enorme ventaja de no ser invasivos y por ende disminuir los riesgos propios del cateterismo particularmente en los pacientes con obstrucción.

## **X. CONCLUSIONES**

La CATVP es una cardiopatía que se diagnóstica y trata eficazmente en el HIMFG desde hace 40 años.

La distribución de la CATVP por variedad anatómica es similar a la reportada en otras partes del mundo, excepto en las formas mixta e infradiafragmática.<sup>4</sup>

En el HIMFG desde 1991 el ecocardiograma es el método de certeza diagnóstica en la CATVP. Ante la duda en el mismo, se tienen como herramientas el cateterismo y actualmente la Resonancia Magnética y la Tomografía helicoidal, que son menos invasivos.

La indicación del cateterismo cardiaco está enfocada a determinar la anatomía precisa en casos de duda ecocardiográfica (particularmente en las variedades mixtas), para evaluar la operabilidad, practicar algún tipo de intervención en los casos obstruidos e identificar aquellas condiciones en las que se sospeche hipoplasia de venas pulmonares.

La septostomía con globo (Rashkind) es un procedimiento que permite la estabilización prequirúrgica de los pacientes con CATVP. En nuestro estudio no demostró haber mejorado la supervivencia postoperatoria, pero sí mejoró el estado hemodinámico de los pacientes antes de la cirugía. Es importante señalar que ningún niño con conexión infradiafragmática o con estenosis de las venas pulmonares fue llevado a la realización de septostomía. La indicación de este procedimiento debe establecerse bajo una rigurosa selección clínica y ecocardiográfica.

La referencia a este hospital se hace en forma tardía con una mediana de edad de 6.6 meses. Nosotros consideramos que una referencia oportuna de los pacientes a los hospitales evita su deterioro clínico y hemodinámico mejorando la supervivencia posquirúrgica.

El porcentaje de la mortalidad de cada grupo fue proporcional al tamaño de las 2 poblaciones estudiadas.

La supervivencia de los pacientes con CATVP en el HIMFG es de 80% a 164 meses similar a reportes internacionales lo que demuestra que la detección oportuna, certeza diagnóstica, estabilización prequirúrgica, pericia quirúrgica y adecuado manejo post quirúrgico brindan un pronóstico favorable a los pacientes con esta cardiopatía.

## **XI. REFERENCIAS**

1. Moss J.A, Adams F.H. Heart disease infants, children and adolescents. 5<sup>a</sup> ed. Baltimore, USA: Wilkins and Wilkins; 1995:838-861
2. Imoto Y, H. Kado, T. Asou, H. Yasui. Mixed Type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*. 1998;66: 1394-1397.
3. Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 3a ed. Churchill livingstone; 2003:753-780.
4. Lincoln C.R, M.L. Rigby, Corrado Mercanti. Surgical risk Factor in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Am J Cardiol* 1988; 61:608-611.
5. Bando K, Turrentine M, Ensing G. Sur
6. Jonas R.A, A. Smolinsky, J.E. Mayer, A. Castañeda. Obstructed Pulmonary Venous Drainage with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to the Coronary Sinus. *Am J Cardiol* 1987;59: 431-435.
7. Turley K, Tucker W.Y, Ulyot D.J, Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of Age and Type of Lesion. *Am J Cardiol* 1980; 45: 92-97.
8. Banitt P.F, Total anomalous pulmonary venous connection to unroofed coronary sinus in patient with no symptoms. *Am Heart J* 1996;132:886- 888.
9. Fyler D.C. Nadas *Cardiologia Pediatrica*. Madrid, España. Mosby ed; 1994: 687-698.
10. Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2<sup>a</sup> edicion. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.
11. Lucas R.V, J. E. Lock, R. Tandon. Gross and histologic anatomy of total anomalous pulmonary venous connections. *Am. J Cardiol* 1988;62: 292-300
12. Snider A.R, N. H. Silverman, K. Turley. Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1982; 66 (5): 1129-1132.

13. LuAnn Minich L., L. Y. Tani, J. A. Hawkins. Abnormal Dopler pulmonary venous flow patterns in children after repaired total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1995;75: 606-610.
  
14. Wards K.E, Mullins Ch. E, Restrictive Interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1131-1136.
  
15. Shyh-Jye Chen, J. Wang, Yiu-Wah Li. Validation of pulmonary venous obstruction by electron beam computed tomography in children with congenital heart disease. *Am. J Cardiol* 2001; 87: 589-593.
  
16. Chandra Bose S., Paramjeet S. Chopra, P. Syamasundar Rao. Mixed-type total anomalous pulmonary venous connection: echocardiographic limitations and angiografic advantages. *Am Heart J* 1995;129(5): 1034-1038
  
17. Raghavan N. S. Kumar, Anil K. Dharmapuram, Ivaatury M. Rao. The fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous conection in early infancy. *J. Thorac cardiovasc surg.* 2001;122(3): 615- 617
  
18. Krabill KA, Ring WS, Foker JE. Echocardiographic versus cardiac catheterization diagnosis of infants with congenital heart disease requiring cardiac surgery. *Am J Cardiol* 1987; 60: 351-4.
  
19. Tworetzky W, Mc Elhinney DB, Brook MM, Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll cardiol* 1999;33:228-33.
  
20. Kent E. Ward, MD, Charles E. Mullins, MD, James C. Huhta, MD, et all. Restrictive Interatrial Communication in total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Am J Cardiol* 1986; 57: 1131-1136.
  
21. Segura S, Vizcaíno A. Manejo quirúrgico de la conexión anómala total de venas pulmonares sin cateterismo. Experiencia en 174 pacientes ( enero 1999-julio 2000). Biblioteca Hospital Infantil de México Federico Gómez, 2000.
  
22. Guido M, Di Donato R. Total Anomalous Venous Connection: Long term appraisal with evolving technical solutions. *European Journal of cardio-thoracic surgery* 2002; 22: 184-191.
  
23. Lacour-Gayet F, Planché C, Surical Management of progressive venous obstruction after repair of total anomalous pulmonaryvenous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 679-87.

24. Chaparro S, Reyes de la Cruz, Espinosa I, Vizcaíno A. Conexión anómala total de venas pulmonares, Experiencia de 15 años en el Hospital Infantil de México Federico Gomez . Biblioteca del HIMFG, 2005.
  
25. Litovsky S.H, I. Ostefeld, R. Van Praght. Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1999;83: 801-80r4.