



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

“DR. IGNACIO CHAVEZ”

“FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A
MORTALIDAD EN PACIENTES OPERADOS DE
CORRECCION DE CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE
VENAS PULMONARES.”

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
LA SUBESPECIALIDAD EN
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
P R E S E N T A :
DR. ANGEL ERNESTO DOMINGUEZ DIAZ



INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO-CHAVEZ

ASESOR DE TESIS
DR JUAN CALDERON COLMENERO

MEXICO, DF.

2008.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA BOO

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. ALFONSO BUENDIA HERNÁNDEZ

JEFE DE SERVICIO CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INDICE

	Página
RESUMEN	1
INTRODUCCION	2
JUSTIFICACION	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
OBJETIVOS	8
MATERIAL Y METODOS	9
RESULTADOS	12
ANALISIS DE RESULTADOS	14
CONCLUSIONES	15
BIBLIOGRAFIA	16
ANEXOS	17

RESUMEN

“FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD EN PACIENTES OPERADOS DE CORRECCION DE CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES. (CATVP)”

OBJETIVO: Determinar las características epidemiológicas de los pacientes con CATVP operados de corrección total en el servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” (INCICH) y establecer los principales factores pronósticos para mortalidad y las complicaciones tardías observadas durante el seguimiento por consulta externa.

MATERIAL Y METODO: Tipo de estudio: observacional, descriptivo, retrolectivo. Población de estudio. Se revisaron los registros clínicos de los pacientes con diagnóstico confirmado de CATVP durante el evento quirúrgico. Se excluyeron los casos con otras malformaciones cardiacas graves como ventrículo único, isomerismos atriales, transposición de grandes arterias y ventrículo izquierdo hipoplásico, así como la variedad infracardíaca.

Periodo de estudio. 1 de enero de 2003 al 31 de diciembre de 2007.

Variables de estudio. Frecuencia de pacientes con CATVP atendidos, edad al diagnóstico, genero, estado nutricional al diagnóstico, presencia de lesiones asociadas y comunicación interatrial (CIA) restrictiva o no restrictiva, obstrucción a nivel del colector, tiempo de bomba y de pinzamiento aórtico, cardioplejía empleada, estereotomía abierta, evolución posquirúrgica, días de estancia en cuidados intensivos y manejo en el mismo (empleo de ventilación mecánica, de oxido nítrico, de NPT) principales complicaciones posquirúrgicas tempranas y tardías, mortalidad. Análisis. Se obtuvieron las frecuencias y porcentajes de las variables estudiadas, se utilizo prueba exacta de Fisher para comparar proporciones, Odds ratios y sus intervalos de confianza al 95% (IC95) para algunas asociaciones.

RESULTADOS: En total se analizaron 74 casos, para una prevalencia del 4.8%. La mediana de edad fue de 5 meses. La relación H:M es de 1:1.32. Se encontró que el 66% de la población se encuentra desnutrida. La condición al ingreso se clasifico como grave en 12% de los casos. La CIA fue restrictiva en 23% de los casos y la obstrucción a nivel del colector en 21% de los casos. Se consideraron graves a su ingreso 9 pacientes (12%) La principal variedad de CATVP fue la supracardíaca (56%); intracardíaca (25%) y mixtas (17%). La principal lesión asociada fue la persistencia del conducto arterioso hasta en 50%. Todos los pacientes fueron llevados a corrección total con tiempo de bomba X: 94 minutos (SD 38.5), tiempo de pinzamiento aórtico X: 42 minutos (SD 16.6), hipotermia X: 27C (SD 2.6). La cardioplejía empleada fue anterógrada en todos los casos, cristalóide en 52% de los casos, sanguínea 43.2% y mixta en 4%. No fue posible el cierre esternal en 9 pacientes (12%). La mediana de estancia en terapia intensiva fue de 5 días, de ventilación mecánica de 3 días y el empleo de inotrópicos de 6 días. Los pacientes que requirieron oxido nítrico fueron 22 (30%) y nutrición parenteral total 8 (11%). La principal complicación observada fue sepsis en 33% de los casos, en segundo lugar las crisis de hipertensión arterial pulmonar en 24%, arritmias en 20.3% y falla renal 5 pacientes (6%). Se observaron 9 defunciones, de las cuales 7 fueron en la variedad supracardíaca, una en la intracardíaca y otra en la mixta. Se encontró relación estadísticamente significativa para mortalidad con los siguientes factores obstrucción a nivel del colector, edad menor de 1 mes, la presencia de arritmias en el posquirúrgico, la estereotomía abierta, falla renal, tiempo de bomba prolongado, las crisis de hipertensión arterial pulmonar, y la comunicación interatrial restrictiva. Los factores de riesgo donde no se encontró relación fue: género, el estado nutricional, la condición al ingreso, la variedad de conexión estudiada, el tiempo de pinzamiento aórtico así como la estancia prolongada en terapia intensiva.

CONCLUSIONES: El presente estudio muestra que aproximadamente el 5% de los pacientes operados en este hospital padece de CATVP, la principal variedad fue la supracardíaca y los principales factores de riesgo para mortalidad fueron la obstrucción a nivel del colector y la edad menor de 1 mes.

Palabras clave: Malformaciones cardiacas, conexión anómala total de venas pulmonares, factores de riesgo.

INTRODUCCIÓN

DEFINICION

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una es una entidad congénita en la que se pierden total o parcialmente las conexiones normales que existen entre el plexo venoso pulmonar y el atrio izquierdo y, por lo tanto parte de las venas pulmonares o todas ellas desembocan en el atrio derecho, ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. (1)

EPIDEMIOLOGIA

Esta malformación involucra a ambos pulmones y constituye el 1.5-5.0% de todas las cardiopatías congénitas; la incidencia es de 6.8 afectados por cada 100,000 individuos y el 68% de estos pacientes son diagnosticados en la etapa neonatal. Otros autores reportan edades desde los primeros días de nacidos hasta los 6 años y es rara su presentación en adolescentes y adultos, lo que refleja los grados de severidad de esta cardiopatía congénita. En lo que se refiere al sexo, no hay consistencia en los diferentes estudios, aunque algunas series han reportado mayor prevalencia en el masculino, excepto en la variedad cardiaca, en donde se ha encontrado lo contrario. (2)

HISTORIA

La primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739. La CATVP asociada a otra patología fue descrita por Wilson en 1798 y en forma aislada se describió en 1868 por Friedlowski. En vida esta patología fue descrita por primera vez en 1950 por Friedlich y la primera corrección exitosa fue realizada por Burroughs, Kirklin y Lewis en 1956. El primer caso de CATVP infracardiaca fue descrito por Gott en 1956. (3)

EMBRIOLOGIA

Las diversas formas de conexión anómala representan la persistencia de ciertas características anatómicas que están presentes normalmente en ciertos estadios del desarrollo embrionario. (4)

El atrio anatómicamente izquierdo se desarrolla a partir del atrio primitivo izquierdo y el seno de las venas pulmonares, integración que se inicia en el horizonte XIV (día 28). En este estadio existen dos bronquiolos primitivos que tiene forma bulbar, uno derecho y otro izquierdo, rodeados en su extremo distal por tejido mesenquimal con numerosos capilares que forman la red vascular pulmonar que al principio está interconectada con el plexo de los sistemas venosos cardinal y vitelino, lo que explica la gran diversidad de drenajes anómalos de las venas pulmonares encontrados en los humanos. Al mismo tiempo aparece una evaginación en la región posterosuperior del atrio primitivo izquierdo, que será la vena pulmonar común; inmediatamente se establece la conexión de los plexos pulmonares con esta vena, persistiendo aún las conexiones con los sistemas cardinal y vitelino, cuyos conductos izquierdos se obliteran en una etapa posterior, desapareciendo todas sus conexiones excepto la relacionada con la evaginación de la aurícula primitiva izquierda. De esta manera se forman las venas pulmonares que drenan a la aurícula izquierda; a continuación cada una de ellas se divide en dos ramas. La incorporación de las dos ramas de cada vena pulmonar común a la pared del atrio izquierdo primitivo es un proceso gradual cuyo resultado es la emergencia de cuatro venas pulmonares. (5,6)

En la conexión venosa pulmonar anómala total supracardíaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común porque probablemente ocurre atresia de esta vena, desaparece la conexión con el plexo esplácnico y el sistema venoso vitelino y persisten las conexiones con el sistema cardinal superior ya sea derecho, lo que origina el drenaje venoso a la vena cava superior derecha, o izquierdo, lo que origina el drenaje anómalo a la vena cava superior izquierda o la vena innominada. (5,6)

En la conexión venosa pulmonar anómala intracardíaca desaparecen las conexiones primitivas con el sistema venoso vitelino y con el sistema cardinal superior y la anomalía ocurre en la formación de la vena pulmonar común, ya sea por que se forma ectópicamente como parte de la aurícula derecha o por que existe una anomalía en la formación, o mejor, en la posición del complejo septal interauricular, lo cual deja a la vena pulmonar común formando parte de la aurícula derecha. Si la conexión de las venas pulmonares no se hace con la vena pulmonar común, sino con el cuerno izquierdo del seno venoso que se origina en el sistema venoso cardinal común izquierdo, se originara el drenaje venoso pulmonar anómalo a seno coronario. (5,6)

En la conexión venosa pulmonar anómala infracardíaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, desaparecen las conexiones primitivas con el sistema cardinal superior y persisten las conexiones primitivas con el plexo esplácnico y con el sistema venoso vitelino, lo que origina que las venas pulmonares drenen ya sea al sistema porta (que es lo más frecuente), al ductus venoso o a la vena cava inferior. (5,6).

ANATOMIA PATOLOGICA

Muñoz y colaboradores estudiaron con el sistema secuencial segmentario 106 corazones con conexión anómala total de venas pulmonares pertenecientes a la colección patológica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” para conocer sus características y la frecuencia de sus tipos, se utilizó la clasificación de Darling modificada. El *situs* atrial fue *solitus* (73), dextroisomerismo (30), *inversus* (3). En el nivel supradiafragmático (83), la conexión supracardíaca (44) fue: a vena cava superior (24) y a vena vertical (20). La cardíaca (39) fue: a seno venoso coronario (22) y al atrio derecho (17). En el infradiafragmático (10) fue a vena porta. El grupo mixto (13) tuvo diferentes combinaciones. 100 presentaron comunicación interatrial y 6 foramen oval permeable. Los corazones con dextroisomerismo mostraron múltiples malformaciones; 14 especímenes tuvieron obstrucción del colector venoso. (7)

FISIOPATOLOGIA

Todos los tipos de conexión anómala tienen una característica en común: el cortocircuito mixto secundario a la mezcla de sangre de venosa pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho. Al nacer, la disminución de las resistencias pulmonares causa un cortocircuito izquierda derecha producido por el retorno venoso pulmonar que llega al atrio derecho, de este sitio se distribuye en parte a la circulación pulmonar y otra parte, a través del foramen oval a la circulación sistémica. El curso de la circulación a partir de este punto depende básicamente de tres factores: el tamaño del defecto atrial, el nivel de las resistencias pulmonares y la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar. (4)

CUADRO CLINICO Y AUXILIARES DIAGNOSTICOS

El cuadro clínico es variable y depende de los factores ya comentados. Los pacientes portadores de obstrucción venosa, especialmente infracardiaca, presentan síntomas en los primeros días de vida y rara vez sobreviven dos a tres semanas. Aquellos casos con obstrucción venosa ligera y flujo pulmonar aumentado, con cierto grado de elevación de las presiones pulmonares, desarrollan síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva venosa más tardíamente. El cuadro clínico además se puede manifestar por infecciones respiratorias frecuentes, dificultad para la alimentación e hipodesarrollo. La cianosis en los pacientes sin obstrucción puede ser tan ligera que pase desapercibida, llegando a presentarse cuando el paciente presente insuficiencia cardiaca o llegue a la edad adulta y presente cambios vasculares. En los casos de defectos atriales restrictivos la cianosis, taquipnea, falla cardiaca, acidosis aparecen tempranamente de tal modo que la muerte sobreviene a corto plazo. Llama la atención que los hallazgos de la exploración física son mínimos en comparación con lo exuberantes de los síntomas. (4)

El electrocardiograma se encuentra con desviación del eje de QRS a la derecha, signos de crecimiento importante del ventrículo derecho con R alta en precordiales derechas y S predominante con r pequeña en precordiales izquierdas.(3)

La radiografía de tórax mostrara cardiomegalia con crecimiento de cavidades derechas y prominencia de la vena cava superior. Cuando el drenaje ocurre a la vena innominada, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino, lo cual junto con la imagen de la silueta cardiaca nos da una imagen de “8” o de “muñeco de nieve”. El flujo pulmonar esta aumentado. En caso de obstrucción al retorno venoso pulmonar se encontrara un corazón pequeño, con datos de congestión venocapilar pulmonar y edema pulmonar agudo.(3)

El ecocardiograma se considera el estudio de elección, ya que nos permite con la ayuda del doppler color establecer el tipo de conexión anómala presentada, el grado de obstrucción así como las características de la comunicación interatrial. Un estudio ecocardiográfico completo, si el drenaje y la ubicación del colector son claros se puede evitar el cateterismo cardíaco y llevar el paciente directamente a cirugía, pero si quedan dudas se debe practicar el cateterismo.(8)

MANEJO

Como la mayoría de las veces estos pacientes llegan en insuficiencia cardiaca, debe corregirse cualquier trastorno metabólico o ácido base que exista, debe darse un tratamiento con inotrópicos, diuréticos, y estabilización de vía aérea, una vez valorado mediante ecocardiograma se decide si requiere cateterismo cardíaco y al completar su protocolo de estudio llevar a corrección quirúrgica lo antes posible. (3)

PRONOSTICO

El pronóstico de los pacientes con CATVP se relaciona con el tamaño de la CÍA, con el grado de obstrucción venosa, pero además con el nivel de las resistencias vasculares pulmonares, el grado de desnutrición y el compromiso metabólico o ácido-básico que presenten los pacientes al momento de realizar su diagnóstico. Choudhary y colaboradores, han establecido que los factores de pronóstico más importantes en los países en vías de desarrollo, son la estabilización hemodinámica y metabólica antes de la cirugía y la corrección quirúrgica lo antes posible, con lo cual han señalado una

sobrevida en el posquirúrgico inmediato de 73%, a diferencia de estudios en países de primer mundo (Alemania e Inglaterra), donde la mortalidad posquirúrgica se reporta de 8,5%. En contraste, la edad menor a un mes, el peso por debajo de la percentila 25 y el tipo de drenaje no han sido factores de riesgo significativos. La mortalidad oscila entre 23 y 52% según la serie revisada, coincidiendo en las crisis de hipertensión pulmonar como la principal causa de muerte. Otros autores consideran que los principales factores pronósticos, sobre todo en los países en vías de desarrollo, son la referencia tardía a centros de diagnóstico y tratamiento y la desnutrición que frecuentemente tienen por la misma cardiopatía. (9,10,11)

Aunque se ha disminuido la mortalidad en los pacientes con CATVP, en cohortes de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico, se ha encontrado en la edad escolar una incidencia significativa de dificultades en el desarrollo neurológico, sobre todo en los aspectos de función motora fina, integración visual-motora y déficit de atención. (12)

JUSTIFICACIÓN

En el servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” (INCICH), se atienden pacientes pediátricos desde el periodo de recién nacidos hasta los 18 años, y adultos portadores de cardiopatías congénitas complejas. El conocimiento de la frecuencia, aspectos clínicos y complicaciones de los pacientes con cardiopatías que se han atendido, servirá para ofrecer una mejor atención a esta población; asimismo servirá para integrar un mejor equipo humano y tecnológico que impulse el diagnóstico oportuno y certero de las diferentes cardiopatías. Es por esa razón que aunque la incidencia a nivel mundial de la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), se reporta entre 1 y 3%, la sobrevida y su asociación con los factores pronósticos identificados en la literatura mundial tales como: edad al diagnóstico, variedad de conexión, tiempo y tipo de procedimientos quirúrgicos y su asociación con otras malformaciones aun no se han evaluado del todo en nuestro medio. Por lo que en el presente estudio se analizan estas variables para identificar los principales factores pronósticos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el ámbito mundial, pero sobre todo en el nacional, se tienen pocos datos de las características clínicas y demográficas de los pacientes con CATVP. Por lo tanto, el interés primordial de este proyecto, consiste en conocer los aspectos epidemiológicos de los niños con CATVP atendidos en nuestro servicio. Con el objetivo de brindarles una mejor atención clínica también es necesario establecer los principales factores pronósticos por lo que la pregunta a contestar es:

¿Cuáles son las características demográficas y los principales factores de riesgo para mortalidad en los pacientes con CATVP operados en el durante el periodo de estudio?

OBJETIVO GENERAL

Conocer las características demográficas de los pacientes con CATVP operados en el INCICH así como los principales factores de riesgo asociados con mortalidad, durante el periodo de estudio.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- a) Determinar la frecuencia y prevalencia de las diferentes variedades de CATVP.
- b) Determinar las características de los niños con CATVP atendidos en el INCICH durante el periodo de estudio.
- c) Describir la evolución posquirúrgica temprana y tardía de los pacientes operados de CATVP.
- d) Describir los principales factores de riesgo asociados con mortalidad en los pacientes operados de CATVP
- e) Describir las principales complicaciones tardías presentadas en la población motivo del estudio.

MATERIAL Y MÉTODO

Tipo de estudio. Observacional, transversal, descriptivo y retrolectivo.

Periodo de estudio. Del 1 de enero de 2003 al 31 de diciembre de 2007.

Tamaño de la muestra. Se estudiarán a todos los pacientes con CATVP operados durante el periodo de estudio.

Criterios de inclusión. Pacientes con diagnóstico de CATVP confirmado durante evento quirúrgico. Se incluyeron a los pacientes con malformaciones asociadas menores como persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular y estenosis pulmonar.

Criterios de exclusión. Pacientes con diagnóstico presuntivo de CATVP que no fue confirmado o se descartó durante la cirugía. Pacientes con otras malformaciones cardíacas graves como ventrículo único, isomerismos atriales, transposición de grandes arterias y ventrículo izquierdo hipoplásico, así como CATVP variedad infracardiaca.

Variabes de estudio. Se dividieron en 3 Subgrupos:

- I.- Variables epidemiológicas,
- II.- Variables durante el evento quirúrgico,
- III.- Variables durante la evolución posquirúrgica.

I.- Variables Epidemiológicas

A) Edad al diagnóstico en meses.

B) Género: masculino o femenino

C) Estado nutricional al diagnóstico. Para evaluar el estado de nutrición se utilizó el indicador peso, talla y peso/talla mediante puntaje Z calculado con el programa ANTHRO que usa como referencia los valores del Centro Nacional de Estadísticas en Salud de los Estados Unidos de Norteamérica (NCHS-WHO):

- Eutróficos: Niños cuyo puntaje Z de peso para la edad, talla para la edad y peso para la talla se encontraron entre $-2Z$ y $+2Z$.
- Desnutrición: Niños con peso para la edad menor a $-2Z$.

D) Realización de cateterismo cardíaco diagnóstico prequirúrgico

E) Variedad de CATVP. Se utilizó la clasificación que considera criterios embriológicos y las clasifica en:

a) **Supracardiaca (Tipo I).** La conexión anómala se efectúa a nivel supracardiaco, puede ser a vena cava superior, vena ácigos, vena innominada o vena cava superior izquierda persistente.

b) **Cardiaco (Tipo II).** La conexión anómala se establece a nivel cardíaco puede ser a seno coronario o directamente a atrio derecho.

c) **Infracardiaco (Tipo III).** La conexión anómala ocurre a nivel infracardiaco a vena porta, venas hepáticas, alguna vena mesentérica, venas gástricas o vena cava inferior.

d) **Mixto (Tipo IV).** La conexión se hace en 2 o más sitios.

F) Lesiones asociadas. Se consideró como tal a aquellas anomalías estructurales no relacionadas con la patología de base. (PCA, CIV, EP,)

G) Lesión obligada. En los pacientes con CATVP la lesión obligada es una CIA. Se consideró restrictiva cuando en la valoración ecocardiográfica se determinó un defecto menor a 5 mm y/o con gradientes trans-CIA igual o mayor de 5 mmHg.

H) CATVP Obstruida: Se considera obstruida si en el trayecto del colector se observó un gradiente significativo en el mismo mediante ecocardiografía Doppler con una velocidad mayor de 2 m/s.

I) Condiciones clínicas de ingreso: Delicado o Grave. De acuerdo a lo reportado en la nota de ingreso hospitalario, así como la necesidad de emplear inotrópicos y/o ventilación mecánica.

J) PSAP: Se calcula de acuerdo a la IT por ecocardiograma o en los casos en los que no se realizó cateterismo, se empleó el valor reportado.

II.- Variables durante el evento quirúrgico:

A) Tiempo de circulación extracorpórea (TCEC), Se considero prolongado si es mayor de 120 min.

B) Tiempo de pinzamiento aórtico. Se considero prolongado si es mayor de 60 min.

C) Cardioplejía empleada. Anterógrada o retrógrada y la solución cristaloides, sanguínea o mixta.

D) Hipotermia: Empleada durante el evento quirúrgico en grados centígrados

E) Estereotomía abierta: Imposibilidad para el cierre esternal posterior al evento quirúrgico.

III) Variables durante la evolución posquirúrgica:

A) Días de estancia en terapia intensiva

B) Días de ventilación mecánica

C) Días de soporte inotrópico

D) Empleo de óxido nítrico

E) Nutrición Parenteral Total (NPT).

F) Crisis de hipertensión pulmonar.

G) Eventos de sepsis, pudiendo ser sin germen aislado o con aislamiento bacteriológico por Gram positivo, Gram negativo u Hongos.

H) Trastornos de ritmo. Pudiendo ser bloqueos atrioventriculares, taquiarritmias, extrasístoles ventriculares o fibrilación ventricular.

I) Falla renal definida por una depuración renal de creatinina por Schwartz menor de 30 o el empleo de diálisis peritoneal.

J) Muerte: Posquirúrgico inmediato: 72 hrs. posterior al evento quirúrgico. Muerte Tardía: Posterior a las 73 hrs. del evento quirúrgico.

K) Complicaciones Tardías:

De acuerdo a la evolución reportada en las valoraciones por consulta externa, principalmente se estudiarían los trastornos del ritmo, a nivel respiratorio y neurológico.

Análisis estadístico: Se emplearon frecuencias simples, porcentajes, medidas de

tendencia central y de dispersión. Para las correlaciones se utilizo prueba exacta de Fisher. Para el cálculo del riesgo relativo se empleo el OR con IC del 95%. Se utilizo el programa SPSS para Windows versión 12.

CUESTIONES ETICAS.

El estudio fue autofinanciado y los autores manifiestan tener acceso completo a los registros clínicos y aceptan la responsabilidad de la integridad de los datos. Por ser un estudio observacional no fue necesario solicitar consentimiento informado.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se operaron en el servicio de cardiología pediátrica 1540 pacientes, de los cuales 74 padecieron conexión anómala de venas pulmonares para una tasa de prevalencia en los cinco años del 4.8%. (Tabla 1). La mediana de edad es de 5 meses, con valor mínimo de 2 días y máximo de 18 años. La relación hombre: mujer es de 1.32. La evaluación nutricional al ingreso reporto 49 pacientes desnutridos para un 66% de los casos.

La variedad de CATVP mas frecuente fue la supracardíaca con 56.8% de los casos, seguido por la variedad intracardíaca con el 25% de los casos y las mixtas con el 17.65% de los casos.

De las anomalías asociadas, la más común fue la persistencia de conducto arterioso hasta en 50% de los casos. Tres casos presentaron estenosis pulmonar valvular y otros tres casos comunicación interventricular.

Las condiciones de ingreso se observa que en el 23% de los casos la comunicación interatrial se considero restrictiva, y en 21% de los casos se considero la CATVP estaba obstruida en el trayecto del colector. Se observo que 9 (12%) pacientes ingresaron en condiciones graves, requiriendo soporte inotrópico y ventilatorio. El valor promedio de la PSAP fue de 74 mmHg. La media de saturación al ingreso fue de 84% en la población y fue necesario realizar cateterismo cardíaco diagnostico sólo en 9 casos (12%). (Tabla II).

Todos los casos fueron llevados a cirugía, con tiempo de circulación extracorpórea en promedio de 94.2 minutos, siendo menor en los casos de CATVP intracardíacas donde el promedio fue de 63.8 min. El tiempo de pinzamiento aórtico en promedio fue de 42.9 minutos, también en los casos CATVP intracardíacas fue menor con 26.6 min. En todos los casos la cardioplejía empleada fue anterógrada, cristaloides en 52% de los casos y sanguínea en 43.2% de los casos y mixta en 3 casos (4.1%). La hipotermia promedio fue de 27.2 °C y fue necesario mantener la estereotomía abierta en 9 casos, de los cuales 8 casos pertenecen a la variedad supracardíaca.

La mediana de estancia en terapia intensiva fue de 5 días, la mediana del empleo de ventilación mecánica en días fue de 3 días y la mediana del empleo de inotrópicos fue de 5 días. En 29.7% de los casos fue requerido el empleo de oxido nítrico y en el 10.8% fue necesario el empleo de nutrición parenteral total. (Tabla III)

De las complicación quirúrgicas tempranas la principal fue la sepsis en el 33.7% de los casos, seguida por las crisis de hipertensión arterial pulmonar (24.3%), la presencia de arritmias (20.3% de los casos) y falla renal en el 6.9% de los casos. Se observaron 9 defunciones: 7 en la variedad supracardíaca, 1 en las variedades intracardíacas y otra en la variedad mixta. (Tabla III).

Del seguimiento a largo plazo, 9 pacientes abandonaron su control por consulta externa. Se observaron complicaciones tardías en 9 pacientes: 4 con trastornos del ritmo (2 bloqueos AV que requieren marcapasos definitivo y dos pacientes con flúter atrial), 4 a nivel respiratorio (3 pacientes con parálisis diafragmática que requirieron plicatura y un

caso con lesión de vía aérea que requirió realización de traqueostomía). Un caso presento secuelas neurológicas al egreso hospitalario. (Cuadro I).

ANALISIS DE RESULTADOS

Michielon reporto una prevalencia de conexión anómala total de venas pulmonares del 1-3%. En nuestra serie de casos se reporto del 4.8%. La principal variedad fue la supracardíaca con el 56.8% de los casos, como ya se ha reportado previamente. La relación hombre: mujer es de 1.32, y la mediana de la edad de presentación fue de 5 meses, que al compararse con lo reportado por Karamlou que su mediana de edad fue de 16 días. La principal malformación cardiaca asociada fue la persistencia de conducto arterioso con el 50% de los casos. La valoración nutricional detecto que 66% de los pacientes se encontraban con algún grado de desnutrición.

Todos los pacientes fueron evaluados en forma clínica, radiográfica y electrocardiográfica, sin embargo la piedra angular del diagnóstico fue la valoración ecocardiográfica, siendo necesario emplear cateterismo cardiaco diagnostico sólo en 12% de los casos, llamando la atención que en el caso de la variedad mixta el 30% de los pacientes requirieron la realización del mismo. Ningún caso requirió atrioseptostomía con balón.

Al analizar los factores quirúrgicos y posquirúrgicos llama la atención que tanto los tiempos de bomba como de pinzamiento aórtico fueron menores en los casos de la variedad intracardíaca y que dentro de la misma variedad en todos los casos fue posible el cierre esternal de primera intención.

Choudhary reporto en 1999 que las principales variables asociadas a mortalidad en Nueva Delhi fueron: la crisis de hipertensión pulmonar, la cirugía de emergencia, y el peso por debajo de la percentila 25, sin encontrar asociación entre la edad menor de 1 mes y la variedad de conexión anómala de venas pulmonares. Reporto dos muertes en seguimiento tardío con una supervivencia a 9 años del $72.8\% \pm 5.39\%$. Al analizar los factores de riesgo en nuestro estudio, encontramos que el principal fue la presencia de obstrucción a nivel del colector, seguido por la edad menor de 1 mes, la presencia de arritmias en el posquirúrgico, la esternotomía abierta, falla renal, tiempo de bomba prolongado, las crisis de hipertensión arterial pulmonar y la comunicación interatrial restrictiva. Los factores de riesgo donde no se encontró relación fueron el género, el estado nutricional, la condición al ingreso, la variedad de conexión estudiada, el tiempo de pinzamiento aórtico así como la estancia prolongada en terapia intensiva.

Del seguimiento tardío, de los 54 pacientes en seguimiento no se han reportado defunciones tardías aunque el seguimiento promedio solo se encontró hasta los 24 meses del evento quirúrgico. Las principales complicaciones son a nivel respiratorio con 3 pacientes con parálisis diafragmática que ameritaron plicatura y un paciente con lesión de vía aérea al que se le realizo traqueostomía. Dos pacientes requieren marcapasos por bloqueo AV completo postquirúrgico y dos pacientes presentan flúter atrial. Un paciente a su egreso presento secuelas neurológicas importantes (PCI).

Dentro de las limitaciones del presente estudio es que se trata de un estudio retrospectivo, en una población limitada, no se realizo muestreo y sus resultados no pueden generalizarse.

CONCLUSIONES

- 1.- La frecuencia de la conexión anómala total de venas pulmonares operados en este hospital es del 4.8%.
- 2.- La edad de abordaje es a los 5 meses, sin diferencias entre los géneros. La frecuencia de desnutrición en estos pacientes es del 66%.
- 3.- La principal variedad de conexión anómala total de venas pulmonares es la supracardiaca, en segundo lugar la intracardiaca y el tercer lugar la variedad mixta. Su principal lesión asociada es el conducto arterioso permeable.
- 4.- La mortalidad de los pacientes posoperados es del 12% en esta serie.
- 5.- Los principales factores de riesgo asociados a mortalidad encontrados fueron: la presencia de obstrucción a nivel del colector, la edad menor de un mes, la presencia de arritmias y falla renal en el posquirúrgico, la esternotomía abierta, el tiempo de circulación extracorpórea prolongado, las crisis de hipertensión arterial pulmonar y la comunicación interatrial restrictiva
- 6.- Los siguientes factores no tienen relación estadísticamente significativa: género, el estado nutricional, la condición al ingreso, la variedad de conexión estudiada, el tiempo de pinzamiento aórtico así como la estancia prolongada en terapia intensiva.
- 7.- Las principales complicaciones tardías son a nivel respiratorio (parálisis diafragmática, lesión de vía aérea), trastornos del ritmo como flúter atrial y bloqueo AV completo y por su importancia un paciente con secuelas neurológicas importantes.
- 8.- Las limitaciones del estudio son: es retrospectivo, sólo abarca pacientes operados, por lo que sus resultados no pueden aplicarse a la población en general.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Nichols D. Critical Heart Disease in infants and children. St Louis Missouri. Mosby. 1995.
- 2.- Michielon G, DiDonato RM, Pasuini L. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22:184-191.
- 3.- Díaz G, Sandoval R, Velez M. *Cardiología Pediátrica.* Bogota, Colombia. 2003. McGraw Hill.
- 4.- Attie F, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* México, D.F. 1993. Panamericana.
- 5.- Neil C. Development of the pulmonary veins with reference to the embryology of anomalies of venous return. *Pediatrics.* 1956; 18: 880.
- 6.- Edwards JE. Pathologic and development considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayi Clinic Proc* 1953; 28: 441-452.
- 7.- Muñoz L, Sánchez V, Kuri N. Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. *Arch Cardiol Mex* 2007; 77: 265-274
- 8.- Sinder R. *Echocardiography in pediatric Heart disease.* St Louis Missouri. Mosby. 1997.
- 9.- Camile L, Hancock F, Zurakowski. Total anomalous pulmonary veins connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005; 79: 596-606.
- 10.- Choudhary SK, Bhan A, Sharma R. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience from a developing country. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68: 155-9.
- 11.- Karamlou, T, Gurofsky, BS, Al Sukhni, E. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation.* 2007; 115(12):1591-1598.
- 12.- Kirshbom P, Flynn T, Clancy R. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129: 1091-1097.

ANEXOS I
TABLAS Y CUADRO
TABLA 1

Casos de CATVP operados en INCICH del 2003 al 2007.

AÑO	CASOS DE CATVP OPERADOS	TOTAL DE PACIENTES OPERADOS	%
2003	12	280	4.2%
2004	22	307	7.1%
2005	15	337	4.4%
2006	19	316	6%
2007	6	300	2%
TOTAL	74	1540	4.8%

TABLA II

CARACTERISTICAS CLINICAS AL INGRESO DE LOS PACIENTES

EDAD	X= 18 Meses m: 5 meses	R: 2 días a 18 años	%
GENERO	Masculino	42	Rel H:M 1.32
	Femenino	32	
PESO	X= 7.7 Kg (St 5.1)	R: 2.20 a 65 Kg	
ESTADO NUTRICIO	Eutróficos:	25	33.8%
	Desnutridos:	49	66.2%
MORFOLOGICAS			
	SUPRACARDIACAS	42	56.8
	INTRACARDIACAS	19	25.7
	MIXTAS	13	17.65
GLOBAL			
Anomalías Asoc	PCA	37	50
	CIV	3	4.1
	EP	3	4.1
Condiciones de Ingreso	Obstruidas	16	21.6
	CIA Restrictiva	17	23
	PSAP	74.2	20.4
	Graves	9	12.2
	Saturación	83.9	8.70
	Cateterismo	9	12.2
SUPRACARDIACAS			
Anomalías Asoc	PCA	19	45.2
	CIV	1	2.4
	EP	1	2.4
Condiciones de Ingreso	Obstruidas	12	28.6
	CIA Restrictiva	11	26.2
	PSAP	74.9	21.6
	Graves	7	16.7
	Desnutridos	26	61.9
	Saturación	83.8	9.5
	Cateterismo	4	9.5
INTRACARDIACAS			
Anomalías Asoc	PCA	11	57.9
	CIV	2	10.5
	EP	1	5.3
Condiciones de Ingreso	Obstruidas	1	5.3
	CIA Restrictiva	3	15.8
	PSAP	75.4	19.9
	Graves	2	10.5
	Desnutridos	12	63.2
	Saturación	85	5.9
	Cateterismo	1	5.3
MIXTAS			
Anomalías Asoc	PCA	7	53.8
	EP	1	7.7
Condiciones de Ingreso	Obstruidas	3	23.1
	CIA Restrictiva	3	23.1
	PSAP	69.8	17.7
	Graves	0	
	Desnutridos	10	76.9
	Saturación	81.3	9.1
	Cateterismo	4	30.8

x: media. M: mediana. r: rango.

TABLA III

EVOLUCION QUIRURGICA Y POSTQUIRURGICA

VARIABLES		GLOBAL	SUPRA CARDIACA	INTRA CARDIACAS	MIXTAS
QUIRURGICAS					
	*Tiempo de bomba	94.2 (38.5)	106.6 (41.2)	63.8 (14.2)	98.9 (30.0)
	*Tiempo de pinzamiento aórtico	42.9 (16.6)	48.2 (15)	26.6 (14)	49.7 (16.19)
	Cardioplejía	C: 39 (52.7%) S: 32 (43.2) M: 3 (4.1%)	C: 23 (54.8%) S: 19 (45.2%)	C: 10 (52.6%) S: 7 (36.8%) M: 2 (10.5%)	C: 6 (46.1%) S: 6 (46.1%) M: 1 (7.6%)
	+Hipotermia	27.2 (2.6)	26.5 (2.5)	29 (2.9)	26.7 (1.6)
	Esternotomía abierta	9 (12.2%)	8 (19%)	-	1 (7.7%)
POSTQUIRURGICAS					
	#Días de terapia	7.4 (6.1) m 5	7.5 (5.7)	8.3	5.7
	#Días de Ventilación	9.6 (15.6) m 3	11	7.6	8.3
	#Días de inotrópico	11.2 (14.9) m 6	12.6	8.7	10.1
	Empleo de ON	22 (29.7%)	14 (35.3%)	5 (26.3%)	3 (25%)
	Empleo de NPT	8 (10.8%)	4 (9.5%)	2 (10.5%)	2 (15.3%)
COMPLICACIONES TEMPRANAS					
	Crisis de HAP	18 (24.3%)	12 (28.6%)	5 (26.3%)	1 (7.7%)
	Sepsis	25 (33.7%)	18 (42.8%)	5 (26.3)	2 (15.3%)
	Arritmias	15 (20.3%)	8 (19%)	5 (26.3)	2 (15.3%)
	Falla renal	5 (6.8%)	3 (7.1%)	1 (5.3%)	1 (7.7%)
DEFUNCIONES		9 (12.2%)	7 (16.7%)	1 (5.3%)	1 (7.7%)

* media en minutos (Desviación estándar) + media en grados centígrados. #: Valor medio (Desviación estándar) m: mediana.

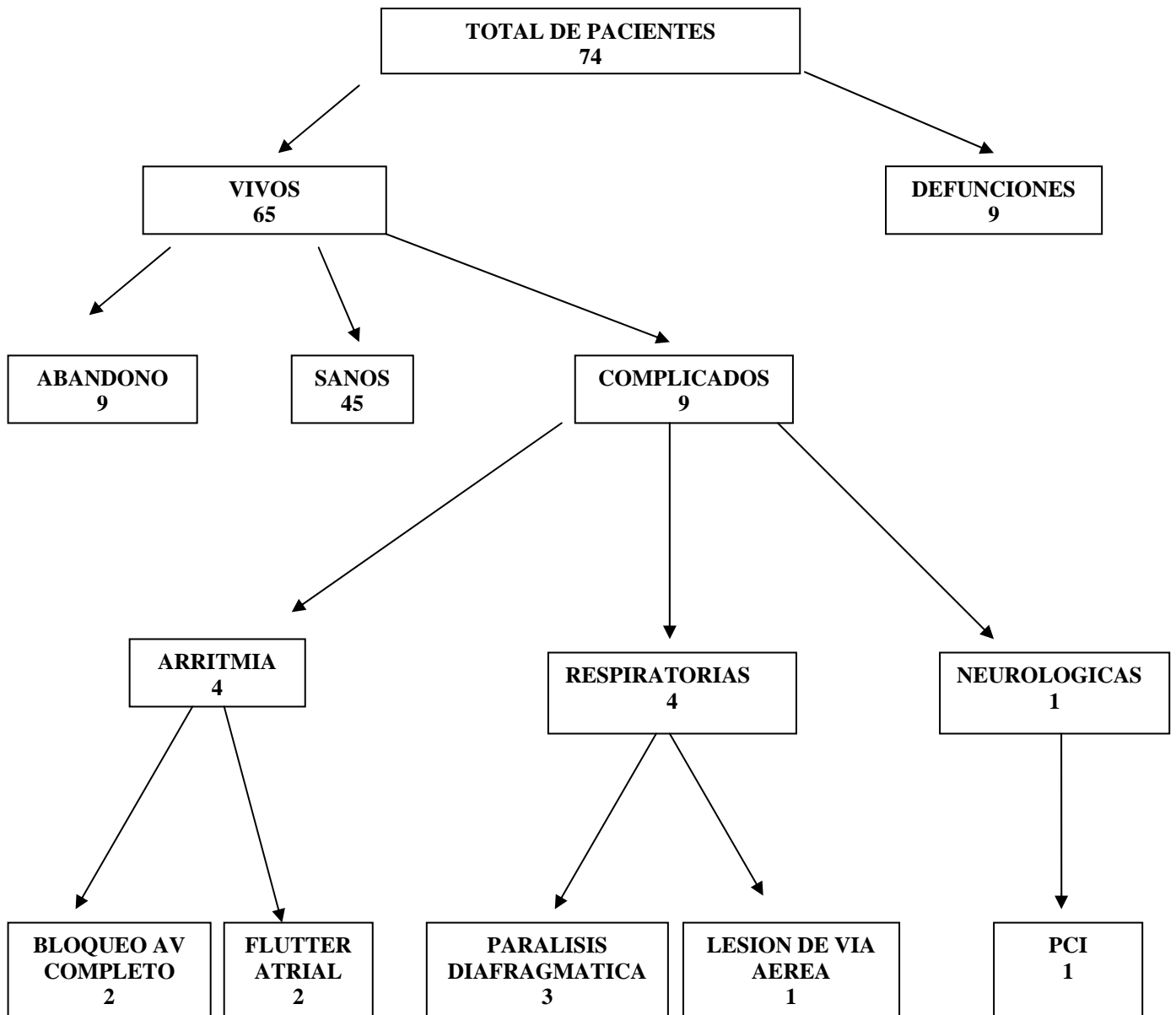
TABLA IV.

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD

FACTOR	OR	IC	IC	p
EDAD < 1 MES	25.2	3.6	172.9	0.0014
GENERO	1.75	0.43	7.1	0.32
DESNUTRICION	1.02	0.23	4.4	0.64
GRAVE AL INGRESO	1.09	0.25	4.6	0.58
CIA OBSTRUCTIVA	5.52	1.28	23.68	0.025
OBSTRUCCTIVA	57	6.2	517.8	0.0000068
VARIEDAD SUPRACARDIACA	3.00	0.57	15.54	0.15
VARIEDAD INTRACARDIACA	3.06	0.35	26.2	0.26
VARIEDAD MIXTA	1.81	0.20	15.8	0.503
TIEMPO DE BOMBA PROLONGADO	14.2	2.9	68.5	0.00098
TIEMPO DE PINZAMIENTO PROLONGADO	1.78	0.31	9.94	0.40
ESTERNOTOMIA ABIERTA	19.06	3.6	100.14	0.0008
CRISIS DE HAP	8.33	1.93	40.42	0.00051
SEPSIS	2.03	0.68	11.59	0.156
FALLA RENAL	15.75	2.18	113.56	0.011
ARRITIMIAS	24.9	4.39	141.6	0.000099
ESTANCIA PROLONGADA EN TERAPIA	1.93	0.46	8.00	0.286

IC 95% p: prueba exacta de Fisher.

CUADRO I
SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO.



ANEXO II
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

DATOS GENERALES

NOMBRE: _____
 REGISTRO: _____ SEXO: 1.- Femenino 2.- Masculino
 FECHA DE NACIMIENTO: ____/____/____ EDAD AL DIAGNÓSTICO: _____ MESES .,
 FECHA DE INGRESO: ____/____/____

ESTADO NUTRICIONAL: _____
 Peso: ____ Kg Talla: ____ mts PC: ____ cm IMC P/E: ____ T/E: ____ P/T: _____ IMC: _____
 1.- Normal. 2.- Desnutrido 3.- Sobrepeso

ESTUDIOS REALIZADOS

Estudio	Si	No
EKG RX		
ECO		
CAT		
OTRO		

VARIEDAD DE CATVP: _____
 1.-Supracardiaca 2.-Cardiaca 3.-Infracardiaca 4.- Mixta

LESIONES ASOCIADAS 1.-Si ____ Cual _____ 2.-No

LESIONES OBLIGADAS 1.-Si ____ Cual _____ Medida _____ 2.- No
 1.- Restrictiva 2.- No restrictiva

CONDICIÓN CLÍNICA:

Saturación al ingreso: _____
 Insuficiencia Cardíaca : 1.- SI 2.- NO Insuficiencia Respiratoria: 1.- SI 2.- NO
 Delicado ____ Grave _____ PSAP _____ mmHg

CIRUGIA

PALIATIVA Si ____ No ____ CORRECTIVA Si ____ No

Hallazgos: _____
 Tiempo de bomba: _____ min Tiempo de pinzamiento: _____ min Hipotermia: _____
 Cardioplejia: _____ 1) Anterograda 2) Retrograda A) Sanguinea B) Cristaloide
 Esternotomía: 1.- Cerrada 2.- Abierta
 Arresto circulatorio:
 Dias de terapia: _____ Dias de Ventilacion:: _____ Dias de NPT: _____
 Dias de inotropicos: _____ Dias de Oxido nitrico: _____

COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS:

1.- Sepsis: Gram + Gram - Hongos
 2.- Trastornos del ritmo: Si: No: Cual: _____
 3.- Falla Renal: 1.- No dialisis: 2.- Dialisis
 4.- Otros: Crisis HAP: _____

MESES DE SEGUIMIENTO: _____ -

COMPLICACIONES TARDIAS:

Fecha de DEFUNCIÓN: 1.- NO 2.- Si_ Causa
 RESULTADOS DE AUTOPSIA: 1.-Coincide con diagnóstico clínico_ 2.-No coincide