



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN Y FACTORES ASOCIADOS
A FALLECIMIENTO Y SOBREVIVENCIA POSTOPERATORIA
DE LA CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
**ESPECIALISTA EN
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

TUTORES:

DR. JESÚS DE RUBENS FIGUEROA
DR. LUIS M. GARRIDO GARCÍA



MÉXICO, D.F. 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.

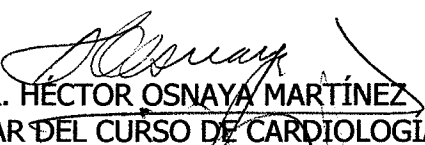
FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN Y FACTORES ASOCIADOS
A FALLECIMIENTO Y SOBREVIDA POSTOPERATORIA
DE LA CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. HÉCTOR OSNAYA MARTÍNEZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



DR. JESÚS DE RUBENS FIGUEROA
TUTOR DE TESIS



DR. LUIS M. GARRIDO GARCÍA
CO-TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

	Página
1. Antecedentes_____	4
1. Definición_____	4
2. Epidemiología_____	4
3. Clasificación_____	5
4. Presentación clínica_____	5
5. Historia natural de la enfermedad_____	7
6. Diagnóstico_____	7
7. Tratamiento_____	8
8. Pronóstico_____	8
2. Planteamiento del problema_____	10
3. Preguntas de investigación_____	11
4. Justificación_____	11
5. Objetivos_____	12
1. Generales_____	12
2. Específicos_____	12
6. Hipótesis_____	12
7. Clasificación de la investigación_____	12
8. Población_____	13
9. Criterios de inclusión_____	13
10. Criterios de exclusión_____	13
11. Criterios de eliminación_____	14
12. Ubicación del estudio_____	14
13. Tamaño de la muestra_____	14
14. Descripción de las variables_____	14
15. Procedimientos_____	17
16. Análisis estadístico_____	18
17. Ética_____	19
18. Conflicto de interés_____	20
19. Cronograma_____	20
20. Presupuesto_____	21
21. Factibilidad_____	21
22. Resultados_____	21
23. Análisis de resultados_____	30
24. Conclusiones_____	31
25. Referencias_____	33
26. Anexos_____	36

ANTECEDENTES

DEFINICIÓN

Descrita inicialmente por Wilson en 1798, la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), es una anomalía en el desarrollo embrionario, que resulta de la falta en la incorporación del seno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (AI), traduciendo, la ausencia de conexión anatómica entre las venas pulmonares y la AI, y condiciona que la sangre que drena de manera habitual hacia ésta última, drene de manera anómala a la aurícula derecha (AD), ya sea de manera directa o a través de sus sistemas venosos tributarios¹.

La sangre venosa pulmonar y sistémica se mezcla en el sitio de conexión anómala y se establece ahí, un cortocircuito de izquierda a derecha; una vez en la AD, la sangre pasa a la AI a través de una comunicación interauricular (CIA), habitualmente de tipo foramen oval, estableciéndose con ello, un cortocircuito de derecha a izquierda. Debido a la sobrecarga de volumen sanguíneo, las cavidades derechas y la arteria pulmonar se dilatan y se establece aumento del flujo sanguíneo pulmonar, lo que desarrolla hipertensión arterial pulmonar, proceso que incrementa la hipertrofia del ventrículo derecho².

EPIDEMIOLOGÍA

Aunque la prevalencia de esta malformación varía según las diferentes publicaciones, constituye el 1.5-5.0% de todas las cardiopatías congénitas^{3,5}. Tiene una incidencia de 7 afectados por cada 100,000 individuos y el 68% de estos pacientes son diagnosticados en la etapa neonatal, siendo rara su presentación en adolescentes y adultos, lo que refleja los grados de severidad de esta cardiopatía². Se presenta como anomalía aislada en el 62-67% de los casos, siendo la persistencia del conducto arterioso y la coartación aórtica las cardiopatías que con mayor frecuencia se asocian a la CATVP^{2,4}.

Su etiología continúa siendo incierta, pero se ha asociado a un gen mutado en la región pericentromérica del cromosoma 4p13-q12¹.

CLASIFICACIÓN

Se han propuesto varias clasificaciones para la CATVP, sin embargo, la realizada por Darlin en 1957 es la más aceptada, y clasifica anatómicamente a esta patología en base al sitio donde se conecten de manera anómala las venas pulmonares en: ⁶⁻⁸

- a) Supracardiaca. Es la variedad más frecuente, corresponde al 50% de los casos, las venas pulmonares pueden conectarse directamente a la vena cava superior derecha (VCSD) o a la vena innominada; sitio 3-4 veces más frecuente en comparación con la VCSD.
- b) Cardiaca o Intracardiaca. Variedad con frecuencia intermedia, representa el 35% de todos los casos. El retorno venoso pulmonar puede unirse en un vaso colector común que conecta en la AD, o bien, pueden conectar cada una de las venas pulmonares de manera separada y directa a la AD. Otra variedad de CATVP en su variedad cardiaca es la llamada “seno coronario”, que es cuando las venas pulmonares se unen en un colector venoso el cual desemboca de manera directa en el seno coronario y de ahí a la AD.
- c) Infracardiaca o infradiafragmática. Variedad poco frecuente, corresponde al 10% de todos los casos, ocurre cuando el retorno venoso pulmonar drena hacia la vena cava inferior o alguna de sus tributarias (venas suprahepáticas, ductus venoso, vena porta), siendo la vena porta el sitio más frecuente de desembocadura del colector venoso infradiafragmático. Tiene preponderancia masculina con relación tres a uno^{2,5}.
- d) Mixta. Variedad más rara, corresponde al 5% de los casos, el drenaje venoso pulmonar anómalo se realiza a más de uno de los sitios arriba mencionados.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CATVP puede ser obstructiva o no obstructiva, dependiendo de si existe o no, obstrucción en el retorno venoso pulmonar^{2,6,8}.

Dicha obstrucción venosa pulmonar (OVP) puede estar condicionada por:

- a) Compresión extrínseca del vaso colector.
- b) Por disminución en el calibre del vaso colector.
- c) Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, y excepcionalmente por obstrucción en la desembocadura del seno coronario.
- d) Estenosis en las venas pulmonares.

Tanto la compresión extrínseca como la disminución en el calibre del vaso colector son mecanismos que se presentan prácticamente en todos los casos de CATVP en su variedad infracardiaca⁶.

En raras ocasiones el tabique interatrial es íntegro, situación grave que impide el cortocircuito a nivel auricular y que puede desencadenar la muerte.

Los paciente sin OVP son acianóticos o mínimamente cianóticos en la etapa neonatal y pueden presentar poca sintomatología, los más común, es que se manifiesten a los 2-3 meses de vida o de manera más temprana (al mes de edad), si es que viven en sitios con gran altitud. Algunos casos pueden iniciar de manera precoz con cuadro de insuficiencia cardiaca severa o bronconeumonías. La exploración física habitualmente revela la presencia de soplo sistólico expulsivo en la línea para-esternal izquierda y segundo espacio intercostal, con un segundo ruido cardiaco desdoblado, amplio y fijo, con un aumento de intensidad en el componente pulmonar⁶.

El grupo de pacientes con OVP presentan un curso clínico muy diferente, pues se presentan desde la primera semana de vida con cianosis, insuficiencia cardiaca y dificultad respiratoria⁶.

Existen 4 aspectos centrales de interés clínico y quirúrgico en la presentación y evolución clínica de los pacientes con CATVP que son:²

1. El sitio de conexión anómala de las venas pulmonares.

2. La obstrucción del colector
3. Las dimensiones de la comunicación interatrial.
4. Estenosis de venas pulmonares

HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

Generalmente el 78% de los pacientes con CATVP fallecerá antes del primer año de vida³, de los cuales, el 50% fallecerá alrededor del tercer mes de vida y solo unos cuantos (20%) lograrán sobrevivir más allá del primer año de vida, aunque hay reportes de casos excepcionales que llegan incluso a la etapa adulta sin tratamiento^{5-6,9}. Sin embargo, prácticamente todos los niños con CATVP con OVP fallecen antes del primer mes de vida^{5,6}, por lo que, el diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico precoz son esenciales para la supervivencia¹⁰.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de CATVP, se basa en demostrar la ausencia de la conexión del retorno venoso pulmonar a la AI, la localización del colector y/o de las cuatro venas pulmonares en los diferentes sitios anatómicos distintos a la AI, según la variedad anatómica. La visualización de las cuatro venas pulmonares, su lugar exacto de drenaje, si existe o no obstrucción y la asociación con otras anomalías cardíacas, usualmente puede establecerse mediante ecocardiografía bidimensional, Doppler y Doppler color, empleando diferentes ventanas ecocardiográficas. Generalmente, el ecocardiograma es suficiente para establecer toda la información preoperatoria necesaria, sin embargo, en algunos casos, no es posible identificar el trayecto de cada una de las venas pulmonares y su desembocadura dentro del sistema venoso sistémico. Aunque la angiografía ha sido el “estándar de oro” como método de evaluación diagnóstica de la CATVP, éste método, dado su carácter invasivo, conlleva ciertos riesgos inherentes, especialmente en los niños pequeños e inestables, en quienes, la realización de este procedimiento como herramienta diagnóstica, puede condicionar un empeoramiento clínico del paciente previo a la cirugía. Recientemente, procedimientos menos invasivos como la angiotomografía axial computada y la angioresonancia magnética con reconstrucciones tridimensionales, han demostrado ser complementarias al ecocardiograma, e incluso, pueden sustituir a

la angiografía, en la determinación del trayecto de cada una de las venas pulmonares y su desembocadura en el sistema venoso sistémico¹⁰.

TRATAMIENTO

El tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica total, no habiendo procedimientos paliativos para su manejo, sin embargo, en los casos que cursan con restricción en la CIA, está indicado ampliar esta comunicación de forma preoperatoria, realizando una septostomía atrial con balón (procedimiento de Rashkind) o bien septostomía con cuchilla (Procedimiento de Blalock-Hanlon), previo a la reparación quirúrgica definitiva⁵.

Previamente se consideraba que el procedimiento quirúrgico en los pacientes con OVP, debía de realizarse tan pronto como la enfermedad era diagnosticada, mientras que, en los pacientes que no cursaban con OVP, la reparación quirúrgica podía esperar hasta los 4 a 6 meses de edad ⁽⁹⁾, sin embargo, actualmente se recomienda una reparación quirúrgica temprana, incluso antes de la aparición de síntomas clínicos, independientemente del subtipo anatómico.

PRONÓSTICO

La mortalidad operatoria en niños reparados quirúrgicamente antes de 1 año de edad en los años 70's oscilaba entre el 50%, sin embargo, en la última década, ésta mortalidad ha disminuido^{3-4,11-16}, a tal grado que algunas series reportan que para los pacientes sin obstrucción, la mortalidad quirúrgica oscila entre 5-10% y asciende hasta 20% para aquellos casos que cursan con algún tipo de OVP⁵. Estimando que en la actualidad la sobrevida general de los paciente operados de CATVP aislada es de cerca del 90%¹², habiendo incluso citas que reportan una mortalidad de 0% desde el año 2000 a la fecha^{4,17}.

Esta mejoría en la mortalidad es probablemente multifactorial, debida en parte al diagnóstico precoz y no invasivo de la patología y al agresivo manejo pre, trans y postoperatorio¹⁶.

Existe controversia con respecto a los factores que afectan los resultados y el curso clínico postquirúrgico a corto y largo plazo. Algunos informes han sugerido que las características del paciente y de la cirugía, tales como la edad del

paciente, el tipo de conexión, la OVP preoperatoria y postoperatoria, el tiempo de circulación extracorpórea y el uso de hipotermia profunda con paro cardiocirculatorio juegan un papel fundamental en los resultados y evolución postquirúrgica^{3,10,11,13}. Karamlou y colaboradores¹¹, en un estudio retrospectivo que incluyó a 377 niños con diagnóstico de CATVP con una edad promedio de 16 días (< 1 día a 12 años), operados entre 1946 y 2005 en el Sick Children Hospital de Toronto concluyeron que la variedad infracardiaca, la obstrucción venosa pulmonar preoperatoria y la corta edad al momento de la cirugía, eran algunos de los factores mas frecuentemente relacionados a mortalidad postquirúrgica.

La CATVP en su variedad cardiaca tiene a corto y largo plazo un pronóstico mejor que el resto de las presentaciones, mientras que la CATVP en su variedad infracardiaca, dado su carácter obstructivo, es el tipo de conexión con un peor pronóstico^{3,11,18}. Kelle y colaboradores³ en un estudio retrospectivo que incluyó a 100 pacientes con diagnóstico de CATVP con una edad promedio de 14 días (< 1 día a 4 años) operados entre 1990 y 2008 en el Children's Memorial Hospital en Chicago concluyeron que la variedad infracardiaca, era la variedad de presentación de la CATVP con mayor mortalidad postquirúrgica.

De manera similar, la presencia de hipertensión arterial pulmonar postquirúrgica se relaciona con pobre sobrevida¹⁹.

El material de Gore-Tex empleado como parche quirúrgico, también parece relacionarse con la pobre sobrevida, ya que la mortalidad de los pacientes en quienes se utilizó este tipo de tejido es del 47% comparado con una mortalidad del 7% en aquellos en quienes no fue utilizado para la reparación quirúrgica¹⁹.

La OVP posterior a la reparación quirúrgica de la CATVP es la complicación quirúrgica más seria y su incidencia varia en las diversas series oscilando entre 8 y 54% de todos los casos^{13,16}. Dicha obstrucción puede ser debida a:^{3,16}

1. Estenosis intrínseca de las venas pulmonares (debida principalmente a proliferación de la capa íntima de la vena pulmonar, distal al sitio de la anastomosis).
2. Inadecuada anastomosis entre la AI y la confluencia venosa pulmonar.
3. Inadecuado crecimiento posquirúrgico de la anastomosis quirúrgica.
4. Reacción de los tejidos al material protésico utilizado.

Los pacientes que cursan de manera preoperatoria con OVP tiene mayor riesgo

de presentar OVP posterior a la reparación quirúrgica¹³ y la presencia de ésta última presagia un pobre pronóstico, principalmente en aquellos casos en que se presenta en los seis primeros meses posterior a la corrección quirúrgica, teniendo una mortalidad postquirúrgica de hasta el 80% en aquellos casos en los que la enfermedad se presentó en los primeros tres meses posteriores al evento quirúrgico.

Sin embargo, es la obstrucción de las venas pulmonares (“*estenosis venosa pulmonar intrínseca*”) uno de los predictores más poderosos de evolución adversa, y aunque es clara la presencia de esta entidad en aquellos casos de CATVP en su variedad infracardiaca, ninguna de las disposiciones anatómicas parecen estar a salvo de la enfermedad^{14,16,19}.

A pesar de la excelente sobrevida en la mayoría de las series reportadas, la incidencia de reintervención por obstrucción de las venas pulmonares no es insignificante y oscila entre 9-11% independientemente de la técnica quirúrgica utilizada para la reparación de la CATVP¹⁶.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En nuestro país, desconocemos la incidencia de las cardiopatías congénitas, sin embargo, se estima que cada año, nacen alrededor de 18,000 a 21,000 niños con algún tipo de malformación cardiaca²⁰.

A nivel mundial, la CATVP representa entre el 1.5 al 5% de todas las cardiopatías congénitas y tiene una incidencia de 7 afectados por cada 100,000 individuos. En México, el único dato referente a esta patología, es aportado por Calderón y colaboradores²⁰, quienes hacen referencia a un estudio realizado en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, que mostró que de 2,257 pacientes con cardiopatía congénita, la CATVP representa el 3%. Sin embargo, el resto de las publicaciones nacionales, solo describen pequeñas series de casos, sin estimar la magnitud real del problema^{2,21,22}. De tal manera que, si asumimos el hecho de que en nuestro país nacen anualmente entre 18,000 a 21,000 niños con algún tipo de cardiopatía, y de ellos, la CATVP representa el 3%, tendríamos un número aproximado de entre 540 y 630 niños que nacen anualmente con CATVP.

En los archivos del servicio de cardiología del Instituto Nacional de Pediatría (INP), se estima que esta entidad corresponde a la segunda causa de cardiopatía congénita cianógena, sin embargo se desconoce su incidencia actual.

Como se describió previamente, el 80% de los pacientes con CATVP sin tratamiento quirúrgico, fallecerá antes del primer año de edad, de los cuales, el 50% morirán alrededor del tercer mes de vida y prácticamente, todos los pacientes con CATVP y OVP lo harán antes del primer mes de vida^{5,6}, por lo que el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico precoz, son esenciales para la

sobrevida¹⁰. La mortalidad operatoria de la CATVP oscilaba entre el 50% en los años 70's, sin embargo, en la última década, ésta mortalidad ha disminuido a 5-10% en los pacientes sin OVP y asciende hasta 20% para aquellos casos que cursan con algún tipo de OVP⁵. Actualmente, desconocemos la mortalidad postoperatoria de los pacientes con CATVP atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, no obstante, estimamos que esta cifra es superior al 20%.

Partimos de la realidad de que no existen datos que informen la incidencia de la CATVP a nivel nacional, ni tampoco la presentada en el INP. Por lo anterior, se resalta la importancia de realizar un estudio que permita conocer la frecuencia de la CATVP, así como los factores asociados a fallecimiento o sobrevida postoperatoria en los pacientes pediátricos con CATVP operados en el INP, dado que esta información será de utilidad para implementar acciones que modifiquen aquellos factores de riesgo susceptibles de cambio, y en un futuro, desarrollar nuevas técnicas de intervenciones que mejoren el curso clínico postquirúrgico de los pacientes con CATVP. Además, se podría incrementar la sobrevida postoperatoria, disminuir el tiempo de estancia hospitalaria y con ello, los gastos que se originan en este grupo de pacientes.

PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la frecuencia de la CATVP en los pacientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita que fueron atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, así como determinar factores asociados a fallecimiento y sobrevida postoperatoria?

JUSTIFICACIÓN

En la literatura médica mundial, se han identificado múltiples factores asociados a fallecimiento y sobrevida postoperatoria en los pacientes con CATVP, sin embargo, en nuestro medio, no conocemos si estos factores cuentan con la misma importancia o trascendencia, por lo cual, es necesario realizar estudios que corroboren estos datos o que detecten factores que no figuren en la literatura mundial por las condiciones propias de nuestro país, tales como la detección y referencia tardía a centros especializados para su atención, y el tratamiento quirúrgico diferido, debido a la gran sobrecarga de trabajo asistencial en los escasos centros en el país especializados para su atención.

Al identificar los factores asociados a fallecimiento o sobrevida postoperatoria en los pacientes pediátricos con CATVP operados en el INP podremos establecer estrategias e implementar acciones que modifiquen aquellos factores de riesgo susceptibles de cambio.

OBJETIVOS

GENERALES

1. Estimar la frecuencia de presentación de la CATVP y los factores asociados a fallecimiento y sobrevida postoperatoria en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de enero del 2001 a diciembre del 2011.

ESPECÍFICOS

1. Estimar la frecuencia de las variedades de presentación de la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido entre 2001 a 2011.
2. Estimar la frecuencia de obstrucción preoperatoria en el retorno venoso pulmonar en la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido entre 2001 a 2011.
3. Estimar la frecuencia del sitio anatómico de obstrucción en el retorno venoso pulmonar en la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de 2001 a 2011.
4. Estimar la frecuencia de muerte y sobrevida postoperatoria de la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de 2001 a 2011.

HIPÓTESIS

No aplica

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

- Observacional
- Retrospectivo
- Descriptivo
- Retrolectivo

POBLACIÓN

Expedientes clínicos de los pacientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita en el INP en el periodo comprendido entre enero del 2001 y diciembre del 2011.

POBLACIÓN ELEGIBLE

Expedientes clínicos de los pacientes operados de CATVP en el INP en el periodo comprendido del 2001 y diciembre de. 2011.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- a. Expedientes clínicos de pacientes de ambos sexo, operados de CATVP en el INP de enero de 2001 a diciembre de 2011.
- b. Expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de CATVP realizado por ecocardiografía, angiografía, angiotomografía y/o angioresonancia magnética.
- c. Expedientes clínicos de los pacientes con seguimiento postquirúrgico mínimo de 3 meses.
- d. Expedientes clínicos de los pacientes con registro del 90% de las variables a estudiar.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- a. Expedientes clínicos de los pacientes con fisiología univentricular (canal atrioventricular, doble entrada a ventrículo, doble vía de salida).
- b. Expedientes clínicos de los pacientes con heterotaxia.
- c. Expedientes clínicos de los pacientes portadores de síndromes genéticos corroborado mediante cariotipo.
- d. Expedientes clínicos de los pacientes con patología crónica preexistente (inmunodeficiencia primaria).

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- a. Expedientes clínicos de los pacientes que hayan sido trasladados a alguna otra institución médica antes de ser egresados.

UBICACIÓN DEL ESTUDIO

El estudio será realizado en el Instituto Nacional de Pediatría, ubicado en la Ciudad de México, Distrito Federal.

TAMAÑO DE MUESTRA

Basado en la frecuencia de la conexión anómala total de venas pulmonares en la población pediátrica reportada en la literatura, la cual es de 7 en 100,000 nacidos vivos (menor al 1%), se decidió tomar un tamaño de muestra a conveniencia, en el cual, se revisarán todos los expedientes clínicos de los pacientes entre 2001 a 2011, con la finalidad de alcanzar una distribución normal de la población en estudio, debido a la baja tasa de incidencia de dicha patología.

Se decidió recolectar los datos para el estudio desde enero de 2001, debido a que posterior a esta fecha, el cirujano cardiovascular principal ha sido el mismo en todos los procedimientos quirúrgicos, no habiendo realizado modificaciones en la técnica quirúrgica desde esa fecha hasta la actualidad, por lo cual, puede decirse que no existen sesgos en la técnica quirúrgica.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

NOMBRE DE LA VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	MEDICIÓN DE LA VARIABLE
Sexo	Características físicas que diferencian al hombre de la mujer.	Nominal	1) Masculino 2) Femenino
Edad al momento del diagnóstico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento del diagnóstico	Intervalo	Edad en meses

NOMBRE DE LA VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	MEDICIÓN DE LA VARIABLE
Variedad de conexión	Sitio anatómico en relación al corazón, en donde desembocan las venas pulmonares o el colector venoso pulmonar, demostrado por ecocardiografía en imagen bidimensional, Doppler color, pulsado y continuo, en vistas subcostales, apicales, paraesternales, supraesternales y modificaciones, en donde se demuestre que las venas pulmonares no se conectan de manera normal a la aurícula izquierda.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Supra cardiaca 2) Cardiaca 3) Infracardiaca 4) Mixta
Tipo de conexión	Sitio específico de llegada de las venas pulmonares o el colector venoso, demostrado por ecocardiografía con imagen bidimensional, Doppler color, pulsado y continuo en vistas subcostales, apicales, paraesternales, supraesternales y modificaciones.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Vena vertical-innominada 2) Vena cava superior 3) Aurícula derecha 4) Seno coronario 5) Venas suprahepáticas 6) Vena porta 7) Vena cava inferior 8) Indeterminado
Fisiología obstructiva/r estrictiva	Si existe aceleración del flujo sanguíneo en las venas pulmonares, el colector venoso o el tabique interauricular con un gradiente medio superior a 3 mmHg. demostrado por ecocardiografía con imagen bidimensional, Doppler color y pulsado, en vistas subcostales, apicales, paraesternales, supraesternales y modificaciones.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Si 2) No

NOMBRE DE LA VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	MEDICIÓN DE LA VARIABLE
Sitio de obstrucción	Sitio anatómico en donde se localiza la obstrucción/restricción, demostrado por ecocardiografía con imagen bidimensional, Doppler color y pulsado, en vistas subcostales, apicales, paraesternales, supraesternales y modificaciones	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Anastomosis del colector 2) Compresión extrínseca del colector 3) Comunicación interauricular restrictiva 4) Estenosis de venas pulmonares 5) Indeterminado
Cardiopatía asociada	Cardiopatía agregada demostrada por ecocardiografía con imagen bidimensional, Doppler color y pulsado, en vistas subcostales, apicales, paraesternales, supraesternales y modificaciones	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Persistencia del conducto arterioso 2) Comunicación interventricular 3) Coartación aórtica 4) Otras 5) Ninguna
Edad al momento de la cirugía	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento de la cirugía.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Meses
Cirugía diferida	Tiempo transcurrido desde el diagnóstico al momento de la cirugía.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Meses
Peso al momento de la cirugía	Fuerza con la cual un cuerpo actúa sobre un punto de apoyo, a causa de la atracción de este cuerpo por la fuerza de la gravedad, medido por una báscula.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Kilogramos
Tiempo de DCP	Periodo de tiempo bajo circulación extracorpórea.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Minutos
Tiempo de pinzamiento aórtico	Periodo de tiempo al momento de la cirugía mientras que la aorta se encuentra pinzada.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Minutos
Tiempo de paro circulatorio	Periodo de tiempo con paro circulatorio.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Minutos
Temperatura a la que se descendió durante la cirugía	Temperatura corporal del paciente a la que fue sometido durante el procedimiento.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • grados centígrados.

Estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos	Tiempo hospitalizado en la Unidad de Cuidados Intensivos	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Días
Tiempo de seguimiento postquirúrgico	Periodo de tiempo entre la cirugía y la última valoración cardiológica.	Intervalo	<ul style="list-style-type: none"> • Meses
Estenosis de Venas Pulmonares postquirúrgica	Presencia de aceleración del flujo sanguíneo en las venas pulmonares, con un gradiente superior a 3 mmHg.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Si 2) No
Reintervención quirúrgica	Segunda intervención quirúrgica a causa de la CATVP	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No
Mortalidad temprana	Fallecimiento del paciente antes de los 30 días posteriores al evento quirúrgico o antes del egreso.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No
Mortalidad tardía	Fallecimiento del paciente después de los 30 días posteriores al evento quirúrgico posterior al egreso.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No 3. No aplica
Causa de la defunción	Motivo principal condicionante del fallecimiento	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1) Choque cardiogénico 2) Sepsis 3) Problema ventilatorio 4) Otras
Estado actual	Estado clínico registrado en la última nota médica,	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0) Muerto 1) Asintomático 2) Insuficiencia cardiaca 5) Hipertensión arterial pulmonar

PROCEDIMIENTOS

1. Se revisarán los registros del Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2001 a diciembre de 2011 para identificar los pacientes con diagnóstico de CATVP que hayan sido operados durante ese periodo. Se determinó que el estudio recabará datos desde enero de 2001, debido a que posterior a esta fecha, el cirujano cardiovascular principal ha

sido el mismo en todos los procedimientos quirúrgicos, no habiendo realizado modificaciones en la técnica quirúrgica desde esa fecha hasta la actualidad.

2. Se recabarán del expediente, los datos con respecto al sexo del paciente, edad al momento del diagnóstico, tipo de conexión, variedad de la conexión, si tenía con fisiología obstructiva-restrictiva, sitio de la obstrucción, lesiones asociadas, edad y peso al momento de la cirugía, tiempo transcurrido entre el diagnóstico y el momento de la cirugía, días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos, datos en relación al procedimiento quirúrgico como tiempos de derivación cardiopulmonar, pinzamiento aórtico, paro circulatorio, hipotermia, y datos en relación al seguimiento postquirúrgico: mortalidad temprana, mortalidad tardía, estado actual: asintomático, con hipertensión arterial pulmonar o con insuficiencia cardiaca, obstrucción de venas pulmonares postquirúrgica, si ha requerido reintervención quirúrgica, causa de la defunción y serán registrados en la hoja de recolección de datos. (Anexo 1)
3. De acuerdo con los datos recolectados, se conformará una base de datos de trabajo para el proyecto de investigación.
4. Finalmente, se realizará el análisis estadístico utilizando el programa IBM SPSS Statistics 21

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para describir las características de la muestra del estudio, se propone un análisis univariado.

Para las variables cuantitativas como son: edad al diagnóstico, edad al momento de la cirugía, peso, tiempo de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos, tiempo de derivación cardiopulmonar, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo de paro circulatorio, tiempo de seguimiento postquirúrgico y temperatura durante la cirugía, etc. se calcularán medidas de tendencia central y de dispersión. Los resultados se presentarán en cuadros y gráficas.

Para las variables cualitativas: sexo, variedad de conexión, tipo de conexión, fisiología obstructiva, sitio de obstrucción, cardiopatía asociada, curso clínico postquirúrgico, estenosis de venas pulmonares, re-intervención quirúrgica, mortalidad temprana y tardía, se calcularán frecuencias y proporciones.

A través de la χ^2 se identificarán las posibles diferencias existentes en la frecuencia de las categorías entre las variables, asimismo, con esta prueba se buscará establecer los posibles factores asociados a fallecimiento y sobrevida postoperatoria de la CATVP.

ÉTICA

De acuerdo con los principios y las directrices que establece las buenas prácticas clínicas (BCP), de conformidad con los principios enunciados en la Declaración de Helsinki de 1964, los que refieren que debe de prevalecer el bienestar individual de los sujetos sometidos a estudio, por encima de los intereses de la ciencia y de la comunidad, este protocolo se llevara a cabo:

- 1) Con la estricta observación de los principios científicos reconocidos y respeto por la integridad física de los pacientes involucrados para la obtención de resultados válidos y aplicables a nuestra población de estudio.
- 2) Tomando en consideración el beneficio esperado tanto para el individuo como para la sociedad, sin haber riesgos e inconvenientes para los mismos dado el carácter observacional y retrospectivo del estudio, ya que todos los procedimientos diagnósticos y terapéuticos efectuados previamente en los pacientes, se encuentran sustentados mediante un amplio respaldo conformado por toda la infraestructura de investigación, contando todos, con una validación internacional para el manejo diagnóstico y terapéutico de la CATVP.
- 3) En estricto cumplimiento con el protocolo que recibió previamente la aprobación/opinión favorable del comité de investigación.
- 4) Toda la información clínica del estudio se registrará, manejará y guardará de manera que permita su reporte, interpretación y verificación de manera precisa.
- 5) La información recolectada, será almacenada por un lapso no menor a 5 años.

- 6) Se protegerá la confidencialidad de los registros que pudieran identificar a los sujetos, respetando las reglas de privacidad y confidencialidad. Los datos personales solo serán conocidos por los investigadores. Los datos confidenciales se archivarán en la oficina del jefe de servicio, en el área de documentos especiales de investigación del Servicio de Cardiología del INP. La publicación que se genere de este estudio, respetará la confidencialidad de cada uno de los pacientes observados.

- 7) Se pondrá a disposición del comité de ética y/o de investigación toda la información que le sea requerida para el seguimiento de los pacientes.

Por lo anterior, y con base en lo dispuesto en el Reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud 06/01/1987 Título segundo de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos, Capítulo I. Disposiciones comunes. Artículo 17, el presente estudio se clasifica en la categoría de: I. Investigación sin riesgo.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los investigadores participantes declaran no tener conflicto de interés en la realización de este estudio.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Septiembre 2014	Septiembre –Octubre 2014	Octubre- Noviembre 2014
Autorización del proyecto			
Recolección de datos			
Procesamiento y análisis de resultados			
Elaboración del informe final			
Presentación de los resultados			
Envío del manuscrito a publicación			

El estudio se pretende iniciar en septiembre de 2014 y terminar hasta su envío a publicación en noviembre de 2014.

PRESUPUESTO

Dado el carácter retrospectivo del estudio, no se requiere de gran financiamiento para la elaboración de este estudio. Los datos serán recabados de los registros del expediente clínico. Se generarán gastos con respecto a la elaboración, interpretación y reporte del estudio.

FACTIBILIDAD

El presente estudio reúne los criterios de factibilidad, debido a que será un estudio observacional y retrospectivo, en donde, los expedientes clínicos a analizar, corresponderán a pacientes del Instituto que hayan sido diagnosticados y tratados de CATVP.

De igual forma, el estudio es factible, ya que son suficientes investigadores para recabar los datos y variables de los expedientes clínicos de los pacientes en el tiempo planeado.

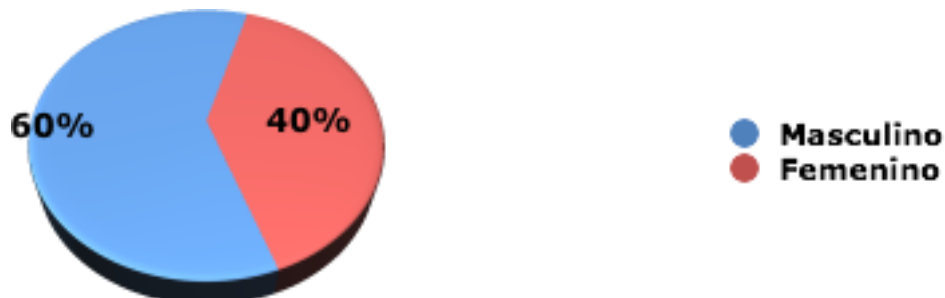
Asimismo, los investigadores y asesores metodológicos, disponen de los conocimientos y habilidades en el manejo, interpretación y análisis de datos.

Los investigadores cuentan ya, con el equipo de cómputo y software requerido para este estudio.

RESULTADOS

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

Se recabaron los expedientes de 89 pacientes que fueron operados en el periodo 2001-2011, de los cuales, el 60% correspondió a pacientes del sexo masculino. (Gráfica 1)



La tabla 1, muestra la edad de diagnóstico de los pacientes. Se observa que la distribución de la edad de los pacientes es variable y poco uniforme, en promedio se desvían de la media en 19 meses, y tiene un coeficiente de variación de 2.25 (122%), sin embargo, por el tipo de variable, unidad de medida y la muestra, no es preocupante para el estudio.

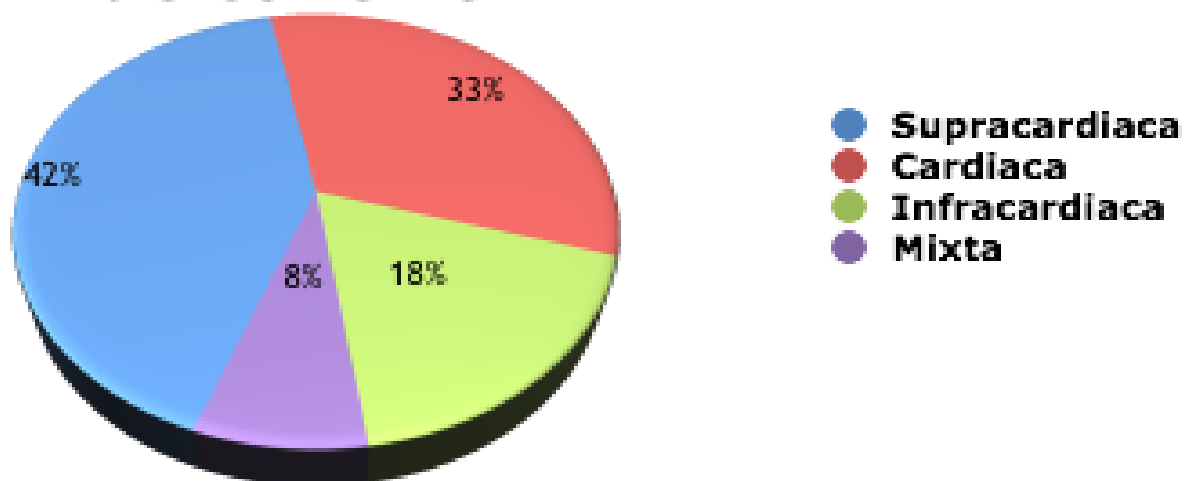
	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desv. típ.	Coefficiente de Variación
Edad en meses al momento del diagnóstico	117.97	.03 (1 día)	118.00	8.5892	19.38837	2.257
Edad en meses al momento de la cirugía	133.90	.10 (3 días)	134.00	11.7472	23.37483	1.990
Peso al momento de la cirugía	24.15	1.85	26.00	5.5760	4.15735	.746

Tabla 1.- Distribución de la edad y peso

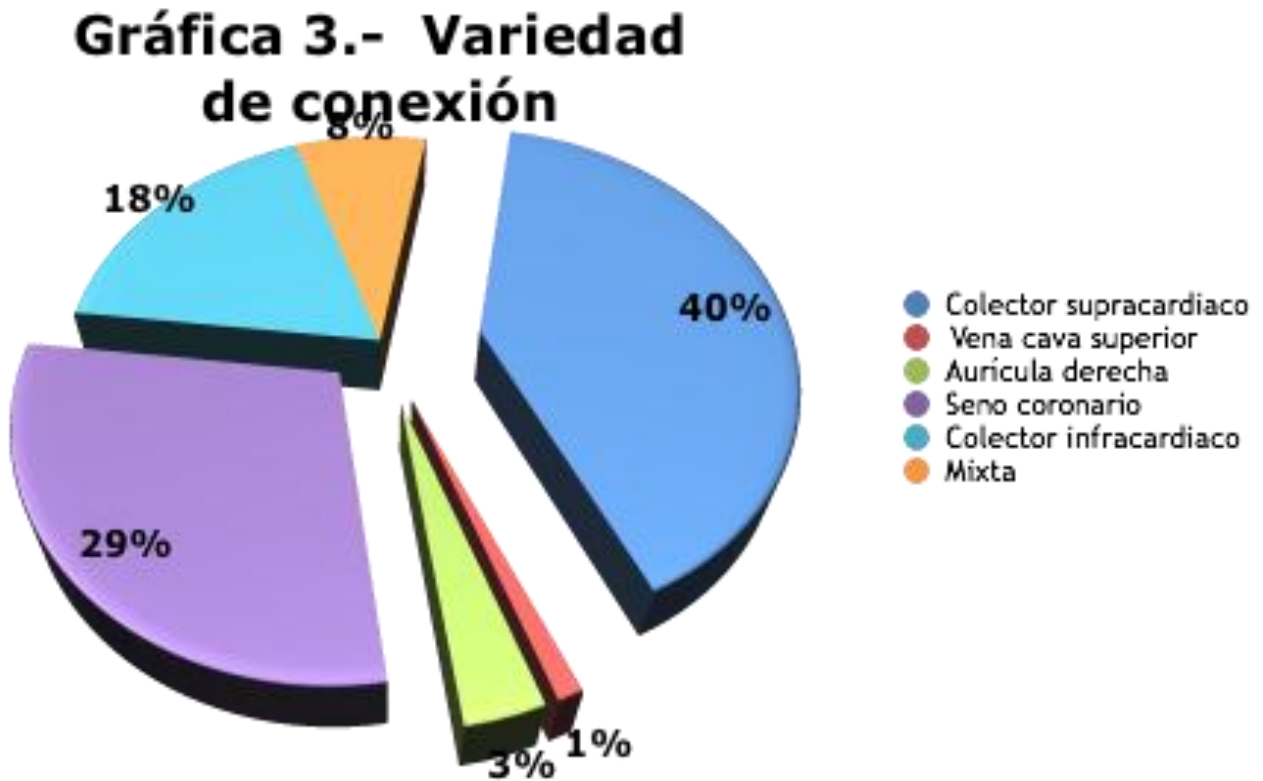
MORFOLOGIA DE LA CATVP

El tipo de conexión documentado en la mayoría de los casos, fue del tipo supracardiaco, seguido por los tipos cardiaco, infracardiaco y menos frecuente el tipo mixto. (Gráfica 2)

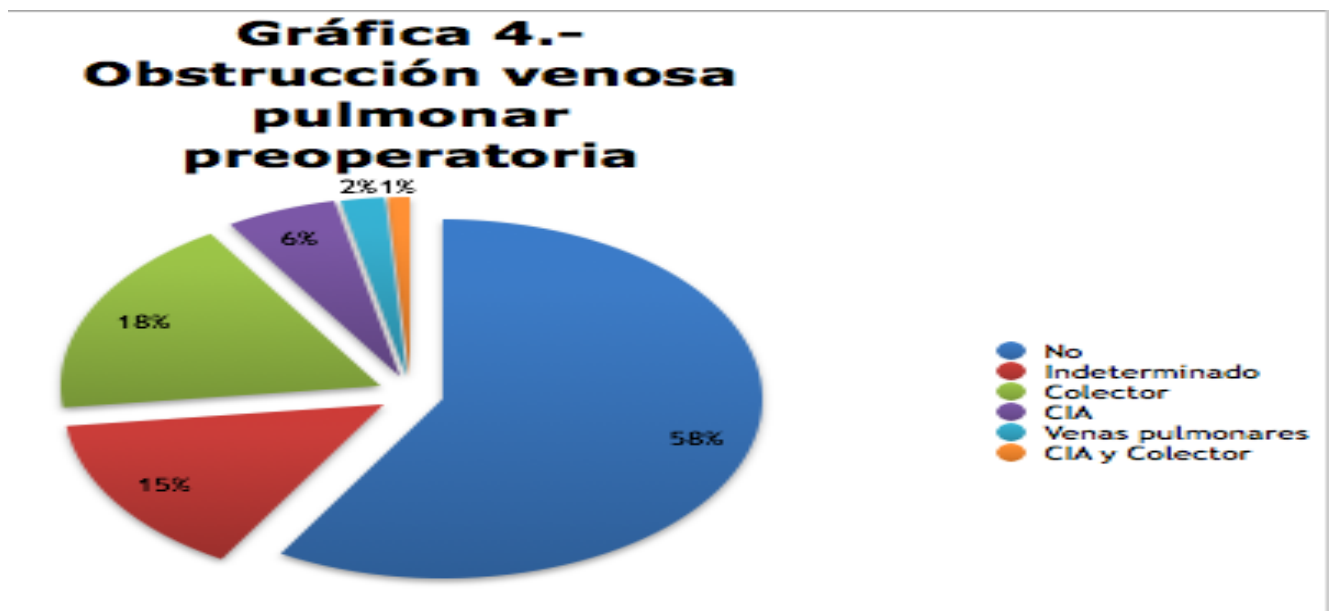
Gráfica 2.- Tipo de conexión



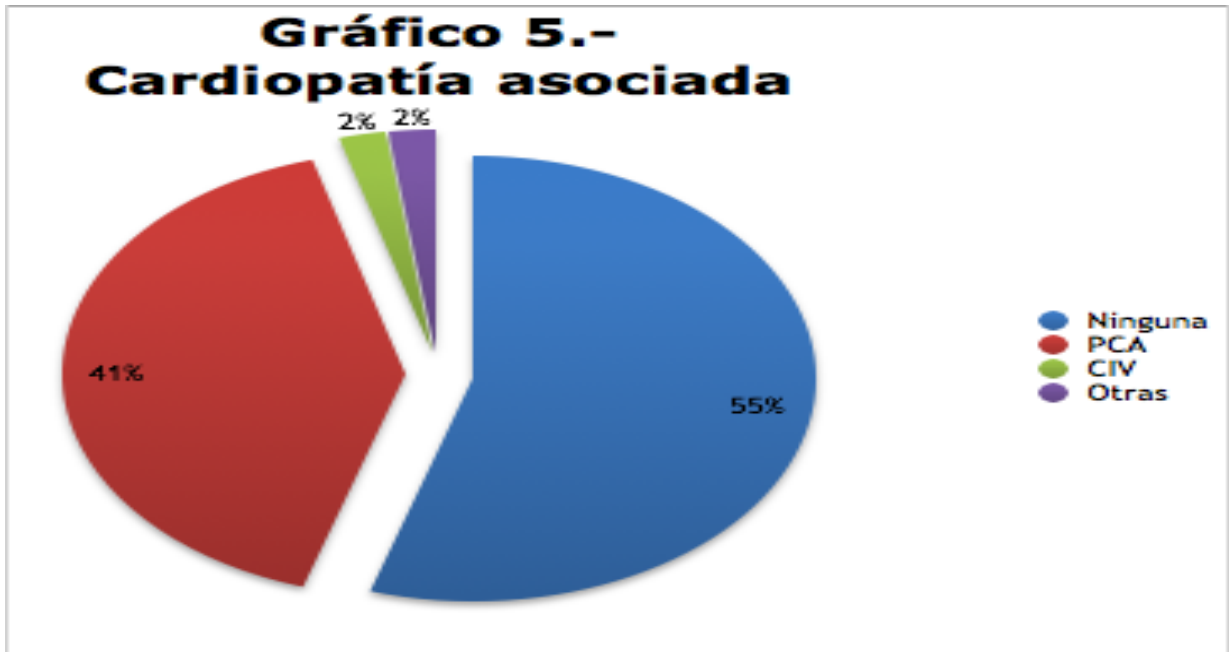
De manera concordante con el tipo de conexión, la *gráfica 3*, muestra la variedad en el tipo de conexión que fue encontrada en los pacientes:



La obstrucción en el retorno venoso pulmonar de manera preoperatoria fue documentada en el 41.6% de los pacientes (n=37), siendo el colector, el sitio donde con mayor frecuencia se demostró dicha obstrucción. Gráfica 4



En el 50% de los casos estudiados, la CATVP se presentó de manera aislada, sin embargo, fue el conducto arterioso permeable la cardiopatía asociada que se documentó con mayor frecuencia (Gráfica 5).



CARACTERÍSTICAS QUIRÚRGICAS

La tabla 1, muestra la edad y el peso de los pacientes llevados a corrección quirúrgica.

	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desv. típ.	Coefficiente de Variación
Edad en meses al momento del diagnóstico	117.97	.03 (1 día)	118.00	8.5892	19.38837	2.257
Edad en meses al momento de la cirugía	133.90	.10 (3 días)	134.00	11.7472	23.37483	1.990
Peso al momento de la cirugía	24.15	1.85	26.00	5.5760	4.15735	.746

Tabla 1.- Distribución de la edad y peso de los pacientes operados de CATVP

En la tabla anterior, se observa que la distribución de la edad de los pacientes es variable y poco uniforme, en promedio se desvían de la media en 23 meses, y tiene un coeficiente de variación de 1.9 (119%), sin embargo, por el tipo de variable, unidad de medida y la muestra, no es preocupante para el estudio.

La tabla 2, muestra las características con respecto al evento quirúrgico son

	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desviación típica	Coefficiente de Variación
Tiempo en minutos de DCP	257	43	300	125.32	48.690	.389
Tiempo en minutos de pinzamiento aórtico	192	15	207	62.58	29.860	.477
Tiempo en minutos de paro circulatorio	91	0	91	18.53	25.427	1.372

Tabla 2.- Tiempo en minutos de DCP, pinzamiento aórtico y paro circulatorio durante la cirugía de los pacientes operados de CATVP

El tiempo en minutos de paro circulatorio, fue la variable con mayor varianza y por ende desviación típica, al tener en promedio una desviación de 25 minutos, así mismo el coeficiente de variación asciende a 1.372 (137.2%)

Se observó gran variabilidad tanto del tiempo de intubación postoperatoria, así como también del tiempo de estancia en UCI. (Tabla 3)

	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desviación típica	Coefficiente de Variación
Días de intubación	87	0	87	7.32	11.882	1.624
Días de estancia en la UTI	107	1	108	12.80	17.452	1.363

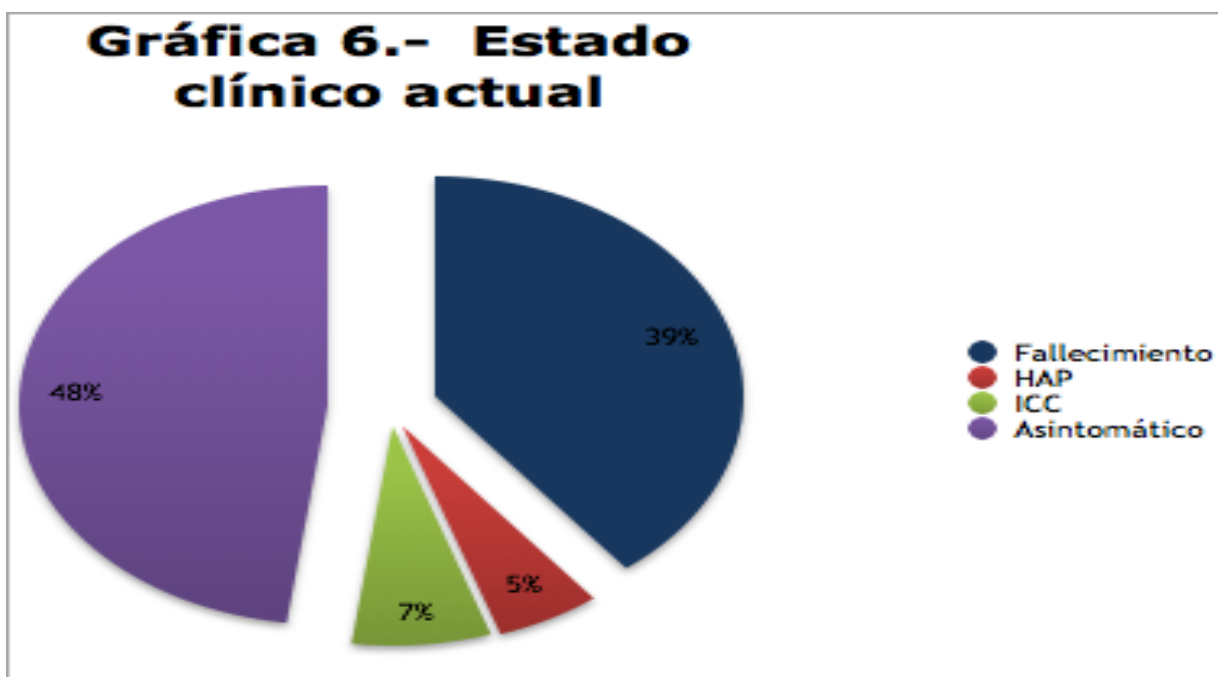
Tabla 3.- Días de intubación y estancia en UTI de los pacientes operados de CATVP

El tiempo de seguimiento promedio fue de 47.33 meses (Tabla 4).

	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desviación típica	Coefficiente de Variación
Meses de seguimiento	131	1	132	47.33	40.747	.861

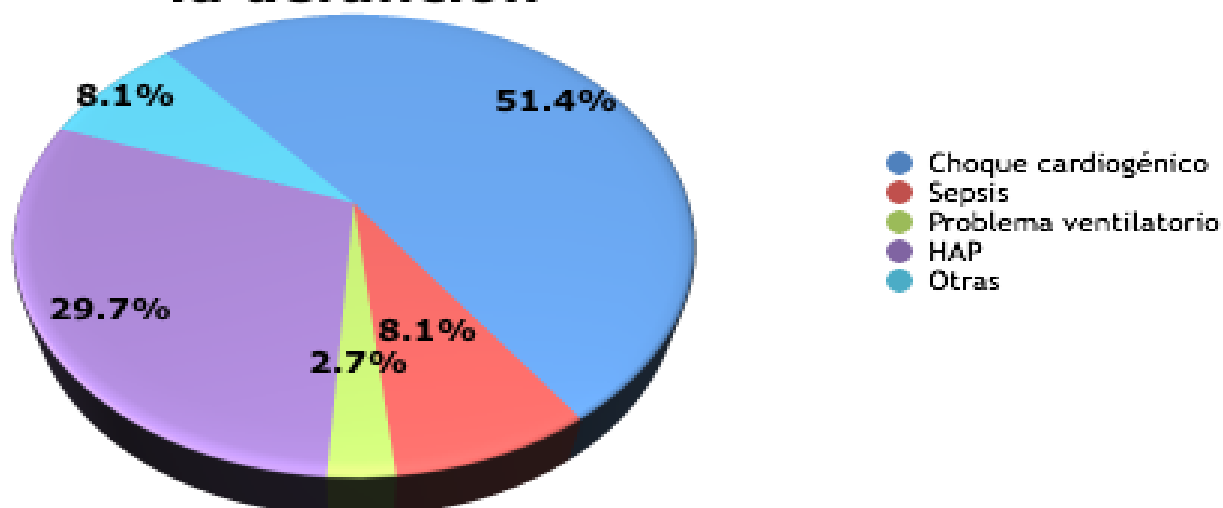
Tabla 4.- Tiempo de seguimiento postoperatorio

La sobrevida global fue del 58.4%, de los cuales, el 86.5% de los pacientes se encuentra actualmente asintomáticos. (Gráfica 6)



Las causas de la defunción son mostradas en la gráfica 7

Gráfica 7.- Causas de la defunción



En el 10.1% del total de los casos (n=9) se ha documentado obstrucción venosa pulmonar postoperatoria, de los cuales, se realizaron en 6 pacientes 7 reintervenciones para corregir la citada obstrucción

Al analizar la sobrevida comparada con el tipo de conexión con el prueba de Chi-cuadrada, se observó que la CATVP cardiaca, es el tipo conexión con una sobrevida más alta (86.2%), y de la misma forma, la CATVP infracardiaca, es el tipo de conexión con la sobrevida más pobre, con solo 18.75% de pacientes sobrevivientes. (Tabla 5)

			Actualmente ¿se encuentra vivo?	
			No	Si
Tipo de conexión	Supracardiaca	Recuento	17	20
		Frecuencia esperada	15.4	21.6
	Cardiaca	Recuento	4	25
		Frecuencia esperada	12.1	16.9
	Infracardiaca	Recuento	13	3
		Frecuencia esperada	6.7	9.3
	Mixta	Recuento	3	4
		Frecuencia esperada	2.9	4.1
Total		Recuento	37	52
		Frecuencia esperada	37.0	52.0

Tabla 5.- Prueba de chi cuadrada. Tipo de conexión y sobrevida postoperatoria

Prueba de Chi cuadrada

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	19.880	3	.000
Razón de verosimilitudes	21.518	3	.000
Asociación lineal por lineal	1.220	1	.269
N de casos válidos	89		

Para analizar la sobrevida postoperatoria y compararla con las variables cuantitativas se usó el test para diferencia de medias t de Student para muestras independientes, bajo el supuesto de normalidad (p-valor superior a 0.05 en el test de Shapiro Wilk), y homogeneidad de varianzas (p-valor superior a 0.05 en el test de Levene) se encontró que los paciente que se encuentran vivos tienen diferencia en el peso al momento de la cirugía de 1.8 kg mayor, en el tiempo en minutos de DCP 23.4 menor, en el tiempo en minutos de pinzamiento aórtico 15.9 menor y en el tiempo en minutos de paro circulatorio 13.6 menor, significativamente al 95% de confianza. (Tabla 6)

	Actualmente ¿se encuentra vivo?	N	Media	Desviación tip.	Error tip. de la media	Sig. (bilateral)	Diferencia de medias	95% Intervalo de confianza para la diferencia	
								Inferior	Superior
Peso al momento de la cirugía	Si	52	6.3610	4.20177	.58268	.032	1.888	.168	3.608
	No	37	4.4728	3.88546	.63877				
Tiempo en minutos de DCP	Si	52	115.8846	40.91582	5.67400	.038	-23.458	-45.579	-1.337
	No	35	139.3429	56.09705	9.48213				
Tiempo en minutos de pinzamiento aórtico	Si	52	56.0385	24.15632	3.34988	.020	-15.989	-29.396	-2.583
	No	36	72.0278	34.79531	5.79922				
Tiempo en minuto de paro circulatorio	Si	52	12.8462	20.47991	2.84005	.012	-13.667	-24.204	-3.130
	No	37	26.5135	29.56501	4.86046				

Tabla 6.- Test para diferencia de medias t de Student, sobrevida postoperatoria y peso al momento de la cirugía, tiempo en minutos de DCP, pinzamiento aórtico y paro circulatorio.

Se encontró que los pacientes con peso menor a 4.47 kg al momento de la cirugía, tenían mayor probabilidad de muerte postoperatoria, comparados con los pacientes con peso superior a 6.36 kg, quienes tenían mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria.

De igual forma, se encontró que los pacientes con periodos inferiores a 115 minutos de DCP tuvieron mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria, comparados con los pacientes con periodos superiores a 139 minutos de DCP quienes tenían mayor probabilidad de muerte postoperatoria.

Los pacientes con periodos inferiores a 56 minutos de pinzamiento aórtico tuvieron mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria, comparados con los pacientes con periodos superiores a 72 minutos de pinzamiento aórtico quienes tenían mayor probabilidad de muerte postoperatoria.

Al igual que en los casos anteriores, los pacientes con periodos inferiores a 12 minutos de paro circulatorio tuvieron mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria, comparados con los pacientes con periodos superiores a 26 minutos de paro circulatorio quienes tuvieron mayor probabilidad de muerte postoperatoria.

Se realizó método de ANOVA para correlacionar las diferentes variables con el curso clínico postoperatorio, encontrando que a mayor días de intubación

postoperatoria y mayor cantidad de días de estancia en la UCI se relaciona con mayor probabilidad de ICC postoperatoria, en contraste, con menos días de intubación existe mayor probabilidad de permanecer asintomático en el periodo postoperatorio. (Tabla 7)

Variable dependiente		Estado clínico actual	Diferencia de medias	Error típico	Sig.	Intervalo de confianza al 95%	
						Límite inferior	Límite superior
Días de intubación	HSD de Tukey	HAP	-6.878	4.003	.209	-16.55	2.80
		ICC	-13.378	3.503	.001	-21.84	-4.91
		Asintomático	6.878	4.003	.209	-2.80	16.55
		ICC	-6.500	5.128	.420	-18.89	5.89
		Asintomático	13.378	3.503	.001	4.91	21.84
		HAP	6.500	5.128	.420	-5.89	18.89
Días de estancia en la UTI	HSD de Tukey	HAP	-13.889	7.522	.165	-32.07	4.29
		ICC	-18.306	6.582	.021	-34.21	-2.40
		Asintomático	13.889	7.522	.165	-4.29	32.07
		ICC	-4.417	9.635	.891	-27.70	18.87
		Asintomático	18.306	6.582	.021	2.40	34.21
		HAP	4.417	9.635	.891	-18.87	27.70

Tabla 7.- Método de ANOVA para correlacionar las diferentes variables con el curso clínico postoperatorio

Con el método de correlación de Pearson, se encontró que existe una baja correlación entre la presencia de obstrucción venosa pulmonar preoperatoria y los días de intubación y estancia en UCI. (Tabla 8)

Los individuos que se encuentran con vida, tuvieron menos días de intubación y estancia. Los pacientes que tuvieron menos de 6.8 días de intubación, se correlacionaron con una mayor probabilidad de cursar asintomático en el seguimiento postoperatorio, por el contrario, los pacientes que permanecieron más de 13.3 días con intubación, tuvieron mayor probabilidad de cursar con ICC en el seguimiento postoperatorio.

Los pacientes que tuvieron una estancia en UTI menor de 13.8 días, se correlacionaron con una mayor probabilidad de cursar asintomático en el seguimiento postoperatorio, por el contrario, los pacientes que permanecieron más de 18.3 días en UTI, tuvieron mayor probabilidad de cursar con ICC en el seguimiento postoperatorio.

Con respecto a los años de la cirugía podemos deducir que conforme ha avanzado el tiempo las cirugías que se han realizado han tenido como resultado menores días de intubación y menos días de estancia en UTI, esta correlación aunque es baja es significativa.

Correlaciones

		Días de intubación	Días de estancia en la UCI
Días de intubación	Correlación de Pearson		.932
	Sig. (bilateral)		.000
	N		71
Presencia de obstrucción preoperatoria	Correlación de Pearson	.257	.229
	Sig. (bilateral)	.030	.055
	N	71	71
Tiempo en minuto de paro circulatorio	Correlación de Pearson	.270	.297
	Sig. (bilateral)	.023	.012
	N	71	71
Grados centígrados a los que se descendió durante la cirugía	Correlación de Pearson	-.246	-.227
	Sig. (bilateral)	.045	.065
	N	67	67
Actualmente ¿se encuentra vivo?	Correlación de Pearson	-.108	-.014
	Sig. (bilateral)	.371	.906
	N	71	71
Año de la cirugía	Correlación de Pearson	-.015	-.025
	Sig. (bilateral)	.902	.839
	N	70	70

Tabla 8.- Método de correlación de Pearson

ANÁLISIS DE RESULTADOS

Al analizar la edad al momento de diagnóstico, es evidente el amplio rango etario, que va desde un día de vida el paciente más joven, hasta 118 meses (9 años 10 meses) el de mayor edad, con un promedio de 8.5 meses. Esta observación es claramente contrastante con las distintas series reportadas en la literatura ^(13, 23, 24), en donde la edad media al momento del diagnóstico oscila entre 10 y 26 días de edad. Este hallazgo pudiera ser justificado, ya que el Instituto Nacional de Pediatría no es un centro de atención perinatal, es constituido como un centro de referencia nacional para el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas, sin embargo, creemos que estos resultados hacen evidente el retraso en el que se encuentra nuestro país con respecto al diagnóstico prenatal y postnatal oportuno de las diferentes cardiopatías.

Con respecto a la variedad de conexión, se observó que la variedad supracardiaca es la más frecuente, seguida de las variedades cardiaca, infracardiaca y mixta respectivamente, lo que concuerda con lo reportado en la literatura ^(6-8,11,13,23-25).

La obstrucción al retorno venoso pulmonar fue documentada en el 41.6% de los casos, frecuencia similar a otras publicaciones ^(13,23,24,25).

Al igual que lo observado por Hankook⁽¹³⁾ y Padalino⁽²⁴⁾, la persistencia del conducto arterioso es la cardiopatía que con mayor frecuencia se asocia a la CATVP.

La edad al momento de la realización de la corrección quirúrgica (11.7 meses), evidentemente está relacionada con la edad tardía al diagnóstico, existiendo un retraso promedio de 3 meses entre éste y la realización de la cirugía, que podría ser explicado por la sobrecarga de trabajo asistencial en el INP.

Si comparamos la edad (11.7 meses) con el peso promedio al momento de la corrección quirúrgica (5.57 kg), se evidencia que con frecuencia existe cierto grado de desnutrición en los paciente sometidos a cirugía.

La mortalidad global observada en nuestros pacientes (41.6%), es superior a la reportada por diversos autores ^(11,13,23-25). Sin embargo, de todos los pacientes con sobrevida postoperatoria, el 80% de ellos se encuentran asintomáticos en el seguimiento a largo plazo.

La presencia de obstrucción venosa pulmonar fue del 10.1% similar a lo reportado en la literatura ⁽²³⁾.

Al comparar la sobrevida postoperatoria con las diferentes variables, se encontró que los pacientes con CATVP variedad cardiaca, con peso mayor a 6.36 kg al momento de la cirugía, DCP menor a 115 minutos, pinzamiento aórtico menor a 56 minutos, paro circulatorio menor a 12 minutos, tienen mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria, comparados con aquellos pacientes con CATVP infracardica, peso inferior a 4.47 kg al momento cirugía, DCP superior a 139 minutos, pinzamiento aórtico mayor de 72 minutos y paro circulatorio mayor de 26 minutos, quienes tienen mayor probabilidad de muerte postoperatoria.

Se encontró además que a mayor cantidad de días de intubación postoperatoria (>13.3 días) y de estancia en la UCI (>18.3 días) existe mayor probabilidad de cursar con ICC en el seguimiento postoperatorio; mientras que a menor cantidad de días de intubación postoperatoria (<6.8 días) y de estancia en la UCI (< 13-8) existe mayor probabilidad de permanecer asintomático en el seguimiento postoperatorio.

CONCLUSIONES

La CATVP constituye el 1.5-5.0% de todas las cardiopatías congénitas³⁻⁵. Tiene una incidencia de 7 afectados por cada 100,000 individuos y el 68% de estos pacientes son diagnosticados en la etapa neonatal, siendo rara su presentación en

adolescentes y adultos, lo que refleja los grados de severidad de esta cardiopatía².

Generalmente el 78% de los pacientes con CATVP fallecerá antes del primer año de vida³, de los cuales, el 50% fallecerá alrededor del tercer mes de vida y solo unos cuantos (20%) lograrán sobrevivir más allá del primer año de vida.

El presente estudio demostró que en el INP, la CATVP en su variedad supracardiaca es la más frecuente, seguida de las variedades cardiaca, infracardiaca y mixta respectivamente.

Ha nivel mundial, la mortalidad operatoria en niños reparados quirúrgicamente de CATVP ha disminuido dramáticamente en la última década, estimando que la sobrevida general de los paciente operados de CATVP aislada es de cerca del 90%^{3-4,11-16}, sin embargo, la mortalidad del 41.6% observada en nuestro estudio, sigue siendo aún muy superior a los reportado por algunos centros en países desarrollados, lo que evidentemente nos obliga a mejorar en el diagnóstico precoz y no invasivo de la patología y al agresivo manejo pre, trans y postoperatorio.

Aunque aún existe en la literatura controversia con respecto a los factores que afectan los resultados y el curso clínico postquirúrgico a corto y largo plazo, en el presente estudio notamos que los pacientes con CATVP variedad cardiaca, con peso mayor a 6.36 kg al momento de la cirugía, DCP menor a 115 minutos, pinzamiento aórtico menor a 56 minutos, paro circulatorio menor a 12 minutos, tienen mayor probabilidad de sobrevida postoperatoria, comparados con aquellos pacientes con CATVP infracardica, peso inferior a 4.47 kg al momento cirugía, DCP superior a 139 minutos, pinzamiento aórtico mayor de 72 minutos y paro circulatorio mayor de 26 minutos, quienes tienen mayor probabilidad de muerte postoperatoria.

Se encontró además que a mayor cantidad de días de intubación postoperatoria (>13.3 días) y de estancia en la UCI (>18.3 días) existe mayor probabilidad de cursar con ICC en el seguimiento postoperatorio; mientras que a menor cantidad de días de intubación postoperatoria (<6.8 días) y de estancia en la UCI (< 13-8) existe mayor probabilidad de permanecer asintomático en el seguimiento postoperatorio

Nosotros hemos descrito en este estudio las diferentes morfologías de la CATVP, observadas en el INP, la evolución postoperatoria de los pacientes sometidos a reparación quirúrgica y los factores asociados a sobrevida y muerte postoperatoria. Aunque el presente estudio tiene la limitación de tratarse de un estudio observacional, retrospectivo, consideramos aporta información valiosa con respecto al estado actual y el pronóstico de este tipo de pacientes atendidos en el INP.

REFERENCIAS

1. Muñoz CL, Kuri NM, Sánchez VC, Espínola ZN. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. Arch Cardiol Mex. 2008; 78: 247-54.
2. Muñoz CL, Sánchez VC, Kuri NM. Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. Arch Cardiol Mex. 2007; 77: 265-74.
3. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution. J Thorac Cardiovasc Surg 2010;139:1387-94.
4. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, Karl TR, Spray TL. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. Ann Thorac Surg. 2002;74:1616-20.
5. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; c2008. Chapter 14, Cyanotic Congenital Heart Defects; p.313-319
6. Díaz GG, Bresciani BR, Sandoval RN . Conexión anómala total de venas pulmonares en Díaz GG, Cardiología Pediátrica. McGraw-Hill Interamericana, 3a edición, Colombia;2003:
7. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total anomalous pulmonary venous drainage to the right side of the heart. Lab Invest 1957; 6: 44-64.
8. Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. Eur J of Cardiothorac Surg 1999; 15: 735-41.
9. Cao L, Hu JG, Yang YF, Yang JF, Yin BL, Zhou XM, Wu ZS, Liu J. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. J Cent South Univ (Med Sci). 2007; 34: 542-5.
10. Ucar T, Fitoz S, Tutar E, Atalay S, Uysalel A. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. Int J Cardiovasc Imaging. 2008; 24: 229-35.
11. Karamlou T, Gurofsky R, Sukhni EA, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, vanArsdell GS, McCrindle BW. Factors Associated With Mortality and

Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation* 2007; 115: 1591-8.

12. Jang SI, Song JY, Kim SJ, Choi EY, Shim WS, Lee C, Lim HG, Lee CH. The recent surgical result of total anomalous pulmonary venous return. *Korean Circ J* 2010; 40: 31-5.
13. Hancock CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 596-606.
14. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JE, Freedom RM, Williams WG, Coles JG. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1514-20.
15. Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, Horton S, Dronavalli M, Brizard C, Weintraub R, Shann F, Cheung M, Konstantinov IE. Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1921-7.
16. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, Squitieri C, Catena G. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 22: 184-91.
17. Chu MA, Choi BH, Choi HJ, Kim YH, Kim GJ, Cho JY, Hyun MC, Lee SB. Clinical features and results of recent total anomalous pulmonary venous connection: Experience in a university hospital (Clinical study of total anomalous pulmonary venous connection). *Korean J Pediatr*. 2009; 52: 194-8.
18. Naranjo UA, González GA, Marcano SL, Selman-Houssein SE. Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Nuestra experiencia. *Rev Cubana Pediatr*. 2002; 74: 208-12.
19. Ricci M, Elliot M, Cohen GA, Cataln G, Stark J, de Leval MR, Tsang VT. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC risk factors for adverse outcome. *Eur Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2003; 24: 28-36.
20. Calderón-Colemenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de Regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010; 80 (2): 113-40.
21. González-Ramos LA, López-Cervantes G, Rascón-Alcantar A, Castillo-

Aldaco JD, Ruíz-Bustamante NP. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares. Experiencia en un hospital pediátrico. Bol Clin Hosp Infant Son. 2006; 23 (1): 3-9.

22. Manzo-Ríos MA, Anaya-García JE, Ruiz-Gastelum E, Galván-Ruiz RM. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiaca. Presentación de un caso. Bol Clin Hosp Infant Son. 2007; 24 (1): 42-7.
23. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP, Jones S, Shaughnessy L, Sunnegardh J, Hanseus K, Berggren H, Johansson S, Rigby ML, Keeton BR, Daubeney PE. Total anomalous pulmonary venous connection. Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010;122:2718-26.
24. Padalino MA, Cavalli G, De Franceschi M, Mancuso D, Macheschietto N, Vida V, Milanese O, Stellin G. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience. *J Card Surg*. 2014;29 (5): 678-85.
25. Milavanović V, Mimić B, Vulićević I, Divač I, Parezanović V, Ilić T, Djukić M, Jovanović I, Ilić S. Outcomes of surgery for total anomalous pulmonary venous drainage. *Srp Arh Celok Lek*. 2014;142 (3-4):164-9.

4.- TIPO DE CONEXIÓN:

- 1) Vertical-innominada
- 2) Vena cava superior
- 3) Aurícula derecha
- 4) Seno coronario
- 5) Suprahepáticas
- 6) Porta
- 7) Vena cava inferior
- 8) Indeterminado

5.- FISIOLÓGÍA OBSTRUCTIVA-RESTRICTIVA

- 1) SI
- 2) NO

6.- SITIO DE OBSTRUCCIÓN

- 1) Desembocadura del colector
- 2) Compresión extrínseca del colector
- 3) CIA
- 4) Estenosis de venas pulmonar
- 5) No determinada

7.- CARDIOPATIA ASOCIADA

- 1) PCA
- 2) CIV
- 3) Coartación aórtica
- 4) Otras
- 5) Ninguna

CONDICIONES QUIRÚRGICAS

8.- EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGÍA: _____ meses

9.- PESO AL MOMENTO DE LA CIRUGÍA: _____ kilogramos

10.- TIEMPO DE DERIVACIÓN CARDIOPULMONAR: _____ minutos

11.- TIEMPO DE PINZAMIENTO AÓRTICO: _____ minutos

12.- TIEMPO DE PARO CIRCULATORIO: _____ minutos

13.- TEMP A LA QUE SE DESCENDIÓ DURANTE LA CIRUGÍA: _____ °C

CONDICIONES POST-QUIRÚRGICAS

14.- ESTANCIA EN UTI: _____ días.

15.- DIAS DE INTUBACIÓN POSTQUIRÚRGICA: _____ días.

16.- CURSO CLÍNICO POSTQUIRÚRGICO:

- 1) HAP
- 2) ICC
- 3) Muerto
- 4) Asintomático
- 5) Otras

17.- TIEMPO DE SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO: _____ meses

18.- ESTENOSIS DE VENAS PULMONARES POSTOPERATORIA:

- 1) SI
- 2) NO

19.- REINTERVENCIÓN QUIRÚRGICA:

- 1) SI
- 2) NO

20.- CAUSA DE LA DEFUNCIÓN:

- 1) Choque cardiogénico
- 2) Sepsis
- 3) Problema ventilatorio
- 4) Otras