



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHAVEZ"

---

**CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES; RESULTADOS  
POSTQUIRURGICOS Y EVOLUCION A CORTO Y MEDIANO PLAZO.**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DRA. CHANTALE GILLES HERRERA**

**ASESORES DE TESIS:  
DR. JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO**



**MÉXICO, D.F.**

**2014**



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.



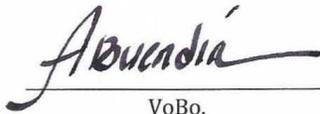
VoBo.

Dr. José Fernando Guadalajara Boo  
Director de Enseñanza



VoBo.

Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero  
Asesor de Tesis



VoBo.

Dr. Alfonso Buendía Hernández  
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

*"Y si alguna mujer aprende tanto como para escribir sus pensamientos, que lo haga y que no desprecie el honor sino más bien que lo exhiba, en vez de exhibir ropas finas, collares o anillos. Estas joyas son nuestras porque las usamos, pero el honor de la educación es completamente nuestro. "*

*Christine De Pizan (1364 - 1430)*

## **AGRADECIMIENTOS**

A mi mamá, por caminar conmigo cada paso y darme la oportunidad de disfrutar mi sueño, porque muy en el fondo somos muy parecidas.

A mi papa por enseñarme que cada quien tiene sus propias luchas, y las enseñanzas no siempre viene en el mismo lenguaje.

A mi hermana, porque siempre ha sido mi inspiración para ser ejemplo de hermana, amiga y confidente.

A mi abuelo Octavio y mi primo Christophe, porque aunque la vida no nos permitió estar más tiempo juntos, nunca me han abandonado y siempre tendrán un lugar muy especial para mi.

A las novatillas, Iris R., Iris G, Ixchel R., por llenar este viaje de risas, llantos, alegrías y frustraciones... pero siempre juntas. Porque con ellas aprendí que hasta el más mínimo detalle hace la diferencia...

A Jannethe a quien no tengo palabras para describir ni agradecer todo lo que eres para mi.

## **ÍNDICE**

<b>SECCION</b>	<b>PAGINA</b>
RESUMEN	
INTRODUCCION	4
JUSTIFICACION	11
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
OBJETIVO	13
MATERIAL Y METODOS	14
A) TIPO DE ESTUDIO	14
B) PERIODO DE ESTUDIO	14
C) TAMAÑO DE MUESTRA	14
D) CRITERIO DE INCLUSION / EXCLUSIÓN	14
E) VARIABLES DEL ESTUDIO	15
F) ANALISIS ESTADISTICO	16
RESULTADOS	17
DISCUSIÓN	24
CONCLUSIONES	27
BIBLIOGRAFÍA	29

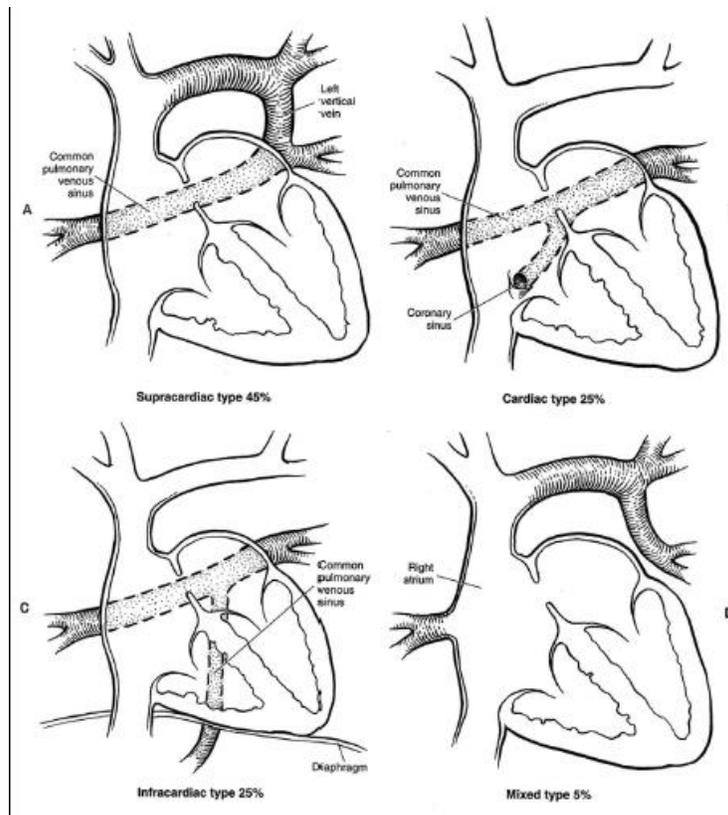
## **INTRODUCCION**

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una entidad congénita en la que las venas pulmonares se conectan en cualquier otro sitio diferente que nos es el atrio izquierdo; por lo tanto las conexión al atrio derecho se lleva a cabo de manera directa o a través de sus sistemas venosos tributarios.

El mecanismo embriopatogénico responsable del desarrollo de la CTVP es la falta de crecimiento de la vena pulmonar primitiva que surge del techo del atrio izquierdo lo que permite el desarrollo de los canales primitivos que drenan la sangre del sistema venoso pulmonar hacia los sistemas venosos cardinales y umbilicovitelinos. Otras explicaciones alternativas para la conexión anómala al atrio derecho son el nacimiento ectópico de la vena pulmonar común en el techo de esa cámara cardiaca y la malposición del tabique interatrial desviado hacia la izquierda. (9)

La clasificación que con mayor frecuencia se utiliza es la de Darling y colaboradores, que se basa en el sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal y las dividen en 4 principales grupos: Tipo I conexión supracardiaca (vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente), tipo II intracardiaco (seno coronario, directamente al atrio derecho, o ambos), tipo III infracardiaco (vena porta, venas hepáticas, ductus venoso, venas gástricas o vena cava inferior) y tipo IV mixta cuando la conexión se hace en 2 o más de los 3 niveles previamente descritos. El orden de frecuencia en que ocurren los sitios de conexión anómala son la vena innominada por intermedio de la vena vertical izquierda, seno coronario, vena cava superior derecha, atrio derecho y vena porta, cava inferior y

ácigos, respectivamente. La obstrucción se observa raramente en la forma intracardiaca; en cambio son frecuentes las anomalías cardiacas asociada. (15)



Los sitios anatómicos de obstrucción pueden ser a nivel del septum interauricular, a nivel del colector venoso anómalo, generalmente del tipo intrínseco por estrechez de la luz, o también puede ser extrínseco originado por las estructuras adyacentes, como a nivel del hiato esofágico o en el caso en el que la arteria pulmonar izquierda y el bronquio izquierdo presionan una vena pulmonar anómala que corre entre ellos. La obstrucción del sistema venoso se asocia directamente a la presentación infracardiaca estando presente en el 95% de los casos (7)

La malformación constante que parece obligada es la presencia de una comunicación interatrial que puede variar en tamaño; el defecto septal es importante para que la sangre venosa pulmonar pueda llegar a las cavidades izquierdas.<sup>(21)</sup>

La mayoría de las CATVP son de presentación esporádica y el riesgo de recurrencia es menor al 2.5%. Esta cardiopatía está en ocasiones asociada a diversos síndromes como son Holt-Oram, Klippel-Feil, focomelia y Schachermann.

### *FISIOPATOLOGIA*

Todos los tipos de CATVP tienen una característica fisiopatológica en común, que es el cortocircuito mixto secundario a la mezcla de sangre venoso pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho. El curso de la circulación depende básicamente de 3 factores: el tamaño del defecto septo atrial, el nivel de resistencias pulmonares y la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar. Cuando el defecto septal atrial es grande, las presiones de ambos atrios se igualan; la magnitud del cortocircuito a nivel atrial dependerá de la distensibilidad de los ventrículos y de las resistencias al vaciado de éstos. Cuando las resistencias pulmonares disminuyen a lo largo de las primeras semanas de vida, la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta, y consecuentemente, el flujo pulmonar crece en forma importante. En estas condiciones, la cantidad de sangre del retorno venoso pulmonar será grande y, por lo tanto, existirá solo una discreta disminución de la saturación periférica con cianosis mínima que puede pasar desapercibida.<sup>(1, 8)</sup>

El hiperflujo pulmonar produce hiperplasia del endotelio capilar e hipertrofia de la capa medio de las arteriolas, con el consecuente aumento de las resistencias pulmonares.

La obstrucción del retorno venoso pulmonar provoca hipertensión veno capilar y por ende disminución del flujo a través de la tricúspide por elevación de la presión ventricular derecha, con la consiguiente disminución del flujo pulmonar; la saturación a nivel del atrio derecho será baja, y por lo tanto habrá una cianosis variable por el cortocircuito de derecha a izquierda.

#### *DIAGNOSTICO*

El cuadro clínico depende de diversos factores, como el valor de la presión y las resistencias vasculares pulmonares, estado contráctil del ventrículo derecho y la presencia de obstrucción venosa pulmonar. Los pacientes portadores de obstrucción venosa, en su mayoría conexión infracardiaca, presentan síntomas en los primeros días de vida y rara vez sobreviven más de 2-3 semanas. Evolucionan con edema pulmonar franco. Aquellos casos con obstrucción venosa severa y flujo pulmonar aumentado, con elevación de las resistencias pulmonares, desarrollan los síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva con poca cardiomegalia. (1)

La causa de muerte en el primer año de vida es la insuficiencia cardiaca y los episodio de infección pulmonar. De una manera general, la muerte ocurre en las primeras semanas o meses de vida; así solo la mitad de los pacientes sobreviven de los 3 meses y 20% lo hacen al año de edad.

Los pacientes sin obstrucción venosa pulmonar o hipertensión pulmonar con comunicación interauricular muy amplia presentan un cuadro clínico muy parecido a los pacientes con comunicación interauricular. Son asintomáticos al nacimiento, la cianosis es tan ligera que a veces pasa desapercibida, a menos que coexista con insuficiencia cardíaca. La taquipnea y la dificultad para la alimentación aparecen al final del mes de vida; a los 6 meses se establece la insuficiencia cardíaca y los episodios de infección de vías respiratorias de repetición. En presencia de obstrucción venosa existe disnea progresiva, dificultad a la alimentación e insuficiencia cardíaca. La hipoxia es severa desde el nacimiento e intratable en aquellos casos de defectos interatriales restrictivos.

En la radiografía podemos encontrar dilatación de atrio y ventrículo derecha, arco del tronco de la arteria pulmonar prominente y flujo pulmonar aumentado. En caso de conexión supracardiaca después del periodo de recién nacido, se observa la imagen en “8” o de “muñeco de nieve”; en caso de conexiones obstructivas, no hay o es mínima la cardiomegalia y se aprecian datos de hipertensión venocapilar. (1,8)

El electrocardiograma habitual presentan datos compatible con dilatación de atrio y ventrículo derecho ( onda P alta y acuminada, eje QRS a la derecha); pueden presentar arritmias atriales y bloqueo atrioventricular de primer grado en pacientes de mayor edad. Otro datos característico es la presencia de complejos QRS polifásicos en las derivaciones DII, DIII y aVF, detectado en un tercio de nuestros pacientes. A menudo aparece onda R alta con o sin onda s pequeña en V1 lo que indica grados diversos de hipertrofia ventricular derecha. (1)

En el ecocardiograma bidimensional acoplado al Doppler color ofrece elementos suficientes para el diagnóstico de la cardiopatía; siendo necesario confirmar la ausencia de la conexión entre el atrio izquierdo y las venas pulmonares, identificar la confluencia venosa y las venas pulmonares por separado, valorar el grado y sitio de obstrucción y diagnosticar la lesiones asociadas. Utilizando las aproximaciones subcostal y paraesternal es posible identificar el retorno venoso anómalo conectado ya sea al colector retrocardiaco, al seno coronario, al atrio derecho, vena cava superior o vena vertical. En las conexiones al atrio derecho, es posible una o todas las venas pulmonares entrando por separado o por un colector directamente a la cámara atrial. En los casos e conexión infracardiaca la cámara venosa común se encontrara en el mismo plano que corta al atrio izquierdo en su posición media, desde la aproximación subxifoidea. Una vez detectado el colector venoso, podemos seguir su trayecto por debajo del diafragma hasta su sitio de conexión al sistema porta o intrahepatico. Una limitación importante de la ecografía aparece en los casos de CATVP mixta o cuando existen otras cardiopatía congénitas complejas asociadas. Una vez establecido el diagnostico de certeza por ecocardiografía, tendremos los elementos suficientes para la indicación quirúrgica sin cateterismo. (1,8)

El cateterismo cardiaco esta indicado en aquellos casos asociados a otras cardiopatías congénitas complejas o por la imposibilidad de diagnosticar la anomalía con precisión por la ecocardiografía; el cateterismo derecho muestra hipertensión ventricular derecha e hipertensión arterial pulmonar a nivele sistémico o suprasistemico. En los casos de obstrucción venosa importante encontramos una saturación de oxigeno inferior en comparación con aquellos sin obstrucción. (13)

Actualmente es posible corroborar el diagnóstico ecocardiográfico por otros medios menos invasivos que no sean el cateterismo cardíaco, como son la angiotomografía multicorte y la resonancia magnética nuclear.

### *TRATAMIENTO*

Los recién nacidos son habitualmente enfermos muy comprometidos que requieren de ventilación mecánica; los recién nacido sin obstrucción venosa mejoran con las medidas habituales para la insuficiencia cardíaca; sin embargo es preferible llevar estos pacientes a cirugía una vez que se haga el diagnóstico. Algunos pacientes que sobreviven más allá del año de edad evolucionan con resistencias vasculares elevadas. La indicación quirúrgica en este grupo de enfermos existe siempre que las resistencias vasculares pulmonares sean  $<6U$  Wood y la relación entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico sea  $<2$ .

Procedimientos paliativos a corto plazo como son la atrioseptostomía con balón pueden posponer el evento quirúrgico o mejorar las condiciones pre quirúrgicas, en embargo su beneficio es limitado (7).

La técnica quirúrgica a emplear dependerá del tipo de conexión: en la supracardiaca consiste en ligar la vena vertical a nivel de su desembocadura en la vena innominada, anastomosar el colector con la pared posterior del atrio izquierdo y cerrar la comunicación interauricular; en la variedad intracardiaca se debe seccionar el puente muscular que separa el orificio de desembocadura del colector en el seno coronario y la comunicación interauricular de tal forma que se cree un defecto grande que posteriormente se cierra con parche para dirigir el flujo hacia el atrio izquierdo. En la

variedad infracardiaca la corrección quirúrgica sigue los mismos lineamientos excepto que la ligadura de la vena vertical se realiza inmediatamente por encima del diafragma. Existió controversia en cuanto a si la vena vertical debe de ligarse o no, ya que originalmente se pensaba que el ligarla era contraproducente para el manejo de la hipertensión arterial pulmonar, en particular en los casos en lo que las cavidades izquierdas con pequeñas.. (4) Se ha demostrado la utilidad de cateterismo intervencionista para la embolización de vena vertical en el periodo postquirúrgico eliminando el cortocircuito de izquierda a derecha. (22)

La obstrucción residual ya sea tanto a nivel de la anastomosis como en las venas pulmonares se reporta en grandes series en un 10-20% (4)

### *EVOLUCION*

La mortalidad tiene relación fundamental con la presencia y severidad de la obstrucción venosa, el nivel de las resistencias vasculares pulmonares, el compromiso metabólico de los recién nacidos y la técnica quirúrgica utilizada. El análisis de la mortalidad precoz y tardía en series importantes oscila del 5 al 29%. (18)

Se ha visto que la causa más frecuente de mortalidad postoperatoria hospitalaria es el choque cardiogénico secundario a crisis hipertensivas pulmonares; por tal circunstancia es fundamental un terapéutica preoperatoria y postoperatoria energética. Las crisis hipertensivas pulmonares deben ser tratadas con una adecuada ventilación y oxigenación, sedación, uso de vasodilatadores pulmonares como el oxido nítrico, bosentan, sildenafil o prostanoïdes. Es importante la relación entre la presión atrial derecha e izquierda después del tratamiento quirúrgico.

Vale la pena mencionar que las arritmias postoperatorias se instalan principalmente en aquellos casos con CATVP intracardiaca, la exposición transatrial de la cámara venosa común, la sutura continua de la cámara venosa común al atrio izquierdo y la ampliación del atrio izquierdo con pericardio son factores que reducen de sobremanera la estenosis residual.

Una de las complicaciones reportadas en la literatura es la estenosis residual de uno o más de las venas pulmonares, la cual parece estar provocada por proliferación de la neointima produciendo obstrucción intraluminal. Se presenta en un 0-18% de los casos y el tiempo promedio de presentación es a los 4 meses postquirúrgico y es factor de riesgo cuando se presenta de manera bilateral.; es más frecuente en CATVP intracardiaca.(5, 20) Su tratamiento óptimo aun no ha sido establecido; tanto la angioplastia con balón, como la colocación de stent como la cirugía han demostrado resultados poco prometedores. Recientemente Seal y colaboradores reportaron su experiencia en angioplastia con “cutting balloon” en donde demostraron una disminución temporal de la obstrucción, requiriendo cateterismos seriados ya que no interrumpe la progresión, sin embargo parece haber resultados prometedores al utilizar stent “sirolimus eluting” (3, 17).

La supervivencia postquirúrgica reportada es del 68% a un año y 65% a 14 años.; los factores para re operación son corta edad a la cirugía y presentación mixta. Los factores de riesgo para mortalidad temprana postquirúrgica es a edad a la cirugía, presencia de obstrucción en el sistema venoso pulmonar así como el tipo de conexión.(7)

Keller y colaboradores demostró que los paciente con CATVP en el contexto de un isomerismo (univentriculares) tienen un mayor riesgo de mortalidad operatoria y

tardía así como mayor riesgo de reoperación. La mortalidad fue en un 50% debido a choque cardiogénico mientras que el otro 50% se asoció a complicaciones como sepsis y falla orgánica múltiple por estancia intrahospitalaria y ventilación mecánica prolongada. (4)

## **JUSTIFICACION**

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 de edad. El conocimiento de la frecuencia, aspectos clínicos y complicaciones de los pacientes que se han atendido, servirá para ofrecer una mejor atención por medio de un análisis de nuestro trabajo en equipo que impulse el diagnóstico oportuno y certero, así como un tratamiento temprano.

El estudio las complicaciones a corto, mediano y largo plazo podemos ofrecer a nuestro pacientes una prevención secundaria que repercuta directamente en su sobrevivencia.

Es por esta razón que aun que la incidencia a nivel mundial de la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), se reporta entre el 1 y el 3%, el estudio de la sobrevivencia y su asociación con los factores pronósticos como la edad al diagnóstico, variedad de conexión, tiempo y tipo de procedimiento quirúrgico y su asociación con otras malformaciones en nuestro medio fue estudiada por única ocasión en el 2008 (2) con una muestra relativamente pequeña.

Por lo que en el presente estudio se pretende conocer mejor el comportamiento de la pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares llevados a tratamiento quirúrgico en nuestra institución.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En la literatura se cuentan con pocos estudio sobre las características clínicas, pre y postquirúrgicas de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares llevados su corrección quirúrgica; estudio de estas características a nivel nacional son escasos.

Existe poca información sobre la atención brindadas a nuestros pacientes en nuestra Institución, en particular de los factores de riesgo y resultados postquirúrgicos obtenidos en los últimos años.

## **OBJETIVO GENERAL**

Establecer los principales factores de pronósticos en paciente corregidos quirúrgicamente de CATVP en el periodo preoperatorio y postoperatorio, así como en su seguimiento a mediano y largo plazo.

#### OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 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 en el periodo comprendido de 1 Enero 2002 al 31 Diciembre 2012
- c) Describir la evolución postquirúrgica temprana y tardía de los pacientes operados de CATVP
- d) Describir los principales factores de riesgo asociado con morbilidad en los pacientes operados CATVP
- e) Describir las principales complicaciones tardías presentadas en la población en motivo de estudio.

#### **MATERIAL Y METODOS**

*Tipo de estudio:* Observacional, transversal, descriptivo y recolectivo

*Periodo de estudio:* Del 1 de enero 2002 al 31 de diciembre 2012

*Tamaño de la muestra:* Se estudiaron a todos los pacientes con CATVP operado durante el periodo del estudio.

*Criterios de Inclusión:*

- Pacientes con diagnostico de CATVP sometidos a corrección quirúrgica en nuestra institución, independientemente de la variedad.
- Pacientes con diagnostico de CATVP con malformaciones asociadas menores.
- Pacientes de ambos géneros.
- Edad menor a 18 años de edad.

*Criterios de exclusión:*

- Pacientes con diagnostico presuntivo de CATVP que fue descartado durante el evento quirúrgico.
- Pacientes con otras malformaciones cardiacas mayores o como parte de un isomorfismo.
- Paciente con diagnostico de CATVP y expediente médico en el cual no fue posible recabar todos las variables para el estudio.

*Variables del estudio:* se dividieron en 3 grandes grupos:

- I) variables epidemiológicas
- II) variables durante el evento quirúrgico
- III) variables durante el periodo postquirúrgico

I) Variables Epidemiológicas:

- a) Edad al diagnóstico en meses
- b) Género
- c) Peso al diagnóstico.
- d) Prematurez
- d) Hemoglobina al ingreso
- e) Variedad de CATVP. Se utilizó la clasificación que considera criterios embriológicos y se clasifica en:
  - Supracardiaca (Tipo I)
  - Intracardiaca (Tipo II)
  - Infracardiaca (Tipo III)
  - Mixto (Tipo IV)
- f) Lesiones asociadas menores como persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular, estenosis pulmonar, etc.
- g) Obstrucción venosa pulmonar (en la comunicación interauricular o sistema colector)
- h) Atrioseptostomía prequirúrgica
- i) Datos de falla cardíaca a su ingreso

II) Variables durante el evento quirúrgico:

- a) Tiempo de circulación extracorpórea
- b) Tiempo de pinzamiento aórtico
- c) Tiempo de paro circulatorio total
- d) Protocolo esternón abierto.

II) Variables durante la evolución postquirúrgica inmediata:

- a) Días intubación
- b) Días de estancia en la terapia intensiva
- c) Tiempo de estancia intrahospitalaria postquirúrgica total
- d) Presencia de crisis hipertensivas pulmonares
- e) Presencia de sepsis con germen aislado.
- f) Presencia de arritmias: taquicardia supra o ventricular, extrasístoles auriculares o ventriculares.
- g) Presencia de bloqueo atrioventricular: transitorio o persistente.
- h) Cateterismo cardiaco postquirúrgico: diagnostico o intervencionista
- i) Muerte: días postquirúrgico.
- j) Tiempo seguimiento: calculado por la última cita de control en la consulta externa.
- k) Complicaciones tardías: reportadas en las valoraciones de la consulta externa estudiando principalmente trastornos del ritmo, obstrucciones a nivel de l sistema venoso .

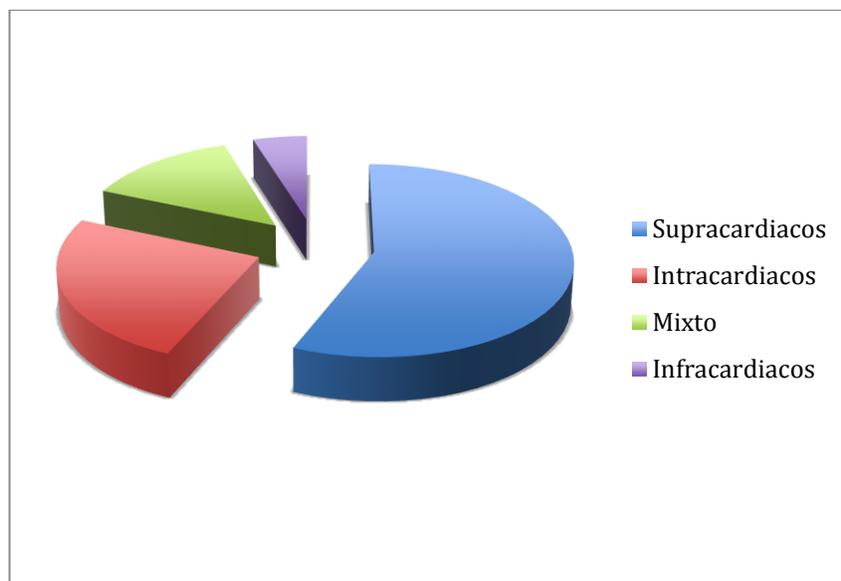
*Análisis estadístico:* se emplearon frecuencias simples, porcentajes, medias, tendencia central y de dispersión. Para las correlaciones se utilizó prueba exacta de Fisher. Para el calculo de riesgo relativo se empleo el OR con IC del 95%. Se utilizo el programa de SPSS para Windows versión 12.

## **RESULTADOS:**

Se revisaron 500 expedientes, siendo únicamente 248 los utilizados para el estudio. La mediana de edad al diagnóstico fue de 5 meses con un valor mínimo de 3 días y un máximo de 18 años. La relación hombre: mujer fue de 1.32. Solo el 4.9% de los pacientes contaban con antecedentes de haber sido producto prematuros del embarazo.

La variedad de CATVP más frecuente fue la supracardiaca en un 56.8% de los casos seguidos por la variedad intracardiaca en un 25% de los casos, mixtas en un 14% de los casos y 4.8% las infracardiacas.

VARIEDAD CATVP

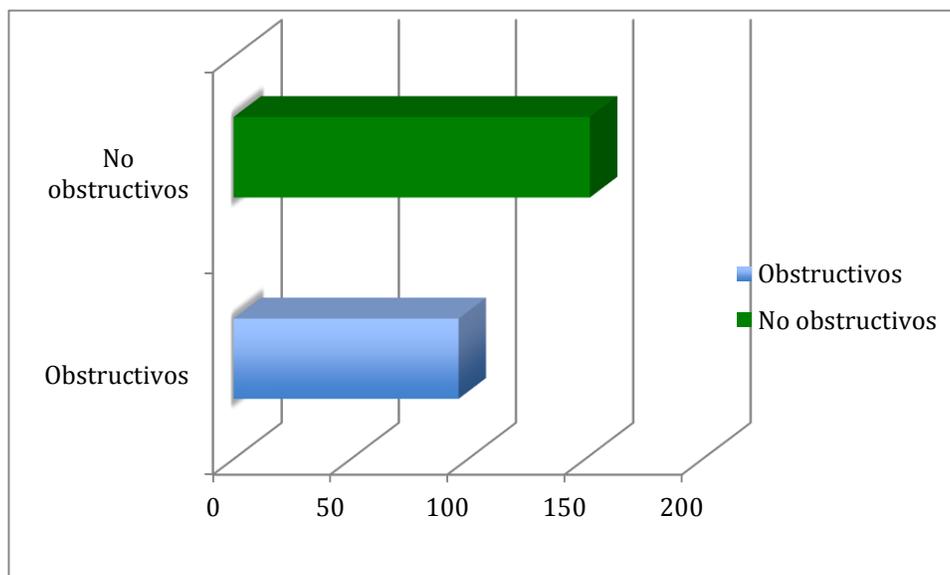


La presentación de falla cardíaca debido a obstrucción del sistema venoso se presentó en un 39% siendo caracterizados por datos de falla cardíaca a su ingreso. Únicamente 3 de nuestros pacientes fueron sometidos a atrioseptostomía, siendo uno de esos en el

periodo postquirúrgico considerándose necesario para liberar la presión de las cámaras izquierdas ya se que eran de pequeño tamaño.

	Obstrucción sistema venoso (número)	%
Supracardiacas	76	54.8%
Intracardiacas	13	21.1
Infracardiacas	12	100%
Mixtas	4	13.1%
Total	105	

#### PRESENTACIÓN CLINICA AL INGRESO



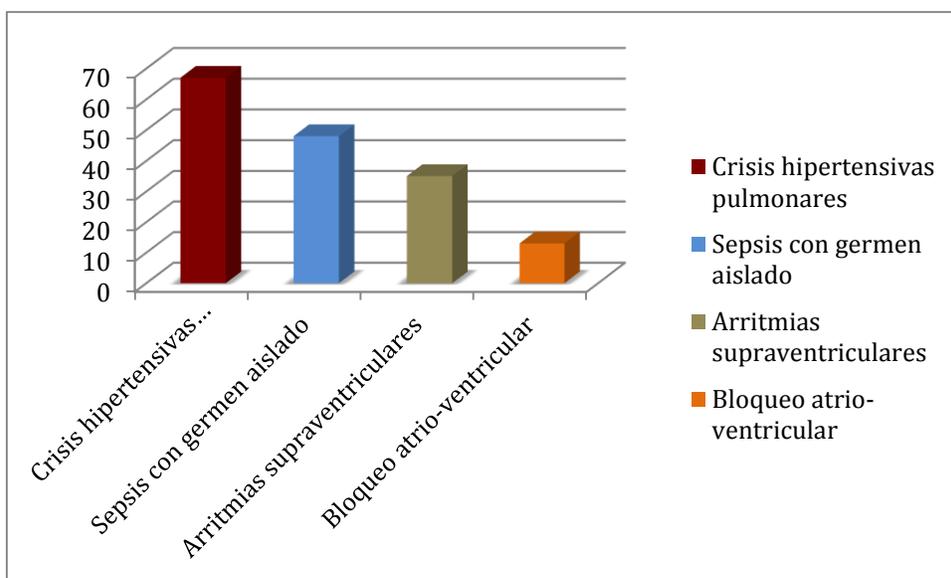
La lesiones menores asociada que se documentaron fueron persistencia de conducto arterioso(182), estenosis pulmonar(2), comunicación interventricular (3), vena cava

izquierda persistente (4)estenosis valvular pulmonar(2),estenosis valvular aórtica (1), origen anómalo de la rama izquierda de la arteria pulmonar (1), Wolf Parkinson White (1), coartación aórtica (1).

Los pacientes fueron sometidos a su corrección quirúrgica, con un tiempo promedio de hospitalización prequirurgica de 8 días. El tiempo promedio de circulación extracorpórea fue de 79 minutos, y el de pinzamiento aórtico de 33 minutos; los tiempos mas bajos fueron registrados en las correcciones de la conexiones anómalas totales intracardiacas, mientras que las de mayor duración fueron en las mixtas. Como factores adversos dentro de sala se documentaron 5 defunciones y 20 casos con protocolo de esternón abierto y/o empaquetamiento. En ninguno de los caso fue necesario el paro circulatorio total

Durante los cuidados en la terapia intensiva, en la cual el tiempo promedio de estancia fue de 8 días, se presentaron las siguientes complicaciones: crisis hipertensivas pulmonares en un 27%, sepsis con germen aislado en un 19.3%, arritmias supraventriculares 13.7%, bloqueo atrioventricular 5.2%. El tiempo de apoyo con ventilación mecánica fue en promedio 6 días.

## COMPLICACIONES PERIODO POSTQUIRURGICO



Se realizaron 12 cateterismo en el periodo postquirúrgico; 9 de los cuales fueron intervencionistas y 3 fueron diagnósticos. El tiempo de estancia hospitalaria postquirúrgica total fue en promedio de 22 días.

## EVOLUCION QUIRURGICA Y POSTQUIRURGICA

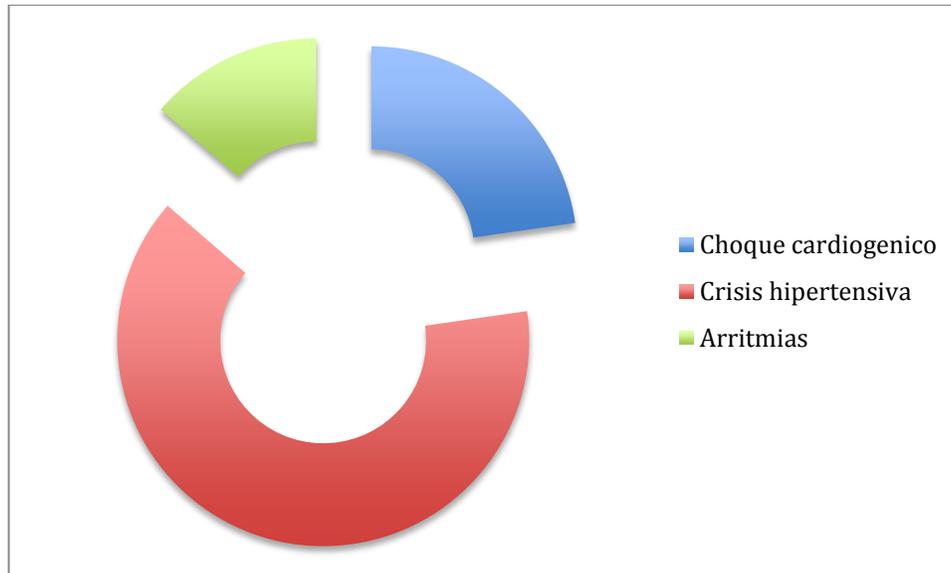
		Global	Supracardiaca	Intracardiaca	Mixtas	Infracardiaca
Quirúrgicas						
	*Tiempo de bomba	94.2 (38.5)	106.6 (41.2)	63.8 (14.2)	98.9 (30.0)	72.9 (22.1)
	*Tiempo de pinzamiento aórtico	42.9 (16.6)	48.2 (15)	26.6 (14)	49.7 (16.19)	33.3 (14)
Postquirúrgicas						
	#Dias de terapia	7.4 (6.1) m 5	7.5 (5.7)	8.3	5.7	6.3
	#Dias de ventilación	9.6 (15.6) m 3	11	7.6	8.3	6
	#Dias de estancia postquirúrgica	12	8	5	10	4
Complicaciones tempranas						
	Crisis de HAP	18 (24.3%)	12 (28.6%)	5 (26.3%)	1 (7.7%)	0 (0%)
	Sepsis	25 (33.7%)	18 (48.8%)	5 (26.3%)	2 (15.3%)	1 (12.3%)
	Arritmias	15 (20.3%)	8 (19%)	5 (26.3%)	2 (15.3%)	2 (15%)
	Defunciones	22 (8.8%)	11(50%)	4 (18%)	3 (13.6%)	5 (22.7%)

\*media en minutos (Desviación estándar) # Valor medio (Desviación media) m: mediana

De los 248 paciente sometidos a tratamiento quirúrgico 22 fallecieron, 5 de estos en sala de operaciones, el resto se debió a choque cardiogenico por crisis hipertensivas

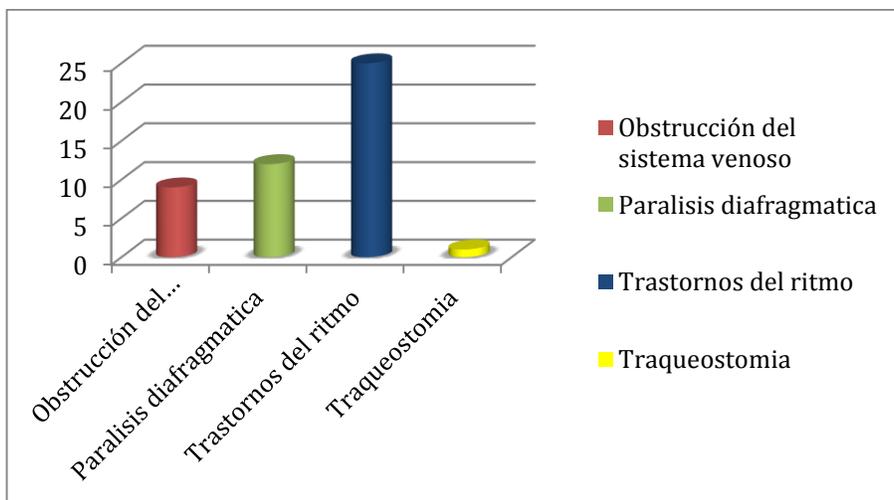
pulmonares (81.4%) o por arritmias (18.6%). La variedad de CATVP asociada con mayor mortalidad fue la infracardiaca.

#### CAUSAS DE DEFUNCION



Del seguimiento a largo plazo, un 27.4% no presentaba documentación de alguna cita de seguimiento por la consulta externa de nuestro instituto. El periodo de seguimiento postquirúrgico vario entre 18 meses y 144 meses siendo en promedio 81 meses (6 años). Se observaron complicaciones tardías en 71 pacientes: obstrucción del sistema venoso pulmonar 9, parálisis diafragmática 12, trastornos del ritmo en 25 (8 requirieron colocación de marcapasos por bloqueo atrioventricular, flúter auricular 5, extrasístoles auriculares aisladas o ritmo auricular bajo 12 pacientes) , traqueotomía por intubación prolongada en 1 caso.

#### COMPLICACIONES LARGO PLAZO



### FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD

Factor	OR	IC	IC2	p
Edad < 1 mes	25.2	3.6	172.9	0.0014
Genero	1.75	0.43	7.1	0.32
Obstructiva	5.52	6.2	517.8	0.0000068
Variedad supracardiaca	3	0.57	15.54	0.15
Variedad intracardiaca	3.06	0.35	26.2	0.26
Variedad mixta	1.81	0.2	15.8	0.503
Variedad infracardiaca				
Tiempo de bomba prolongado	1.78	0.31	9.94	0.4
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
Arritmias	24.9	4.39	141.6	0.000099
Estancia prolongada en terapia	1.93	0.46	8	0.286
		IC 95%		Prueba exacta Fisher

### **DISCUSIÓN:**

Micheilon reportó una prevalencia de conexión anómala total de venas pulmonares del 1 – 3%. En nuestra serie de casos se reportó del 4.8%. La principal variedad fue la supracardiaca con el 56.8% de los casos, como ya se ha reportado previamente. La relación hombre: mujer 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 detectó 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 ecocardiografía, siendo necesario emplear cateterismo cardiaco diagnóstico sólo en el 2% de los casos, llamando la atención que fue sólo en casos con CATVP variedad mixta. Sólo un paciente fue sometido a atrioseptostomía de Rashkin previo a su corrección quirúrgica, siendo realizada fuera de nuestra Institución. 12 pacientes fueron sometidos a cateterismo cardiaco en el periodo postquirúrgico, 9 intervencionistas y 3 diagnósticos.

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 intracardiaca y que dentro de la misma variedad en todos los casos fue posible el cierre esternal de primera intención.

Choudhary reportó 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. Reportó dos muertes en seguimiento tardío con una supervivencia de 9 años del 72.8%. Al analizar los factores de riesgo en nuestro estudio, encontramos que el principal fue la presencia de obstrucción a nivel de colector, seguido por la edad menor de 1 mes, la presencia de arritmias en el posquirúrgico, el protocolo de esternón abierto, la 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 anómala, 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 tuvo que realizarse traqueotomía. Dos pacientes requieren marcapasos por bloqueo AV completo postquirúrgico y dos pacientes presentar flutter atrial. Un paciente a su egreso presentó secuelas neurológicas importantes (PCI).

Michielon en 2001 realizó un estudio multicéntrico evaluando distintos parámetros en pacientes postoperados de CATVP y fueron egresados con aparentes resultados exitosos. Se evaluó la presión del ventrículo derecho y el flujo de las venas pulmonares

por medio del ecocardiograma, electrocardiograma y Holter en intervalos de 1mes, 3 meses, 6 meses, y anualmente. A los 3 años de su cirugía se realizó pruebas de funcionamiento pulmonar y prueba de esfuerzo. El demostró que la mortalidad en los caso que ameritaron reoperación es del 44% debido a obstrucción venosa pulmonar recurrente, los pacientes que fueron sometidos a tratamientos no quirúrgicos (angioplastia con balón y/o colocación stent) presentaron resultados poco satisfactorios ameritando finalmente reoperación, sin embargo su mortalidad disminuía al 31%. La reoperación por obstrucción venosa pulmonar es un importante factor de mal pronostico, siendo disminuido en cambios en las técnicas quirúrgicas y los cuidados peri y postquirúrgicos. El tiempo entre la cirugía correctiva y la reintervencion es de 2.2 meses en los casos de obstrucción intrínseca y de 9.7 meses en obstrucción extrínseca, con una mortalidad en el primer caso del 66%. (6)

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

### **CONCLUSIONES:**

1. La frecuencia de la conexión anómala total de venas pulmonares operados en este hospital es de 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. Siendo la variedad infracardiaca la de mayor presentación .
5. Los principales factores de riesgo asociados a mortalidad encontrados fueron: la presencia de obstrucción a nivel de colector, la edad menor de un mes, la presencia de arritmias y falla renal en el postquirúrgico, la estereotomía abierta, el tiempo de circulación extracorpórea prolongado, las crisis de hipertensión arterial pulmonar y la comunicación interatrial restrictiva.
6. Los siguientes factores no tuvieron relación estadísticamente significativa: el estado nutricional, la condición al ingreso, la variedad de conexión, 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, solo abarca pacientes operados, por lo que sus resultados no pueden aplicarse a la población en general.

## **REFERENCIAS**

1. Patiño, E. Calderón-Colmenero, J. Buendía, A. Attie, F. En Conexión Anómala  
Total de Venas Pulmonares de Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A.

“Cardiología Pediátrica.” México, Panamericana, 2 da edición, Capítulo 8, pp 93-101

2. Domínguez, A. Factores de Riesgo Asociados a Mortalidad en Pacientes Operados de Corrección de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares” Tesis UNAM 2008.
3. Seale, A. Daubeney, P. Magee, A. Rigby, M. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. *Heart* 2006; 92: 815-820.
4. Kelle, A. Backer, Gossett, Kaushal, S. Mavroudis, C. Total anomalous pulmonary venous connection: Result of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: 1387-94.
5. Lacour-Gayer, F. et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 679-87.
6. Michielon, G. Di Donato, R. Pasquiri, L. Giannico, Brancaccio, Mazzera, E. Squitieri, C. Catena, G.. Total anomalous pulmonary vein connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2002; 22: 184-191.
7. Karamlou, T. Gurofsky, R. Al Sukhni, E. Coles, J. Williams, W. Caldarone, C. Van Arsdell, G. McCrindle, B.. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connections. *Circulation* 2007; 115: 1591-1598.
8. Attie, F. “Aspectos de interés en las cardiopatías congénitas del adulto” *Arch Card Mex*; 2004, 74(2): 410-417.

9. Muñoz, L. Kuri, M. Sanchez Vargas, C. Espindola Zavaleta, N. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. Arch Card Mex 2008;78(3):247-254.
10. Naraho, A. González Fuillen, A. Et al. Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Nuestra Experiencia” Rev Cubana Pediatr 2002;74(3):208-12.
11. Gonzalez Ramos, L. Lopez-Cervantes, G. Rascon Alcantar, A. Castillo, J. Ruiz-Bustamante, N. Conexión anómala total de venas pulmonares. Experiencia en un hospital pediátrico. Bol Clin Hosp Inf Edo Son 2006; 23(1): 3-9
12. Stümper, H. et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 1999; 15:735-741.
13. Behrendt, D. Aberdeen, E. Waterson, D. Bonham-Carter, R. Total anomalous pulmonary venous drainage in infants: I. Clinical and hemodynamic findings, methods and Results of operation in 37 cases. Circulation 1972; 46:347-356.
14. Karamlou, T. Gurofsky, R. Al Sunkhni, E. et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. Circulation 2007;115:1591-1598.
15. Walsh, M. Ungerleider, R. Alello, V. Spicer, Giroud, J. Anomalous pulmonary venous connections and related anomalies: nomenclature, embryology, anatomy and morphology. World Journal of Pediatric and Congenital Heart Surgery 2013; 4:30

16. Seal, A., et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation* 2010; 122:2718-2726
17. Müller, M. , Krause, U. Paul, T. Schneider, H. Serum levels after everolimus-stent implantation and paclitaxel-balloon angioplasty in infant with recurrent pulmonary vein obstruction after repaired total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 2011; 32:1036-1039
18. Soriano, B. et al. "Total anomalous pulmonary venous connection. UpToDate 2013.
19. Devendra, V. Wilson, N. Jesudian, V. Percutaneous closure of a large unligated vertical vein using the amplatzer vascular plug II after supracardiac total anomalous pulmonary venous connections (TAPVC) repair. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 1976-1978.
20. Hyde, J. Stümper, M-J. Et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 1999, 15; 735-741.
21. Muñoz, L. Sanchez, C. Kuri, M. Estudio morfofpatológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. *Arch Cardiol Mex* 2007, 77:4;265-274.
22. Devendra, V. Percutaneous closure of a large unligated vertical vein using teh amplatzer vascular plug II after supracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) repair. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 1976-1978.