



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE, I.S.S.S.T.E.

**TRATAMIENTO MÉDICO-QUIRÚRGICO DE CONEXIÓN
ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES EN EL
CMN 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE**

Tesis de postgrado para obtener el título de médico
especialista en **CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

Presenta:

DR. MARIO ALBERTO SORCIA RAMIREZ

Asesores de tesis:

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL

DR. RAMON ALEJANDRO FLORES ARIZMENDI

DR. ANDRES JAIME URIBE

REGISTRO 434.2014

MÉXICO, D.F. 10 DE JULIO DE 2015



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. AURA A. ERAZO VALLE SOLÍS
Subdirector de Enseñanza e Investigación del CMN "20 de Noviembre"

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL
Profesor titular

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL
Asesor del trabajo de tesis

DR. RAMON ALEJANDRO FLORES ARIZMENDI
Asesor del trabajo de tesis

DR. ANDRES JAIME URIBE
Asesor del trabajo de tesis

DR. MARIO ALBERTO SORCIA RAMIREZ
Médico residente

DEDICATORIA

ESTA TESIS ESTA DEDICADA A MI FAMILIA; A MI PADRE MARIO ALBERTO SORCIA AGUILAR, A MI MADRE GUADALUPE RAMIREZ MARTINEZ, A MIS HERMANOS GIOVANNI Y FRANCISCO, A MIS ABUELOS JUAN RAMIREZ † Y ALBERTO SORCIA †, BELEM MARTINEZ Y REBECA AGUILAR.

AGRADECIMIENTOS

ES PARA MÍ UN VERDADERO PLACER UTILIZAR ESTE ESPACIO PARA EXPRESAR MI AGRADECIMIENTO DE UNA MANERA ESPECIAL Y SINCERA A TODAS LAS PERSONAS QUE ME HAN APOYADO DURANTE LA RESIDENCIA DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA , FALTAN LINEAS PARA AGRADECER A TODAS LAS PERSONAS QUE FUERON IMPORTANTES EN ESTOS 2 AÑOS.

A MIS MAESTROS DE CURSO: AL DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL, DR. RAMON ALEJANDRO FLORES ARIZMENDI, DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR, DRA. SANDRA ANTUNEZ, DRA. GUADALUPE JIMENEZ CARBAJAL, DR. GERARDO IZAGUIRRE, DR. ANDRES JAIME URIBE, POR HABER COMPARTIDO SU CONOCIMIENTO, EXPERIENCIA Y AMISTAD A LO LARGO DE ESTOS AÑOS.

A MIS COMPAÑEROS Y AMIGOS DE RESIDENCIA: DR. JESUS MONTALVO AGUILAR, DRA CINTHIA HERNANDEZ GUEVARA Y GONZALEZ, DR. MARCO GOMEZ SOLIS, DR. EDUARDO MELENDEZ, DRA. MARICELA ESCUADRA, DRA. ZURI GONZÁLEZ, DRA. SILVIA HERNÁNDEZ, DRA. CLAUDIA MORALES, DR.HUMBERTO BOJORQUEZ, DR. ANGEL CABRERA. DR. CARLOS VALDERRABANO. DRA. YADIRA GONZALEZ, DRA. VERONICA SANCHEZ, DRA. ALEJANDRA CHIRINOS, DRA LAURA CASTRO.GRACIAS POR APOYARME CUANDO MAS LO NECESITABA.

INDICE

INDICE	4
RESUMEN	5
ABSTRACT	6
INTRODUCCION	7
OBJETIVOS	20
MATERIAL Y METODOS	21
RESULTADOS	22
DISCUSION	37
CONCLUSIONES	42
BIBLIOGRAFIA	43

RESUMEN:

Introducción: La conexión total de venas pulmonares Representa el 1% de todos los defectos congénitos del corazón en donde las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, la presentación de dicha cardiopatía es variable, de acuerdo al tipo de presentación anatómica y si hay o no obstrucción. **Material y Métodos:** Se realiza estudio en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del I.S.S.S.T.E. en el periodo comprendido del 1ro de enero del 2000 al 31 de julio del 2014, se trata de un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal. En donde se estudiaron a los pacientes pediátricos menores de 18 años con diagnóstico de CATVP, la población estudiada fue en total de 13 pacientes con diagnóstico de CATVP. **Resultados:** De los 13 pacientes estudiados el 61% fueron del sexo masculino, con mediana de edad de 3 meses, 3 pacientes fueron diagnosticados después de los 200 días de iniciar los síntomas cardiológicos. Al momento del diagnóstico se encontró que el 76% de la población presentó clase funcional 2 de ROSS, así como 69% de los pacientes con datos de falla cardiaca. Los hallazgos Ecocardiográficos demostró que la variante más común de CATVP fue la variedad supra cardíaca, seguida de la intracardiaca, infra cardíaca y mixta respectivamente. Se encontró que solo 3 pacientes presentaron flujo obstruido del colector, el 100% de nuestros pacientes presentaron hipertensión pulmonar severa, 7 de los pacientes presentaron una Cia restrictiva. Se realizó cateterismo cardiaco diagnostico a 10 pacientes, solo un intervencionista con la realización de atrioseptostomia de Rashkind siendo exitoso. El procedimiento quirúrgico se llevó a cabo por 3 cirujanos especialistas en congénitos. El tiempo anestésico promedio fue de 4.7 hrs, El tiempo promedio de cirugía de 3.8 hrs, tiempo promedio de bomba 1.7 hrs y tiempo promedio de pinzamiento aórtico fue de 1 hr, se utilizó heparina en el 100% de nuestros pacientes como anticoagulante durante la derivación cardiopulmonar, así como también se usó custodiol como sustancia para la cardioplejia en el 100% de los pacientes. Posterior al procedimiento quirúrgico 12 pacientes (92%) salieron al primer intento de bomba. 1 solo paciente (8%) con una segunda salida de bomba. el cual falleció por falla biventricular y crisis de HAP, siendo el único deceso peri operatorio. De los 12 paciente que pasaron a terapia intensiva, 1 solo paciente falleció en las primeras 2 hrs del postquirúrgico, un paciente amerito re intervención quirúrgica cardiaca por datos de obstrucción de la anastomosis del neo colector. De las 12 pacientes que pasaron a terapia intensiva 6 (50%) fallecieron en el postoperatorio, como causa de muerte la más común fue choque cardiogénico, seguida por choque séptico y 1 paciente secundario a fibrilación auricular. **Conclusión:** En cuanto a las variables asociadas a mortalidad quirúrgica y mortalidad tardía se observó que el sexo predominante fue el femenino con un 62.5% así como la mediana de edad fue de 3 meses, solo 1 paciente fue mayor de 12 meses de edad, el estado nutricional fue de desnutrición en 5 pacientes que equivale al 62.5% de los pacientes, el tipo más común de CATVP asociada fue la supra cardíaca con un 50%, seguida de la variedad intracardiaca y mixta. Los pacientes que fallecieron contaban con una fisiología biventricular, así como también contaban con hipertensión pulmonar, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo fue adecuado en solo 2 pacientes, el tiempo promedio de cirugía fue de 3.7 hrs en comparación con los pacientes que sobrevivieron que fue de 3.4 hrs, el tiempo promedio de bomba de los pacientes que fallecieron fue de 1.88 hrs y de los que sobrevivieron fue de 1.63 hrs, en cuanto al tiempo de pinzamiento aórtico fue mayor en los pacientes que fallecieron con un promedio de 1.88 hrs, en comparación con los que sobrevivieron que fue de 0.87 hrs, 7 de los pacientes salieron de bomba extracorpórea al primer intento y solo uno al segundo intento, ninguno de los pacientes que fallecieron presento obstrucción del colector en el postoperatorio, solo 1 paciente presento crisis de HAP en el postoperatorio, el 50% de los pacientes presento alguna alteración del ritmo importante, en 3 de los pacientes (37.5%) se presentó infección agregada en el postquirúrgico. Se continuo el seguimiento de 6 pacientes por la consulta externa teniendo a 5 pacientes con HAP severa con clase funcional I- II de ROSS y uno con HAP leve con clase funcional I de ROSS, hubo una muerte registrada en el seguimiento por la CE por causas extra cardíacas. En varios centros especializados en cardiopatías congénitas los pacientes con CATVP son llevados a cirugía en las primeras 2 semanas de vida utilizando la técnica con paro circulatorio hipotérmico profundo sin perfusión cerebral, así como la técnica de hipotermia baja. Así como de ayuda de anticoagulantes para evitar la obstrucción de la anastomosis, también se ha descrito que la administración de cardioplejia anterógrada para protección miocárdica ha sido de gran utilidad en cirugías cardiacas complejas. Así como la medición del gte. En el sitio de anastomosis como predictor de estenosis postquirúrgica, el manejo quirúrgico de esta enfermedad en la mayoría de los centros de especialización cardiológica es tratamiento quirúrgico antes de los 2 meses de edad, lo que con lleva a menor daño pulmonar y menor hipertensión pulmonar residual. Por lo que se debe diagnosticar y tratar a temprana edad. Por lo que se debe de instruir a los médicos de primer nivel a reconocer los síntomas y signos de cardiopatías, así como hacer conciencia a las autoridades pertinentes la importancia de su derivación temprana a un 3er nivel para su diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares, retorno venoso pulmonar anómalo, defectos congénitos, las venas pulmonares, factores de riesgo, la cirugía, la supervivencia

ABSTRACT:

Introduction: The total pulmonary venous connection represents 1% of all congenital heart defects where no pulmonary veins draining to the left atrium as normally happens, but that drain into the right atrium, either directly or through a vein or systemic venous system that will lead to the right atrium, the presentation of this disease is variable, depending on the type of anatomical presentation and whether or not obstruction. **Material and Methods:** A study was conducted at the National Medical Center November 20 ISSSTE in the period from January 1, 2000 to July 31, 2014, this is an observational, descriptive, retrospective, cross-sectional study. Where to pediatric patients under 18 years were studied with diagnosis of CATVP, The study population was a total of 13 patients diagnosed with CATVP. **Results:** Of the 13 patients studied, 61% were male, with a median age of 3 months, 3 patients were diagnosed after 200 days of starting the cardiac symptoms. At diagnosis it was found that 76% of the population presented functional class 2 ROSS, and 69% of patients with heart failure data. Echocardiographic findings showed that the most common variant was the supra heart CATVP variety, followed by intracardiac, infra heart and mixed respectively. It was found that only 3 patients had obstructed the flow collector, 100% of our patients had severe pulmonary hypertension, 7 patients had a restrictive Cia. Diagnostic cardiac catheterization was performed in 10 patients, only with performing interventional atrioseptostomy Rashkind be successful. The surgical procedure was carried out by three surgeons at birth. The mean anesthetic time was 4.7 hours, the average operating time of 3.8 hours, average pump 1.7 hrs and average time of aortic clamping time was 1 hr, heparin was used in 100% of our patients as an anticoagulant during derivation cardiopulmonary and Custodiol was also used as substance for cardioplegia in 100% of patients. Post-surgery 12 patients (92%) went to first attempt to pump. Only 1 patient (8%) with a second pump outlet. who he died of biventricular failure and crisis HAP, the only perioperative death. Of the 12 patients who went into intensive care, only 1 patient died within 2 hours of the postoperative a patient deserve again heart surgery for obstruction data collector neo anastomosis. Of the 12 patients who switched to intensive care six (50%) died in the postoperative period, as the most common cause of death was cardiogenic shock, followed by septic shock and 1 patient secondary to atrial fibrillation. **Conclusion:** Regarding the variables associated with surgical mortality and late mortality was observed that the majority of patients were female with 62.5% and the median age was 3 months, only one patient was older than 12 months, the nutritional status was malnutrition in 5 patients equivalent to 62.5% of patients, the most common type associated CATVP It was the heart above with 50%, followed by intracardiac and mixed variety. Patients who died had biventricular physiology and also had pulmonary hypertension, ejection fraction of the left ventricle preserved diastolic diameter of the left ventricle was adequate in only 2 patients, average surgery time was 3.7 hrs Compared with patients who survived was 3.4 hrs, the average time of pump patients who died was 1.88 hrs and those who survived was 1.63 hrs, in the time of aortic clamping it was higher in patients who died with an average of 1.88 hrs compared to those who survived was 0.87 hrs, 7 patients left extracorporeal pump the first attempt and only one second attempt, none of the patients who died presented collector obstruction postoperatively only one patient presented HAP crisis postoperatively, 50% of patients present some alteration of significant pace, in 3 patients (37.5%) aggregate postoperative infection occurred. 6 monitoring patients for outpatient was continued taking 5 patients with severe PAH functional class I-II ROSS and one with mild PAH functional class I ROSS, he was a track recorded in the EC causes death extra heart. In several centers specializing in congenital heart disease patients CATVP are taken to surgery within the first 2 weeks of life using the technique of deep hypothermic circulatory arrest without brain perfusion and low hypothermia technique. And anticoagulants to help prevent clogging of the anastomosis, has also been reported that administration of anterograde cardioplegia for myocardial protection has been very useful in complex cardiac surgeries. And measuring the site gte as a predictor of postoperative anastomotic stenosis, the surgical management of this disease in most cardiology centers specialization is surgery before 2 months of age, which leads to less damage to lower residual lung and pulmonary hypertension. As to diagnose and treat early age. As should instruct doctors premier to recognize the symptoms and signs of heart disease, as well as raise awareness to the relevant authorities the importance of early referral to a 3rd

Keywords: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection , Anomalous pulmonary venous return, congenital defects , pulmonary veins, risk factors, surgery, survival

INTRODUCCION

Definición y aspectos generales.

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de conexión venosa pulmonar anómala; término propuesto por Edwards en 1953 y aceptado actualmente. Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT); pero, si solo es una o varias venas pulmonares, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942. ⁽¹⁾

La CVPAT asociada a otra cardiopatía la describió por primera vez Wilson en 1798 y fue estudiada por Friedlowski de forma aislada en 1868; sin embargo, la primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739, al publicar un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. En 1950, Friedlich describió por primera vez esta patología presente ya en seres vivos; más tarde, en 1956, Burroughs, Kirklin y Lewis realizaron la primera corrección exitosa de esta enfermedad; mientras que, en ese mismo año, Gott describía el primer caso de CVPAT infra cardíaca. ⁽¹⁾

PREVALENCIA.

Representa el 1% de todos los defectos congénitos del corazón. Hay una preponderancia masculina marcada para el tipo infra cardíaco (relación hombre / mujer de 4:1). ⁽¹⁾, pero, si se toma la incidencia en el primer año de vida, esta se reporta en el 2% de las cardiopatías y, en lo relacionado al drenaje anómalo infra diafragmático, es más frecuente en el sexo masculino en una relación 2:1 (hombres: mujeres). Se asocia a pocos síndromes genéticos, dentro de los que se puede mencionar el síndrome de “ojo de gato” (coloboma del iris y atresia anal). En el 30% de los casos se asocia con vicios de rotación (asplenia y poliesplenia). ⁽²⁾

EMBRIOLOGÍA.

Una clasificación de las anomalías venosas pulmonares basada en principios embriológicos introduce un concepto unificador para la consideración de estas diversas condiciones tanto anatómicamente y fisiológicamente. ^(3, 4)

En el embrión humano, los primordios de los pulmones, la laringe y árbol traqueo bronquial se derivan de una división del intestino anterior. En sus primeras etapas de desarrollo, los pulmones están atrapados por el plexo vascular del intestino anterior, el plexo esplácnico. Como la diferenciación pulmonar progresa, parte del plexo esplácnico forma el lecho vascular pulmonar. En esta etapa, no hay ninguna conexión directa con el corazón. En cambio, las acciones lecho vascular pulmonar las vías de drenaje del plexo esplácnico (es decir, umbilicovitellino y sistemas cardinales de las venas). Posteriormente, las venas pulmonares intraparenquimatosas conectan con la aurícula izquierda mediante el establecimiento de una conexión con la vena pulmonar común. Algunos investigadores creen que la vena pulmonar común se origina a partir de una evaginación en la región sino auricular del corazón. ⁽⁴⁾

Otros creen que la vena pulmonar común comienza en la confluencia de los vasos del plexo pulmonar. De acuerdo con una tercera opinión, el principio de la vena pulmonar común se produce por la confluencia de los capilares que crecen en el mesocardio, situado entre las yemas de pulmón y el corazón. Sin embargo, en general se acepta que al final del primer mes de gestación, la vena pulmonar común puede ser identificada como un recipiente de drenaje del plexo pulmonar y entrar en la porción sinoauricular del corazón. El sitio de entrada es craneal a la unión de los cuernos izquierdo y derecho del seno venoso y a la izquierda del septum primum en desarrollo. ⁽⁴⁾

Cuando se establece la conexión directa con el centro, las comunicaciones iniciales entre la porción pulmonar de los sistemas umbilicovitellina esplácnica plexo y el cardinal y son, en su mayor parte, borradas. El lecho vascular pulmonar se drena entonces a través de cuatro grandes venas pulmonares individuales en la vena pulmonar común, que a su vez desemboca en la aurícula izquierda. La vena pulmonar común es una estructura anatómica transitoria. Por un proceso de crecimiento diferencial, que se incorpora en la aurícula izquierda, lo que resulta en la última disposición anatómica en la que las cuatro venas pulmonares individuales por separado y se conectan directamente a la aurícula izquierda desarrollo incompleto de la vena pulmonar común proporciona la base

embriológica para la mayoría de las anomalías de las venas pulmonares. Las siguientes aberraciones del desarrollo de la vena pulmonar común pueden explicar estas anomalías y se utilizan como una forma de clasificarlos. ⁽⁴⁾

ANATOMIA.

La CATVP se puede dividir en: ⁽¹⁾

a) Supracardíaco: es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor del 50% de todos los casos) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) y a la vena innominada siendo esta última el sitio más frecuente: 3-4 veces más frecuente que a la vena cava superior o a alguna de sus tributarias.

b) Intracardíaco: cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a frecuencia, es el grupo intermedio, al presentarse en cerca del 35% de los casos.

c) Infracardíaco: es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias; más frecuentemente a la vena porta.

d) Mixto: ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 7% del total de los casos.

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CVPAT puede ser obstructiva o no obstructiva, según exista o no obstrucción en el drenaje, como su nombre lo indica. ⁽¹⁾

FISIOPATOLOGÍA.

Es una cardiopatía con mezcla completa, cuya saturación de oxígeno depende de la relación del flujo pulmonar: flujo sistémico (QP: QS). El gasto cardíaco sistémico depende del tamaño de la comunicación interauricular.

Conexión venosa pulmonar anómala total no obstructiva.

En la CVPAT no obstructiva, como ocurre generalmente en la CVPAT supracardíaca, no hay alteración de la fisiología en la vida fetal, pero, al nacer el niño e iniciarse el flujo a través de los pulmones y dependiendo de la velocidad con que bajen las resistencias pulmonares, llegará un gran flujo a las cavidades derechas, las cuales se dilatan y se hipertrofian progresivamente.

Esto indica que en esta patología existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha en el sitio del drenaje del colector y, a partir de este sitio, habrá un aumento de la saturación sanguínea, dado que ésta es sangre oxigenada. ⁽²⁻⁴⁾

También habrá un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, por aumento de la presión en la aurícula derecha en relación con la izquierda. Dependiendo del tamaño del *foramen* oval o de la comunicación interauricular, va a haber una mayor o menor cantidad de la mezcla sanguínea que pasa a las cavidades izquierdas y a la aorta. Así, si la comunicación interauricular es grande, va a haber mayor flujo sanguíneo que pasa a dichas cavidades y esto mejora el pronóstico del paciente y le permite vivir más tiempo con poca sintomatología; si por el contrario existe un *foramen* oval pequeño o la comunicación interauricular es pequeña, hay gran sobrecarga del volumen de las cavidades derechas, lo que hace que el paciente entre rápidamente en insuficiencia cardíaca derecha, mientras que el flujo sistémico estará disminuido. La sobrecarga derecha que inicialmente es principalmente de volumen se asocia más tarde a la sobrecarga de presión, dada por el aumento de las resistencias pulmonares, lo cual ocurre en forma prematura y progresiva. El flujo sanguíneo llega con dificultad al ventrículo izquierdo, lo que hace que este se observe ligeramente hipodesarrollado lo mismo que la aorta ascendente, mientras que la aurícula izquierda generalmente es hipoplásica, lo que está en favor de que el tamaño del ventrículo izquierdo depende del tamaño de la comunicación interauricular, como ya se mencionó. ⁽²⁾

En estos casos, al existir una restricción a nivel del tabique interauricular, habrá aumento importante del flujo pulmonar, propiciándose la presencia de edema pulmonar y además, disminución del gasto cardíaco. Por otra parte, cuando no existe obstrucción, el comportamiento hemodinámico varía dependiendo de si el paciente vive a nivel del mar o a grandes alturas, pues en este último caso es muy acelerada la evolución hacia la

hipertensión pulmonar severa, por lo que la insuficiencia cardíaca se instaura precozmente.^(1,5)

Conexión venosa pulmonar anómala total obstructiva.

Aunque el prototipo de este grupo es la CVPAT infracardiaca o infradiafragmática, puede existir una obstrucción en los otros tipos, incluyendo el supracardiaco, ya sea en la unión del colector o por compresión extrínseca del colector por alguna estructura como alguno de los bronquios, etc. En este grupo no existe la sobrecarga de volumen que existe en el drenaje venoso pulmonar anómalo no obstruido, excepción hecha del drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardiaco; en cambio, existe sobrecarga de presión por aumento de esta en los pulmones.⁽⁵⁾

Lo más importante en el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido es el aumento de presión venocapilar pulmonar que lleva a edema intersticial y a franco edema pulmonar, precozmente después del nacimiento y, en forma retrógrada, a aumento de las resistencias pulmonares por lo cual, disminuye el flujo pulmonar anterógrado, siendo este un aspecto contrario a lo que ocurre cuando no hay obstrucción en la que haya considerable aumento del flujo pulmonar. El edema pulmonar impide la oxigenación de la sangre y esto asociado al poco flujo que llega a las cavidades derechas por la obstrucción origina cianosis precoz en la vida posnatal. El poco flujo que llega a las cavidades izquierdas y a la aorta explica el hipodesarrollo de estas estructuras. En el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardiaco, existe relevante sobrecarga de volumen y presión, como ya se mencionó, y las cavidades izquierdas están hipodesarrolladas.^(1,5)

PRESENTACIÓN CLINICA.

Observación.

Los pacientes con CVPAT no obstructiva, si no se han diagnosticado antes, generalmente se presentan entre el segundo y tercer mes de vida en promedio, presentando poca ganancia de peso, polipnea y un síndrome de dificultad respiratoria importante, cianosis moderada que mejora con el oxígeno y, la mayoría de las veces, insuficiencia cardíaca. Un hallazgo significativo a la observación incluso después del primer mes de vida es el “abombamiento o prominencia paraesternal izquierda, como signo de notable crecimiento del ventrículo derecho. Por el contrario, en la CVPAT obstructiva encontramos a los

pacientes críticamente enfermos en la primera semana de vida con cianosis, dificultad respiratoria marcada e insuficiencia cardíaca. ^(1,5)

Palpación

En general, en ambos grupos los pulsos son normales o con amplitud moderadamente disminuida. Hay hiperactividad importante del ventrículo derecho y de la región infundibular, hallazgos que se encuentran en región paraesternal izquierda baja y en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, respectivamente, y con frecuencia puede palparse. El cierre de la pulmonar como signo de hipertensión pulmonar. El hígado se encuentra congestivo y aumentado de tamaño, lo que es más notorio en el grupo con obstrucción al drenaje. ⁽¹⁾

Auscultación.

Se encuentran ruidos cardíacos rítmicos con desdoblamiento amplio y permanente del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar; sin embargo, cuando este último es muy fuerte, el segundo ruido puede parecer único y aumentado de intensidad. Puede auscultarse un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o un soplo eyectivo leve en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal originado, a nivel de la válvula pulmonar, y no es raro encontrar un retumbo diastólico de origen tricuspídeo, por aumento de flujo a través de esta válvula. Si hay hipertensión pulmonar importante, es frecuente encontrar un soplo sistólico de regurgitación tricúspide en el tercio inferior del borde esternal izquierdo y debe tenerse en cuenta que en el grupo con obstrucción al drenaje, puede que no se encuentre ningún soplo. Como muchas veces estos pacientes llegan en insuficiencia cardíaca, se encuentra una notable taquicardia, con galope ventricular y estertores alveolares por edema pulmonar (lo que es más frecuente en el grupo con obstrucción al drenaje). En el grupo sin obstrucción se debe ser cuidadoso ante este hallazgo, porque con frecuencia estos pacientes llegan con un cuadro de bronconeumonía asociado. ^(1,2)

Electrocardiograma.

En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha, signos de crecimiento importante del ventrículo derecho con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas; también puede encontrarse complejos QRS polifásicos o mellados en D2, D3 y AVF y en precordiales derechas. En el

grupo sin obstrucción, la onda P es acuminada y alta en D2 y precordiales derechas que puede llegar a pasar de los 4 mm de altura, siendo esta la principal diferencia con el grupo que presenta obstrucción al drenaje en el cual no hay crecimiento de la aurícula derecha, salvo que la obstrucción esté a nivel del tabique interauricular o haya una prolongada supervivencia. En precordiales izquierdas, se encuentra R de bajo voltaje, lo que indica la presencia de pocas fuerzas ventriculares izquierda. ⁽¹⁻⁵⁾

Radiología.

Los Rx de tórax ayudan mucho en el diagnóstico de esta patología y son diferentes en los dos grupos: si no hay obstrucción, encontramos cardiomegalia, por crecimiento importante de las cavidades derechas, y frecuentemente, un “abombamiento” o prominencia de la VCSD, lo cual es muy marcado en algunas ocasiones. Si hay persistencia de la VCSI o 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 que, junto con la imagen de la silueta cardíaca, nos puede dar un cuadro característico que se ha llamado imagen en “8” o de “muñeco de nieve”. Esto es lo que comúnmente se conoce como signo radiológico característico de la CVPAT supracardíaca; sin embargo, antes de los tres meses esta imagen no aparece y, si se encuentra, debe pensarse que se debe a la presencia de un timo grande. El tronco de la pulmonar se encuentra aumentado, aunque a veces no es visible en forma clara por cambio de orientación del tronco debido a la rotación horaria del corazón. El flujo pulmonar está bastante aumentado; en la placa lateral, es común encontrar “abombamiento” de la región esternal inferior y media por crecimiento del ventrículo derecho y, en el mediastino medio y superior, algunas veces se puede observar una densidad que corresponde al colector común y vena vertical. Vemos un corazón pequeño o normal con ligera dilatación del tronco de la pulmonar; signos de congestión venocapilar pulmonar importante, dados por un patrón reticular de edema intersticial que se extiende de los hilios a la periferia; no es raro encontrar líneas B de Karley y hallazgos de edema pulmonar. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que estos hallazgos no son exclusivos del DVPAT obstruido, sino que también pueden apreciarse en cualquier tipo de obstrucción al drenaje venoso pulmonar (*cor triatriatum*, estenosis de las venas pulmonares, etc.). También hay que tener en cuenta que este hallazgo de severo edema pulmonar con una clínica de dificultad respiratoria importante y sin soplos puede confundirse fácilmente con un cuadro de patología pulmonar y no es raro que a estos pacientes se les haga inicialmente el diagnóstico de membrana hialina. ^(1,4)

Ecocardiograma

Los objetivos del examen ecocardiográfico en CVPAT son (a) para establecer el diagnóstico ; (b) a la imagen y determinar el tamaño de las venas pulmonares individuales ; (c) verificar que todas las cuatro venas pulmonares principales se unen a la confluencia venosa pulmonar y que no hay venas pulmonares adicionales que drenan por separado ; (d) determinar el tamaño de la confluencia venosa pulmonar y su relación con la aurícula izquierda ; (e) el curso del canal venoso pulmonar (por lo general la vena vertical) , su conexión con la vena sistémica , y su relación con las estructuras vecinas (es decir , las arterias pulmonares y de las vías respiratorias) ; (f) determinar si existe una obstrucción en el flujo venoso pulmonar y su mecanismo ; (g) para evaluar la comunicación interauricular por obstrucción ; y (h) para realizar una encuesta anatómica y funcional completa de todas las estructuras cardiovasculares y para excluir anomalías cardíacas estructurales adicionales .^(4,6,7)

Las características comunes a todas las formas de CVPAT son signos de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Las estructuras del corazón del lado derecho están dilatadas. La aurícula derecha se agranda, y el tabique auricular se inclina hacia la izquierda. El ventrículo derecho aparece para comprimir el ventrículo izquierdo, el tabique interventricular se desvía hacia la izquierda, y el volumen del ventrículo izquierdo disminuye. El tabique interventricular puede mover paradójicamente. Las arterias pulmonares se dilatan. Aparte de las características de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, la primera sospecha ecocardiográfica que apoya el diagnóstico de CVPAT es la incapacidad de ver la imagen de las venas pulmonares ingresa a la aurícula izquierda. ^(4, 8,9)

La aurícula izquierda es pequeña. La confluencia de las venas pulmonares por lo general es fácil de reconocer como un espacio libre de eco detrás de la aurícula izquierda. A continuación, se buscan las venas pulmonares individuales. Una vez identificados, cada vena pulmonar individuo es representado por 2- D y es interrogado por mapeo de flujo Doppler color. Y luego deben ser determinados El curso y el diámetro de cada vena. Jenkins et al demostraron que el tamaño de las venas pulmonares individuales en el momento de diagnóstico inicial es un factor predictivo fuerte, independiente de la supervivencia en CVPAT. ^(4,10) Venas pulmonares más pequeños se asociaron con peor pronóstico. Las venas pulmonares individuales deben ser reflejadas a partir de múltiples ventanas, pero las paraesternal, subclaviculares y horquilla esternal vistas se utilizan sobre todo. ⁽¹⁰⁾

El tamaño y la orientación (es decir, horizontal o vertical) de la confluencia venosa pulmonar y su relación con la aurícula izquierda son importantes para la planificación quirúrgica. Cuando todas las venas pulmonares se conectan a una confluencia horizontal en aproximadamente el mismo nivel, la anastomosis de esta confluencia a la pared posterior de la aurícula izquierda es relativamente sencillo. En contraste, cuando las venas pulmonares se conectan a una confluencia vertical a diferentes niveles, la reparación es más difícil. Los subcostal, paraesternal y supraesternal ventanas de primera clase son los más útiles. Una vez la confluencia venosa pulmonar se caracteriza, el canal venosa que se conecta con la vena sistémica es seguido por formación de imágenes 2 - D y mapeo de flujo Doppler en color. En general, el canal venoso en supracardíaco CVPAT está mejor reflejado desde las ventanas precordiales, y el canal venoso en infradiafragmático CVPAT se evalúa mejor desde el punto de vista subcostal. En supracardíaco CVPAT, el canal venoso debe ser examinado por su relación con las arterias pulmonares de sucursales y los bronquios. La obstrucción puede ser causada por compresión externa o por estenosis intrínseca. El sitio de conexión con la vena sistémica, más frecuentemente la vena innominada izquierda, es un sitio común de estrechamiento. En infradiafragmática CVPAT, el sitio más frecuente de obstrucción está en su conexión con el portal o la vena hepática. A menudo, el canal venoso pulmonar se dilata proximal al sitio de la estenosis, un hallazgo que debe motivar la búsqueda cuidadosa de la obstrucción. Estrechamiento de la luz asociada con la aceleración del flujo y la turbulencia por Doppler en color caracteriza obstrucción venosa pulmonar, independientemente de su mecanismo. ^(4,6, 7)

Doppler espectral es más útil. Flujo venoso pulmonar en un recipiente sin obstrucciones se caracteriza por una baja velocidad, el patrón de flujo laminar con fásica breve inversión del flujo durante la sístole auricular. Un aumento de la velocidad de flujo turbulento y la pérdida de las variaciones fásicas caracterizan el flujo venoso pulmonar obstruido. ⁽⁶⁾ Cuando CVPAT conecta con el seno coronario, el seno se dilata y se pueden visualizar fácilmente de la subcostal, eje largo paraesternal o apical de cuatro cámaras. El seno coronario dilatado sobresale anterosuperior a la aurícula izquierda. La dilatación del seno coronario también se produce en otras condiciones (persistente SVC izquierda drenaje para seno coronario); por lo tanto, las imágenes de las venas pulmonares drenan en el seno coronario es la clave para el diagnóstico. ⁽⁶⁾

CVPAT Infra-diafragmática generalmente se conecta al sistema venoso portal, pero se puede conectar a las venas hepáticas. Las venas pulmonares convergen en un canal común, que se encuentra inferior a la aurícula izquierda inmediatamente por encima del diafragma. El canal venoso pulmonar común puede aparecer como una cámara distinta. Es el más fotografiado de las ventanas de eje largo a corto y subcostal, con la exploración de izquierda a derecha y de arriba a abajo para identificar la conexión abdominal de la vena anómala de conexión. En un plano transversal, la aorta descendente se encuentra a la izquierda y posteriormente, la vena cava inferior hacia la derecha y la parte anterior, y el canal venoso pulmonar anómala en una posición intermedia. La vena anómala descendente se puede perder si se comprime por un hígado congestionado. Interrogatorio Doppler se utiliza para diferenciar entre los vasos abdominales. Flujo en la aorta descendente tiene un perfil laminar sistólica en una dirección lejos del corazón. El flujo en la VCI es casi continua, fásico, y hacia el corazón. Flujo en la vena pulmonar común es característica del patrón de flujo venoso, excepto la dirección es desde el corazón hacia el abdomen. ⁽⁶⁾

En mixta CVPAT, múltiples ventanas se deben utilizar para la imagen de las conexiones de al menos cuatro venas pulmonares individuales. Ventanas supraesternal, paraesternal, y subcostal, tal como se describe anteriormente, se deben utilizar. El tipo más común de drenaje mixto es la conexión a tanto el seno coronario y la vena innominada izquierda. Con cada tipo de CVPAT, un ecocardiograma a fondo es necesario para identificar la coexistencia de anomalías cardíacas. Los errores en la identificación de CVPAT son más frecuentes cuando hay coexisten conexión mixta de las venas pulmonares y lesiones cardíacas asociadas. La ecocardiografía transesofágica ofrece un enfoque alternativo en pacientes con pobres ventanas transtorácica. La necesidad de imágenes transesofágica en el recién nacido y joven, sin embargo, es limitada porque las ventanas transtorácica son generalmente adecuada. La ecocardiografía transesofágica tiene un papel más importante en la evaluación de los pacientes después de la reparación CVPAT, especialmente en una circunstancia de agudos. Una resonancia magnética proporciona capacidades superiores de diagnóstico en la evaluación de las venas pulmonares y se debe considerar en los pacientes que se pueden obtener imágenes de manera segura por esta modalidad. ^(4,6)

El diagnóstico prenatal de CVPAT es importante para asesorar a los padres, para determinar el pronóstico y la planificación de la entrega en un centro con instalaciones y experiencia en cirugía cardíaca pediátrica neonatal. Identificación de las conexiones venosas pulmonares es un objetivo de un examen ecocardiográfico fetal. La conexión normal de algunas de las venas pulmonares a la aurícula izquierda se desprende de las cuatro cámaras del corazón del feto, así como de puntos de vista de eje corto. Debido a que el flujo de sangre pulmonar fetal es menos que en el útero después del nacimiento, puede ser difícil identificar las conexiones venosas pulmonares anómalas. Si uno ve del ventrículo derecho y la ampliación de la arteria pulmonar fuera de proporción con el tamaño del ventrículo izquierdo y la aorta en el útero, se debe considerar el diagnóstico de CVPAT, especialmente cuando otras lesiones cardíacas que puedan producir el mismo cuadro se han excluido (es decir, la coartación, lesiones obstructivas izquierda, malformaciones arteriovenosas). El requisito previo para el diagnóstico prenatal de CVPAT un alto índice de sospecha y la imagen de buena calidad de las venas pulmonares. La identificación inequívoca de una conexión normal de algunas de las venas pulmonares a la aurícula izquierda excluye el diagnóstico. El diagnóstico del síndrome de heterotaxia debe impulsar una evaluación minuciosa de las venas pulmonares. ⁽⁹⁾

TRATAMIENTO.

Los recién nacidos con conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva son habitualmente enfermos muy comprometidos que requieren de ventilación mecánica. Los recién nacidos sin obstrucción venosa mejoran con las medidas habituales para la insuficiencia cardíaca; sin embargo, es preferible llevar a estos pacientes a cirugía una vez que se haga el diagnóstico. Podemos hacer excepción de aquellos casos sin hipertensión arterial pulmonar, con comunicaciones interatriales amplias y sin insuficiencia cardíaca, que en realidad son unos cuantos y toleran una evolución tardía más favorable. Como comentario adicional, algunos pacientes que sobreviven más allá del año evolucionan con resistencias vasculares elevadas. La indicación quirúrgica en este grupo de enfermos existe siempre que las resistencias vasculares pulmonares sean ≤ 6 U Wood y la relación entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico sea ≥ 2 . En casos limítrofes, está indicada la realización de retos farmacológicos para determinar la reversibilidad de las resistencias vasculares pulmonares. ⁽¹⁰⁻¹²⁾

La técnica quirúrgica a emplear dependerá del tipo de conexión venosa anómala total de venas pulmonares. En la variedad supracardíaca, la corrección 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 interatrial. En la variedad intracardíaca, se debe seccionar el puente muscular que separa el orificio de desembocadura del colector en el seno coronario y la comunicación interatrial de tal forma que se cree un defecto interatrial grande que posteriormente se cierra con un parche para redirigir el flujo del colector y del seno coronario hacia el atrio izquierdo. En la variedad infracardíaca, la corrección quirúrgica sigue los mismos lineamientos que para la conexión supracardíaca, excepto que la ligadura de la vena vertical se realiza inmediatamente por encima del diafragma. ⁽¹²⁾

Aunque los pacientes con el síndrome de cimitarra pueden cursar asintomáticos o con mínima sintomatología, cuando ésta inicia en la edad pediátrica generalmente se debe a insuficiencia cardíaca. Esto puede ser atribuido no solamente al cortocircuito secundario a la conexión anómala parcial de venas pulmonares, sino a la asociación con otras malformaciones cardíacas. La hipertensión Pulmonar es muy frecuente cuando la sintomatología inicia en la lactancia, no así cuando se presenta en la edad adulta. En los pacientes pediátricos analizados, la hipertensión arterial pulmonar es común, prácticamente las tres cuartas partes, y la mitad de ellos a nivel sistémico; lo anterior se puede explicar por múltiples factores: cortocircuitos intracardíacos, estenosis de las venas pulmonares que se conectan a la vena cava inferior, la presencia del secuestro pulmonar y tal vez la falla en la adaptación de las arteriolas pulmonares después del nacimiento en la presencia de flujo pulmonar aumentado. El papel de la colateral aorta-pulmonar no queda claro en este síndrome, pero se ha postulado que su oclusión puede jugar un papel importante en el tratamiento tanto de la hipertensión pulmonar como de la falla cardíaca, por lo que, al demostrarse en el cateterismo cardíaco, se procede a su embolización. ⁽¹³⁾

Las indicaciones de cirugía son: a) cortocircuito importante causante de falla cardíaca e hipertensión pulmonar y b) secuestro pulmonar, infecciones pulmonares de repetición, o ambas. Existen dos técnicas para la corrección quirúrgica en el síndrome de cimitarra: la de tunelización y la de reimplante. La tunelización, que consiste en crear un túnel con parche protésico desde la vena pulmonar que en forma anómala drena a la cava inferior hasta el atrio izquierdo a través de la comunicación interatrial, se acompaña de

complicaciones tales como la obstrucción, por lo que actualmente No es muy utilizada. La técnica preferida es la del reimplante, o sea, seccionar la vena pulmonar anómala a nivel de su desembocadura en la cava inferior, tunelizarla a través de un ojal pericárdico para anastomosarla a la pared posterior del atrio izquierdo, al cual se accede por un abordaje atrial derecho a través de la comunicación interatrial. Ésta última, una vez realizada la anastomosis venosa con el atrio izquierdo, se cierra con un parche lo suficientemente holgado para evitar obstrucciones. (13-15)

La mortalidad tiene relación fundamentalmente 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%. En años recientes, la mortalidad precoz y tardía se redujo en forma significativa, tanto en los recién nacidos y lactantes como en los adultos. Se ha visto que la causa más frecuente de mortalidad postoperatoria hospitalaria es el choque cardiogénico secundario a crisis hipertensivas pulmonares. Por tal circunstancia, resulta fundamental una terapéutica preoperatoria y postoperatoria enérgica, procurando con ella estabilizar al enfermo en un corto lapso de tiempo. Las Crisis hipertensivas deben ser tratadas con una adecuada ventilación y oxigenación, sedación, así como el uso de drogas vasodilatadoras pulmonares como el óxido nítrico, bosentan, sildenafil o prostanoïdes. (15)

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 conexión anómala intracardiaca. En relación con esta cardiopatía, día a día hay resultados más alentadores en cuanto al tratamiento quirúrgico. 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 sobremanera la estenosis residual. (12, 16,17)

OBJETIVOS.

OBJETIVO GENERAL.

Conocer la efectividad del manejo médico-quirúrgico de pacientes con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares, atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica y Cirugía cardiotorácica del C.M.N. 20 de Noviembre.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

Conocer los aspectos demográficos, los métodos para el diagnóstico, las características morfológicas, las características clínicas, así como las características radiográficas, electrocardiográficas, ecocardiografías de nuestros pacientes, las técnicas quirúrgicas empleadas. La evolución clínica y postoperatoria, la morbilidad y mortalidad relacionada con la enfermedad y con el abordaje quirúrgico.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realiza estudio en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del I.S.S.S.T.E. en el periodo comprendido del 1ro de enero del 2000 al 31 de julio del 2014, se trata de un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal. En donde se estudiaron a los pacientes pediátricos menores de 18 años con diagnóstico de CATVP.

Criterios de inclusión.

- Pacientes pediátricos menores de 18 años con diagnóstico de CATVP.

Criterios de exclusión.

- Pacientes que no cuenten con al menos el 80% de las variables a considerar.

Criterios de eliminación.

- Pacientes que no se disponga de expediente médico (clínico y electrónico).

RESULTADOS.

Del 1ro de enero del 2000 al 31 de julio del 2014 se recibieron 34 pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares. 21 fueron excluidos por no contar con el 80% de las variables, No se perdieron pacientes para este estudio.

La población estudiada fueron en total 13 pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, de los cuales 8 (61%) fueron del sexo masculino. 6 pacientes residen en el D.F. , y los 7 restantes en provincia. La mediana de la edad fue de 3 meses. Con rango de 0 a 24 meses. El grupo de edad que tuvo más frecuencia en este estudio fue menor de 6 meses con una N= de 8 (62%) y en cuanto a los mayores de 6 meses tuvieron una N=5 (38%) de la población. En cuanto a pacientes con edad avanzada para pronóstico de la enfermedad fueron 2 pacientes mayores de 1 año al momento del diagnóstico (15%). Las características demográficas de la población se muestran en la tabla 1.

Tabla No.1 Características demográficas.

Variable	N =13
EDAD AL DIAGNOSTICO (MEDIANA)	3 MESES (0.5 - 26 MESES)
SEXO	
MASCULINO (%)	61
FEMENINO (%)	39
GRUPO ETARIO AL MOMENTO DEL DX	
MENOR DE 1 MES (%)	23
1-2 MESES (%)	23
2-4 MESES (%)	15
4-6 MESES (%)	0
➤ 6 MESES (%)	38

PESO (MEDIANA)	4.3
ESTADO DE NUTRICION	
EUTROFICO (%)	24
DESNUTRICION GRADO I (%)	38
DESNUTRICION GRADO II (%)	38
DESNUTRICION GRADO III (%)	0
SOBRE PESO (%)	0
RESIDENCIA	
DF Y ESTADO DE MÉXICO (%)	46
PROVINCIA (%)	54
TIPO DE CONEXIÓN	
CATVP SUPRACARDIACA (%)	55
CATVP INTRACARDIACA (%)	15
CATVP INFRACARDIACA (%)	15
CATVP MIXTA (%)	15

En cuanto a la edad del paciente al momento del diagnóstico la mediana fue 3 meses con rango de 0.5 a 26 meses En nuestra población estudiada se vio que 3 pacientes (23%) fueron diagnosticados en el primer mes de vida, seguido por el grupo de 1 a 2 meses de edad con una N= 3 (23%) continuando con el grupo de 2 a 4 meses con una N=2 (15%), se observa que en el grupo de 4 a 6 meses no se tuvo pacientes, en cuanto al grupo mayor de 6 meses se obtuvo una N= 5 pacientes (38%) de los cuales 2 pacientes (15%) fueron diagnosticados con más 1 año de edad. En cuanto el tiempo de derivación de pacientes a 3er nivel, se vio que la mediana de tiempo en días de los pacientes en provincia y en el área metropolitana fue de 90 días. Tabla No 2

Tabla No.2 Tiempo al diagnóstico

Edad al momento del diagnóstico: DIAS	TOTAL DE PACIENTES N=13
< 180 días	
< 30 días	
0 a 14 días	1
15 a 29 días	2
30 a 60 días	3
60 a 120 días	2
120 días a 180 días	0
>180 días	
180 a 365 días	3
>360 días	2
TOTAL	13

Al momento del diagnóstico se encontró que el 76% (n=10) de la población presentó clase funcional 2 de ROSS al momento del diagnóstico, así como 69% (n=9) con datos de falla cardíaca que amerito tratamiento especializado.

Durante el estudio, se hallaron las siguientes frecuencias de síntomas y signos al principio del padecimiento (*tabla 3*). Encontrándose hasta en un 77% la triada de desnutrición, falla cardíaca y cardiomegalia.

Tabla No.3 Síntomas y signos al inicio del padecimiento

SIGNO / SINTOMA	núm. de pacientes (N=13)	%
DESNUTRICION	10	76
POLIPNEA	11	84
SX DE DIFICULTAD RESP.	4	31
CIANOSIS	6	46
FALLA CARDIACA	9	69
PROMINENCIA PARAESTERNAL	0	0
CARDIOMEGALIA	13	100
ALTERACIONES DEL RITMO	1	8

En cuanto a los hallazgos radiográfico se muestra que el 100 % de los paciente tuvieron cardiomegalia, y de estos el mayor número de pacientes con una N= 10 (77%) tuvo grado 2 de cardiomegalia, seguido por 2 pacientes (15%) con grado 3 y por ultimo 1 solo paciente con grado 1 de cardiomegalia que equivale a al 7% de los pacientes. También se encontró que el 100 % de nuestros pacientes, se encontró con la triada radiológica de hiperflujo pulmonar, crecimiento de cavidades derechas y crecimiento de la rama derecha de la arteria pulmonar. Otros de los hallazgos significativos fueron la presencia de ensanchamiento del mediastino en 7 pacientes (54%), así como la presencia del pedículo angosto en 9 de nuestros pacientes (69%), y por último la imagen en “ muñeco de nieve o de 8 “ solo en 5 de nuestros pacientes (38%). Tabla No 3.1. En cuanto a los hallazgos en el electrocardiograma encontramos a 9 pacientes (69%) presentaban ritmo sinusal, onda P mayor o igual a 0.3 mv y datos de crecimiento de ventrículo derecho, al igual que el eje ala derecha de + 90 -90 grados, 8 paciente (61%) presentaba disminución de fuerzas izquierdas. Solo 1 paciente presento bloqueo completo de rama derecha del haz de Hiz, asi como solo 1 paciente presento ondas T negativas en las derivaciones precordiales derechas (V1-V3) Tabla No 3.2.

Tabla No.3.1 Hallazgos en la radiografía de tórax.

HALLAZGOS EN EL RADIOGRAFIA DE TORAX		
		%
CARDIOMEGALIA		100
GRADO 1		8
GRADO 2		77
GRADO 3		15
HIPERFLUJO PULMONAR		100
CRECIMIENTO DE CAVIDADES DERECHAS		100
DILATACION DE RAMA DERECHA DE LA PULMONAR		100
ENSACHAMIENTO DEL MEDIASTINO		54
PEDICULO ANGOSTO		69
IMAGEN DE MUÑECO DE NIEVE		38

Tabla No.3.2 Hallazgos en el electrocardiograma.

HALLAZGOS EN EL EKG		
		%
RITMO SINUSAL		69
P > 0.3 MV		69
EJE DE QRS ALA DERECHA		69
CRECIMIENTO VENTRICULAR DERECHA		69
FUERZAS IZQUIERDAS DISMINUIDAS		61

Los hallazgos Ecocardiográficos durante el estudio nos demostró que la variante más común de conexión anómala total de venas pulmonares fue la variedad supracardiaca con N= 7 (55%), teniendo el mismo número de casos con una N= 2 (15%) de las variedades intracardiaca, infracardiaca y mixta respectivamente. Se encontró que solo 3 pacientes (23%) presentaron flujo obstruido del colector (tabla 4), el 100 % de nuestros pacientes presentaron hipertensión pulmonar severa. En cuanto a otros hallazgos eco cardiográficos se observó también que 7 de pacientes presentaron una comunicación inter auricular restrictiva con un tamaño menor de 4 mm, también se encontró que 8 pacientes (61%) tuvieron un diámetro diastólico del ventrículo izquierdo con un Z Score menor de 2 y 11 pacientes (85%) con un diámetro sistólico con Z Score menor de 2 , el 100% de los paciente tuvieron la Fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada.(tabla 5), en cuanto a las lesiones asociadas las que se presentaron en mayor número fueron comunicación interventricular N=3 (23%), persistencia del conducto arterioso N=3 (23%) y levoisomerismo N=3 (23%) Y con menor presencia coartación de la aorta, doble vía de salida del ventrículo derecho, vena cava superior izquierda persistente con un N = 1 (8%) respectivamente cada uno. (Tabla 6)

Tabla No. 4 Hallazgos eco cardiográficos

TIPO DE CATVP	NUM DE PACIENTES (N=13)	%
CATVP SUPRACARDIACA	7	55
CATVP INTRACARDIACA	2	15
CATVP INFRACARDIACA	2	15
CATVP MIXTA	2	15
CATVP CON FLUJO NO OBSTRUIDO	9	70
CATVP CON FLUJO OBSTRUIDO	4	30

Tabla No.5 Parámetros medidos por ecocardiografía transtoracica

PARAMETROS MEDIDOS	NUMERO DE PACIENTES (N=13)	%
HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR SEVERA	13	100
TAMAÑO DE CIA < 4 MM	7	55
PACIENTES CON Z SCORE <2 DE DD DEL VI	8	61.5
PACIENTES CON Z SCORE <2 DE DS DEL VI	11	85
PACIENTES CON FE DEL VI > 60%	13	100
PACIENTES CON MALFORMACIONES CARDIACAS ASOCIADAS	7	55

Tabla No. 6 malformaciones cardiacas asociadas.

DEFECTO ASOCIADO	NUM DE PACIENTES (N=13)	%
CIV	3	23
PCA	3	23
LEVOISOMERISMO	3	23
COARTACION DE LA AORTA	1	8
DVSVD	1	8
VCSIP	1	8

CIV (comunicación interventricular), PCA (Persistencia del conducto arterioso), DVSVD (doble vía de salida del ventrículo derecho), VCSIP (vena cava superior izquierda persistente).

En la población de estudio se realizó cateterismo cardiaco diagnostico a 10 de ellos y solo un intervencionista con la realización de atrioseptostomia de Rashkind siendo exitoso. Dejando gradiente interauricular de 0 mmhg, los hallazgos durante el cateterismo diagnostico nos indicó que un solo paciente (8%) tuvo presión media pulmonar menor de 20 mmhg, 2 pacientes (15%) con presión media pulmonar entre 25 -30 mmhg, y 3 pacientes (23%) con presión media pulmonar > 30 mmhg. También se observó que en 3 de los pacientes (23%) tuvieron menos de 3 unidades Woods de resistencia vascular pulmonar. Y un solo paciente (8%) con más de 8 unidades Woods.

De los pacientes incluidos y hasta la fecha 13 pacientes (100%) recibieron tratamiento médico especializado y cirugía, de los cuales 1 paciente (8%) amerito re intervención quirúrgica cardiaca y 3 paciente (23%) cateterismo diagnostico en el postoperatorio, el tiempo promedio desde el diagnostico hasta el tratamiento quirúrgico fue de 8 semanas. Con un rango de 1 a 15 semanas. (Tabla 7)

Tabla No 7 Tiempo transcurrido del diagnóstico a la cirugía

RANGO DE SEMANAS	NUM DE PACIENTES (N=13)	%
1-2 SEMANAS	3	23
2-4 SEMANAS	2	15
4-8 SEMANAS	2	15
8-12 SEMANAS	4	32
>12 SEMANAS	2	15

El procedimiento quirúrgico se llevó a cabo por 3 cirujanos especialistas en congénitos de nuestra institución. El tiempo anestésico promedio fue de 4.7 hrs con un rango de 4 a 6.3 hrs, El tiempo promedio de cirugía de 3.8 hrs con un rango de 3 a 5 hrs, tiempo promedio de bomba 1.7 hrs con rangos de 2.2 a 0.55 hrs y tiempo promedio de pinzamiento aórtico fue de 1 hr con rango de 0.05 a 1.5 hrs, (Tabla 8). Se utilizó heparina en el 100% de nuestros pacientes como anticoagulante durante la derivación cardiopulmonar, así como también se usó custodiol como sustancia para la cardioplejia en el 100% de nuestros pacientes. Posterior al procedimiento quirúrgico 12 pacientes (92%) salieron al primer intento de bomba. 1 solo paciente (8%) con una segunda salida de bomba. El cual falleció por falla biventricular y crisis de hipertensión pulmonar, siendo el único deceso peri operatorio.

Tabla No. 8 tiempo anestésico, tiempo de cirugía, tiempo de bomba, tiempo de pinzamiento aórtico.
(N=13)

caso	Tiempo anestésico (HRS)	tiempo de cirugía (HRS)	Tiempo de bomba (HR)	Tiempo de pinzamiento aórtico (HRS)
1	5.5	5	1.5	1.1
2	4	4	2	1.5
3	5	3	0.55	1
4	4	3	2	0.5
5	5.5	5	3	2
6	4	2	1.3	0.05
7	5	3	1.44	0.057
8	6.3	4.3	3.2	2
9	4	4	2.05	1.4
10	4.4	4.3	1.5	1.3
11	5	4	2.2	1.4
12	5	4	1.3	1.12
13	4.3	4	1.18	0.5

		tiempo de cirugía (HRS)	Tiempo de bomba (HR)	Tiempo de pinzamiento (HRS)	Intentos de salida bomba
N	Válidos	13	13	13	13
	Perdidos	0	0	0	0
Media		3,77	1,77	,92	1,08
Desv. tip.		,832	,725	,760	,277
Rango		3	2	2	1
Mínimo		2	1	0	1
Máximo		5	3	2	2
Percentiles	25	3,00	1,00	,00	1,00
	50	4,00	2,00	1,00	1,00
	75	4,00	2,00	1,50	1,00

De los 12 paciente que pasaron a terapia intensiva , 1 solo paciente (8%) falleció en las primeras 2 hrs del postquirúrgico , solo 1 paciente (8%) amerito re intervención quirúrgica cardiaca por datos de obstrucción de la anastomosis del neo colector. 3 paciente (23%) ameritaron cateterismo diagnostico en el postoperatorio, los días promedio de estancia en terapia intensiva fueron de 31.1 días con un rango de 0.14 a 118 días, el tiempo promedio con ventilador mecánico fue de 28.3 días con un rango de 0.14 a 113 días, el tiempo de uso de aminas fue de 22.5 días con un rango de 0.14 a 78 días. (Tabla 9). Como complicación más frecuente durante la estancia en la terapia intensiva encontramos que 7 pacientes (58%) tuvieron infección intrahospitalaria, seguida de alteraciones del ritmo cardiaco con una N=3 (25%) al igual que insuficiencia renal con una N=3 (25%), solo dos pacientes (17%) tuvieron crisis de HAP, y como caso aislado un solo caso (8%) de anemia hemolítica secundaria a transfusión sanguínea. (tabla10).

Tabla No 9 días de estancia en terapia intensiva, días con ventilador mecánico y uso de aminas. (N=12)

caso	Días de estancia en terapia intensiva (DIAS)	Días con ventilador mecánico (DIAS)	Días con apoyo aminergico (DIAS)
1	11	11	11
2	20	20	20
3	78	78	78
4	58	50	30
5	28	28	28
6	25	11	10
7	0.14	0.14	0.14
8	21	20	20
9	118	113	60
10	2	2	2
11	4	1	4
12	9	6	8

		Días de estancia en terapia intensiva (DIAS)	Días con ventilador mecánico (DIAS)	Días con apoyo aminergico (DIAS)
N	Válidos	12	12	12
	Perdidos	1	1	1
Media		31,17	28,33	22,58
Desv. tip.		35,914	35,145	24,032
Rango		118	113	78
Mínimo		0	0	0
Máximo		118	113	78
Percentiles	25	5,25	3,00	5,00
	50	20,50	15,50	15,50
	75	50,50	44,50	29,50

Tabla No 10 complicaciones cardiacas durante la estancia en terapia intensiva

COMPLICACION	NUM DE PACIENTES (N=12)	%
CRISIS DE HAP	2	17
ALTERACIONES EN EL EKG	3	25
INFECCION INTRAHOSPITALARIA	7	58
INSUFICIENCIA RENAL	3	25
ANEMIA HEMOLITICA	1	8

De las 12 pacientes que pasaron a terapia intensiva 6 (50%) fallecieron en el postoperatorio, como causa de muerte la más común fue choque cardiogénico con una N=3 (50% de las muertes), seguida por choque séptico con una N=2 (33% de las muertes) Y 1 paciente secundario a fibrilación auricular (22 % de las muertes). (Tabla 11).

Tabla No.11 Causas de defunción

CAUSA DE MUERTE	CHOQUE SEPTICO	HEMORRAGIA	ARRITMIAS	CHOQUE CARDIOGENICO
Número de pacientes	2	0	1	3

De los 12 pacientes que se operaron, solo 6 (50%) pasaron a piso de cardiología pediátrica en donde tuvieron un promedio de estancia intrahospitalaria de 17 días, con un rango de 6 a 46 días. Estos pacientes continuaron en seguimiento con ecocardiograma, electrocardiograma y Rx de tórax en la consulta externa. En donde el 50% de los paciente se mantienen en clase funcional 1 de ROSS y el otro 50% en clase funcional 2 de ROSS, en los exámenes complementarios de control al año de seguimiento encontramos que 1 solo paciente (22%) no presenta cardiomegalia, 2 pacientes (33%) presentan cardiomegalia grado I , y 3 pacientes (50%) presentan cardiomegalia grado II, un solo paciente (22%) presento alteraciones del ritmo el cual actualmente se encuentra con marcapasos definitivo por bloqueo AV completo, durante el ecocardiograma de control se observó que 5 pacientes (78%) tienen HAP severa, mientras que uno solo (22%) tiene HAP leve. Hubo una defunción (22%) durante la vigilancia la cual fue por causas extra cardiacas. 5 pacientes siguen con vida (78%) hasta el 1 de enero del 2014 siendo controlados en la clínica de HAP. (tabla12)

Tabla No 12 control de paciente en la consulta externa

	Número de pacientes N=6	%
CLASE FUNCIONAL AL AÑO DE OPERADO:		
1)clase funcional1	3	50
2)clase funcional 2	3	50
3)Clase funcional 3	0	0
4)Clase funcional 4	0	0
GRADO DE CARDIOMEGALIA EN SU ULTIMA CONSULTA DE CONTROL:		
0) sin cardiomegalia	1	22
1)Grado I	2	33
2) Grado II	3	50
3)Grado III	0	0
4)Grado IV	0	0
ALTERACIONES EN EKG EN SU ULTIMA CONSULTA	1	22
GRADO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR RESIDUAL:		
1) Leve	1	22
2) Modera	0	0
3) Severa	5	78
PACIENTE QUE NECESITO INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA CARDIACA EN MOMENTO DE VIGILANCIA POR LA CONSULTA EXTERNA	0	0
DEFUNCIONES DURANTE LA VIGILANCIA POR LA CONSULTA EXTERNA	1	22
PACIENTES QUE SIGUEN VIVOS HASTA EL 1ro DE ENERO DEL 2014	5	78

En cuanto a las variables asociadas a mortalidad quirúrgica y mortalidad tardía se observó que el sexo predominante fu el femenino con una N=5 (62.5%) así como la mediana de edad fue de 3 meses, solo 1 paciente fue mayor de 12 meses de edad, el estado nutricional fue de desnutrición en 5 pacientes que equivale al 62.5% de los pacientes , el tipo más común de conexión anómala total de venas pulmonares fue la supracardiaca con una N de 4 (50%) , seguida de la variedad intracardiaca y mixta con una N=2 cada uno que equivale al 25% respectivamente. Los 8 pacientes que fallecieron contaban con una fisiología biventricular, así como también contaban con hipertensión pulmonar, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo fue adecuado en solo 2 pacientes que equivale al 25% de los pacientes, el tiempo promedio de cirugía fue de 3.7 hrs en comparación con los pacientes que sobrevivieron que fu de 3.4 hrs, el tiempo promedio de bomba de los pacientes que fallecieron fue de 1.88 hrs y de los que sobrevivieron fue de 1.63 hrs , en cuanto al tiempo de pinzamiento aórtico fue mayor en los pacientes que fallecieron con un promedio de 1.88 hrs, en comparación con los que sobrevivieron que fue de 0.87 hrs. 7 (87.5%) de los pacientes salieron de bomba extracorpórea al primer intento y solo uno (12.5%) al segundo intento, ninguno de los pacientes presento obstrucción del colector en el postoperatorio, solo 1 paciente (12.5%) presento crisis de HAP en el postoperatorio, el 50% de los pacientes presento alguna alteración del ritmo importante, en 3 de los pacientes (37.5%) se presentó infección agregada en el postquirúrgico. (tabla13)

Tabla No 13 variables asociadas a mortalidad quirúrgica y tardía.

VARIABLES ASOCIADAS A MORTALIDAD QUIRURGICA Y TARDIA (N=8)		
VARIABLE	NUM	%
GENERO		
femenino	5	62.5
masculino	3	37.5
EDAD (MESES)		
mediana	3	
EDAD MAYOR DE 12 MESES		
si	1	12.5
no	7	87.5
DESNUTRICION		
si	5	62.5
no	3	37.5
TIPO DE CATVP		
supracardiaca	4	50
intracardiaca	2	25
infracardiaca	0	0
mixta	2	25
FISIOLOGIA VENTRICULAR		
biventricular	8	100
HETEROTAXIA		
si	3	62.5
no	5	37.5
OBSTRUCCION DEL COLECTOR		
si	1	12.5
no	7	87.5
PROCEDIMIENTOS ADICIONALES.		
si	1	12.5
no	7	87.5
DIAMETRO DIASTOLICO DEL VI ADECUADO		
si	2	25
no	6	75

Continuación de Tabla No 13

VARIABLES ASOCIADAS A MORTALIDAD QUIRURGICA Y TARDIA (N=8)		
VARIABLE	NUM	%
TIEMPO DE CIRUGIA (hrs)		
número de pacientes	8	
media	3.7	
TIEMPO DE BOMBA (hrs)		
número de pacientes	8	
media	1.88	
TIEMPO DE PINZAMIENTO AORTICO (hrs)		
número de pacientes	8	
media	1.2	
HEPARINA EN BOMBA		
si	8	100
no	0	0
PIRMER INTENTO DE SALIDA DE BOMBA		
si	7	87.5
no	1	12.5
OBSTRUCCION DEL COLECTOR POSTCIRUGIA		
si	0	
no	7	100
CRISIS DE HAP POST CIRUGIA		
si	1	12.5
no	7	87.5
ALTERACIONES DEL RITMO CARDIACO		
si	4	50
no	4	50
INFECCIONES AGREGADAS		
si	3	37.5
no	5	62.5

DISCUSION.

La conexión anómala de venas pulmonares representa el 1% de todos los defectos congénitos del corazón. Y la cual debe de ser diagnóstica y trata antes de los 6 meses de edad. ⁽¹⁻³⁾ Ya que esta enfermedad condiciona enfermedad hipertensión arterial pulmonar y daño al endotelio vascular pulmonar, en el tipo de conexión anómala con colector obstruido, acelera el daño vascular pulmonar por lo que estos se deben de tratar el primer mes de vida. ⁽²⁻⁴⁾ Por lo que su diagnóstico y tratamiento es fundamental para el pronóstico de vida del paciente. ⁽⁴⁻⁵⁾ En nuestro sistema de salud es un problema, la derivación de estos pacientes ya que pueden tardar varios meses desde la sospecha de cualquier cardiopatía hasta la primera consulta en el servicio de cardiología pediátrica todo esto debido a los trámites burocráticos de nuestra institución, así como un solo centro especializado en cardiopatías congénitas lo que hace que la agenda de consultas de primera vez este muy saturada. La importancia de que el médico de primer nivel sepa identificar cardiopatías es muy importante ya que se le daría prioridad a aquellos casos con sospecha más fundamentada de cardiopatía sean atendidos de manera más temprana. Los signos y síntomas en los que los médicos de primer y segundo nivel deben tener en cuenta con principalmente la cianosis, cianosis durante el llanto, fatiga y diaforesis durante el alimento, pobre ganancia ponderal. Palpitaciones, desmayos o sincopes, crecimiento de hígado, ingurgitación yugular, ritmo cardiaco acelerado o disminuido, variación en las tensiones arteriales sistémicas, con un oxímetro de pulso el cual está disponible en cualquier carro rojo de paro se puede tomar medición de la oximetría y ver si el paciente cuenta con desaturación. Con la radiografía de tórax se puede observar si hay cardiomegalia, o las cavidades crecidas. Con esos puntos básicos de reconocimiento se podría priorizar la atención de pacientes cuyos casos sean más fundamentados.

En nuestro estudio se esperaba una incidencia más alta de casos con CATVP sin embargo por no contar con el mínimo de las variables a estudiar incluidas en los criterios de selección así como el envió tardío de algunos pacientes condicionan que nuestra N sea muy pequeña. En nuestro estudio se encontró que al momento del diagnóstico se encontró que el 76% de la población presentó clase funcional 2 de ROSS al momento del diagnóstico, así como 69% con datos de falla cardiaca que amerita tratamiento especializado. Durante el estudio se Encontró hasta en un 77% la triada de desnutrición, falla cardiaca y cardiomegalia. (Tabla 3). Por lo que un médico entrenado le sería fácil

reconocer estos signos y síntomas. En nuestro estudio tuvimos tanto detecciones tardías como detecciones tempranas las cuales se manifestaron en una forma muy particular. Con pronóstico de acuerdo a las variables estudiadas. Comparado los resultados obtenidos con otras instituciones observamos una gran similitud en cuanto al tipo de paciente que se lleva a cirugía. ⁽¹⁸⁻²²⁾ Observamos en nuestro estudio que la incidencia en cuanto al sexo masculino sigue siendo predominante como en la bibliografía revisada, y que el sexo femenino tiene mayor incidencia de mortalidad tanto temprana como tardía, y en otros estudios se considera factor de riesgo para obstrucción ^(21,22). En cuanto a la edad de los pacientes la mediana fue de 3 meses, con rango de 0 hasta 26 meses, en comparación con los estudios señalados que en general la mediana fue de 15 días, ⁽²¹⁾. En cuanto a la variedad de tipo de conexión anómala el tipo más frecuente fue el supra cardíaco que coincide con los estudios de KELLE ET AL ⁽¹⁸⁾ y JURGEN HORER ET AL ⁽²⁰⁾. Seguidos de los tipos intracardiaco, infra cardíaco y mixto con el mismo número de pacientes, observamos que en el estudio más largo revisado para este trabajo JURGEN HORER ET AL ⁽²⁰⁾, encontraron que después de la variedad supra cardíaca le sigue la infra cardíaca y posteriormente la intracardiaca, y al último el tipo mixto. El tipo de conexión va a influir directamente con la técnica quirúrgica, siendo la variedad infra cardíaca la que conlleva más riesgo de obstrucción en el postquirúrgico ⁽²¹⁾ en nuestro estudio se captaron 3 pacientes con heterotaxia (levo isomorfismo) lo que conlleva a relacionarse con otras malformaciones cardíacas y complicar la evolución postquirúrgica, sin embargo en la literatura revisada se muestra que es variable la respuesta en este tipo de pacientes, ya que KARAMLOU ET AL ⁽²²⁾, no encontró significancia entre este tipo de paciente y muerte temprana o tardía, sin embargo JURGEN HORER ET AL ⁽²⁰⁾. Encontró en su estudio de 193 pacientes que el dextro y levo isomorfismo se encontraban estrechamente relacionados con muerte y re operación cardíaca ⁽²⁰⁾. En nuestro estudio todos los pacientes contaba con fisiología biventricular, lo que conlleva a tener un mejor pronóstico en el postoperatorio y con menor relación con muerte temprana y tardía. ^(20, 21,22) Diferentes Autores señalan la obstrucción del drenaje como el factor de mayor implicación para el pronóstico de esta enfermedad, Aun en aquellos casos donde la obstrucción no se halló significativamente relacionada a las muertes precoces interfirió en la evolución a largo plazo, con mayor necesidad de re operaciones o aun perjuicio neurocognitivo. ⁽¹⁸⁻²²⁾. En la bibliografía revisada no se menciona tamaño del ventrículo izquierdo como factor pronóstico para la evolución postoperatoria, sin embargo en nuestro estudio se encontró relación con el tamaño diastólico del ventrículo izquierdo con Z Score

-2 en aquellos paciente que fallecieron o presentaron falla ventricular izquierda y lo que implicó un mayor tiempo de uso de aminas en el postquirúrgico. En cuanto a la Técnica Quirúrgica, se pudo observar que entre tiempos más prolongados de cirugía, bomba extracorpórea y de tiempo de pinzamiento hay más riesgo de muerte temprana y como lo menciona la diferente literatura revisada para realizar este trabajo. En nuestro estudio La cirugía se realizó con el estándar de CPB. Isquémica arresto con la colocación de un ACC se realizó en todas las casos con la administración de cardioplejía anterógrada para protección miocárdica, se usó custodiol como sustancia para la cardioplejia en el 100% de nuestros pacientes. El uso de la hipotermia profunda paro todos los pacientes. El tiempo anestésico promedio fue de 4.7 hrs con un rango de 4 a 6.3 hrs, el tiempo promedio de cirugía de 3.8 hrs con un rango de 3 a 5 hrs, tiempo promedio de bomba 1.7 hrs con rangos de 2.2 a 0.55 hrs y tiempo promedio de pinzamiento aórtico fue de 1 hr con rango de 0.05 a 1.5 hrs, (tabla 8). Se utilizó heparina en el 100% de nuestros pacientes como anticoagulante durante la derivación cardiopulmonar, la cual refieren diferentes autores que es un factor importante para la estenosis del neo colector ⁽²⁰⁻²¹⁾. Los resultados del tratamiento quirúrgico de la CATVP vienen mejorando significativamente a lo largo de las décadas, llegando a niveles de mortalidad que rondan el 10% en algunas series publicadas en la literatura ⁽¹⁸⁾ incluso en otras instituciones llega al 4 -5%. Entre las causas responsables de esta mejora están la mayor precocidad y calidad del diagnóstico, así como el manejo pre, trans y posoperatorio ^(18,19). Se ha visto que en los hospitales en donde se realizaron los estudios que usan como bibliografía se han apoyado con el ecocardiograma transesofagico en el transquirurgico para medir el gradiente de la anastomosis reconociendo un gradiente >2.5 mmhg como factor de riesgo para la estenosis ⁽²¹⁾. Lo cual sirve para mejorar la morbi y la mortalidad en postquirúrgico. En nuestro estudio De los 12 paciente que pasaron a terapia intensiva , 1 solo paciente (8%) falleció en las primeras 2 hrs del postquirúrgico , solo 1 paciente (8%) amerito re intervención quirúrgica cardiaca por datos de obstrucción de la anastomosis del neo colector, el cual al momento de la exploración no se encontró obstruido la anastomosis del colector. 3 paciente (23%) ameritaron cateterismo diagnostico en el postoperatorio, los días promedio de estancia en terapia intensiva fueron de 31.1 días con un rango de 0.14 a 118 días, el motivo de tiempo prolongado son los días con apoyo de aminas y ventilador mecánico, el tiempo promedio con ventilador mecánico fue de 28.3 días con un rango de 0.14 a 113 días, el cual puede estar influenciado por daño pulmonar causado por la HAP ya que todos los pacientes en el estudio contaban con hipertensión arterial pulmonar otro

factor influyente son las infecciones nosocomiales las cuales pueden repercutir a nivel pulmonar, así como el tiempo prolongado bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico, los cuales con los cuales no se alcanza un nivel ideal de perfusión a este órgano vital, el tiempo de uso de aminas fue de 22.5 días con un rango de 0.14 a 78 días. (Tabla 9). Como complicación más frecuente durante la estancia en la terapia intensiva encontramos que 7 pacientes (58%) tuvieron infección intrahospitalaria, seguida de alteraciones del ritmo cardiaco con una N=3 (25%) al igual que insuficiencia renal con una N=3 (25%), solo dos pacientes (17%) tuvieron crisis de HAP, y como caso aislado un solo caso (8%) de anemia hemolítica secundaria a transfusión sanguínea. (tabla10). De las 12 pacientes que pasaron a terapia intensiva 6 fallecieron en el postoperatorio, como causa de muerte la más común fue choque cardiogénico con una N=3, seguida por choque séptico con una N=2 Y 1 paciente secundario a fibrilación auricular (Tabla 11). De los 12 pacientes que se operaron, solo 6 (50%) pasaron a piso de cardiología pediátrica en donde tuvieron un promedio de estancia intrahospitalaria de 17 días, con un rango de 6 a 46 días. Estos pacientes continuaron en seguimiento con ecocardiograma, electrocardiograma y Rx de tórax en la consulta externa. En donde el 50% de los paciente se mantienen en clase funcional 1 de ROSS y el otro 50% en clase funcional 2 de ROSS, en los exámenes complementarios de control al año de seguimiento encontramos que 1 solo paciente (22%) no presenta cardiomegalia, 2 pacientes (33%) presentan cardiomegalia grado I, y 3 pacientes (50%) presentan cardiomegalia grado II, un solo paciente (22%) presento alteraciones del ritmo el cual actualmente se encuentra con marcapasos definitivo por bloqueo AV completo, durante el ecocardiograma de control se observó que 5 pacientes (78%) tienen HAP severa, mientras que uno solo (22%) tiene HAP leve. Hubo una defunción (22%) durante la vigilancia la cual fue por causas extra cardiacas. Con una mortalidad total del 61.5% de los casos estudiados. 5 pacientes siguen con vida (78%) hasta el 1 de enero del 2014 siendo controlados en la clínica de HAP en donde se les mantiene en vigilancia con estudios complementarios como radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, caminata de 6 minutos o prueba de esfuerzo, así como pruebas de laboratorios (tabla12). De los pacientes que se mantienen en vigilancia por la consulta externa con hipertensión arterial pulmonar severa residual se observó que la mediana del tiempo transcurrido entre el inicio de los signos y síntomas y el diagnóstico fue de 62 días con un rango de 24 a 73 días. El paciente con hipertensión arterial pulmonar residual leve fue el paciente que más tardó en el diagnóstico, tardándose 372 días. En cuanto a nuestro estudio el porcentaje de pacientes

con conexión anómala de venas pulmonares de variedad infra cardiaca que fallecieron fueron de 0 así como también la incidencia de obstrucción en la anastomosis del colector en el post quirúrgico fue nula.

En varios centros especializados en cardiopatías congénitas los pacientes con CATVP son llevados a cirugía en las primeras 2 semanas de vida utilizando la técnica con paro circulatorio hipotérmico profundo sin perfusión cerebral, así como la técnica de hipotermia baja. Aun varios autores han demostrado que usando el paro circulatorio de hipotermia profunda tuvo menos frecuencia de muerte. Demostrado estadísticamente en varios estudios importantes como el de HUSAIN ET AL ⁽²¹⁾ con una P de 0.002 .también se ha descrito que la administración de cardioplejía anterógrada para protección miocárdica ha sido de gran utilidad en cirugías cardiacas complejas.

Los grandes centros cardiológicos han reportado un índice de mortalidad temprana de 9.8 % , y de mortalidad tardía de 3.8 % y de estenosis de 13 %, con un promedio de bomba de circulación extra corpórea de 82 minutos (Rango 51-204 minutos) mientras que el tiempo pinzamiento aórtico promedio fue de 36 minutos (rango 18-122 minutos). que comparándolo con nuestros resultados de nuestro estudio son muy bajos, teniendo una tasa de mortalidad de más del 61%, durante el intraoperatorio se utiliza el ecocardiograma transesofágico en donde miden el gradiente del sitio de la anastomosis del colector y encontrando como factor pronóstico de estenosis en el sitio de anastomosis del colector un gradiente mayor de 2.5 mmhg, y con este factor se valora su rápida re intervención quirúrgica o cateterismo intervencionista, por lo que con lleva un cuidado postquirúrgico de mejor pronóstico y menor complicaciones. El manejo quirúrgico de esta enfermedad en la mayoría de los centros de especialización cardiológica es tratamiento quirúrgico antes de los 2 meses de edad, lo que con lleva a menor daño pulmonar y menor hipertensión pulmonar residual.

CONCLUSIONES.

Según los resultados obtenidos en este protocolo de estudio se encontraron variables asociadas a mortalidad quirúrgica, una de ellas es la edad del paciente la cual influyen directamente en el pronóstico de sobrevida. Por lo que se hace énfasis en programas de capacitación para el personal salud para reconocer los casos sospechoso de cardiopatías, así como también la ampliación y/o creación de centros especializados en este tipo de enfermedades que harían disminuir el tiempo de espera para la valoración de primera vez del paciente y con esto el tiempo de diagnóstico y tratamiento especializado tanto para pacientes de provincia como de la área metropolitana. En nuestro estudio se observó una alta mortalidad la cual puede deberse a varios factores, tanto prequirurgicos, transquirurgicos y postquirúrgico los cuales ya fueron comentados en el apartado de discusión de este trabajo. Y por último con igual importancia, la ampliación y actualización de la base de datos de nuestra institución para poder tener una herramienta más objetiva para reforzar los puntos débiles en la atención del paciente.

Bibliografía.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- GABRIEL F. DÍAZ GÓNGORA, NÉSTOR F. SANDOVAL REYES, EDGARDO VANEGAS GASCÓN. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS – DIAZ GONGORA. EDITOR. GABRIEL F. DÍAZ GÓNGORA. CAP. XV. CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL. PP. 1375-1383. EDITORIAL: MCGRAW-HILL INTERAMERICANA S.A.; 2002.
- 2.-MYUNG K. PARK. CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA. 8 ED. CAP. XIII. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN. PP. 313-319. EDITOR MOSBY ELSEVIER; 2008.
3. - ANTHONY M. HALAVACEK, GIRISH S. SHIRAU AND ROBERT H. ANDERSON.PAEDIATRIC CARDIOLOGY. 3TH ED. CAP XXIV. PULMONARY VENOUS ABNORMALITIES. PP. 487-512. EDITOR: CHURCHILL LIVINGSTONE. ELSEVIER; 2010.
4. - HUGH D. ALLEN, ET AL. MOSS AND ADAMS' HEART DISEASE IN INFANTS, CHILDREN, AND ADOLESCENTS: INCLUDING THE FETUS AND YOUNG ADULTS. 7TH ED. CAP XXXVII. ANOMALIES OF THE PULMONARY VEINS: EDITOR: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS; 2008.
- 5.-PETER MARK TRINKAUS, ET AL. NICHOLS: CRITICAL HEART DISEASE IN INFANTS AND CHILDREN. 2 ED. CAPITULO XXXII. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN. EDITOR: MOSBY ELSEVIER; 2006.
6. - JAE K. Oh, JAMES B. SEWARD, A. JAMIL TAJIK. TITLE: THE ECHO MANUAL. 3TH ED. CAP XX. ECHOCARDIOGRAPHY IN CONGENITAL HEART DISEASE; EDITOR: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS; 2006.
- 7.-HARVEY FEIGENBAUM, WILLIAM F. ARMSTRONG, THOMAS RYAN. TITLE: FEIGENBAUM'S ECHOCARDIOGRAPHY. 6TH ED. CAP XVIII. PTE I. EDITOR: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS; 2006.
8. - FANXIA MENG, JING PING SUN, MING CHEN, ALEX PUI-WAI LEE , CHEUK-MAN YU. SUPRACARDIAC TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION. INTERNATIONAL JOURNAL OF CARDIOLOGY. JUNE 1, 2014 ;(174):141–142.
9. - A. N. SEALE, J. S. CARVALHO, H. M. GARDINER, M. MELLANDER. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION: IMPACT OF PRENATAL DIAGNOSIS. AUGUST 9, 2012 ;(40):310–318.
10. - JENKINS KJ, ET AL. INDIVIDUAL PULMONARY VEIN SIZE AND SURVIVAL IN INFANTS WITH TOTALLY ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION. J AM COLL CARDIOL 1993 ;(22):201-206.
11. - ANNA N. SEALE, ET AL. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION: MORPHOLOGY AND OUTCOME FROM AN INTERNATIONAL POPULATION-BASED STUDY; *CIRCULATION* IS PUBLISHED BY THE AMERICAN HEART ASSOCIATION.MARCH 28, 2013 ;(145):1524-4539.
- 12.-DOMÍNGUEZ A. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD EN PACIENTES OPERADOS DE CORRECCIÓN DE CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL VENAS PULMONARES. [TESIS]. MÉXICO, D.F.UNAM. 2008.
13. ALSOUFI B., ET AL. OUTCOMES AFTER SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION. ANN THORAC SURG. DECEMBER, 2007; 84(6):2020-2026.
14. BROWN JW, ET AL. SURGICAL MANAGEMENT OF SCIMITAR SYNDROME AN ALTERNATIVE APPROACH. J THORAC CARDIOVASC SURG 2003; 125(2):238-245.
15. CAMACHO A., CALDERÓN-COLMENERO J, RAZO PINETE JA. REV INVEST CLIN.ENERO-FEBRERO 2012; 64 (1): 52-58.
- 16.- FAUSE ATTIE, JUAN CALDERÓN COLMENERO, CARLOS ZABAL CERDEIRA, ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ. CARDIOLOGIA PEDIATRICA ATTIE. 2DA ED. CAP VIII CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES. PP 92- 101. EDITORIAL: PANAMERICANA; 2013
17. - ANDERSON RH, ET AL. PAEDIATRIC CARDIOLOGY. 2A ED. PP 867-868. EDITORIAL: LONDON CHURCHILL LIVINGSTONE; 2002.

18. - ANGELA M. KELLE ET AL. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION: RESULT OF SURGICAL REPAIR OF 100 PATIENTS AT A SINGLE INSTITUTION. *J THORAC CARDIOVASC SURG* 2010; 139:1387-94.

19.- MAIRA L. BASSO ET AL. DRENAJE ANÓMALO TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES: 29 AÑOS DE EXPERENCIA EN UNA ÚNICA INSTITUCIÓN. *ARQ BRAS CARDIOL* 2010; 94:590-594.

20.- JURGEN HORER ET AL. WHAT TO EXPECT AFTER REPAIR OF TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION: DATA FROM 193 PATIENTS AND 2902 PATIENT YEARS. *EUROPEAN JOURNAL OF CARDIO-THORACIC SURGERY* 44 (2013) 800–807.

21.-S. ADIL HUSAIN ET AL. TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION: FACTORS ASSOCIATED WITH MORTALITY AND RECURRENT PULMONARY VENOUS OBSTRUCCION. *ANN THORAC SURG* 2012; 94:825–32

22.- KARAMLOU ET AL. FACTORS ASSOCIATED WITH MORTALITY AND REOPERATION IN 337 CHILDREN WITH TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION. *CIRCULATION*. 2007; 115:1591-1598.