



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD EN
PACIENTES OPERADOS DE CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL
DE VENAS PULMONARES SUPRA CARDIACA EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DR. FRANCISCO JOSÉ BUSTILLO ZÁRATE

DIRECTOR DE TESIS

DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA

TUTOR METODOLÓGICO

DRA. GABRIELA TERCERO QUINTANILLA



A handwritten signature in black ink, likely belonging to the author or a supervisor.

CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2017





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

HOJA DE FIRMAS

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO

DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA

JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Este trabajo es dedicado a

Mi esposa, Lorna, mi hijo, Tomás, Mis padres, Mis hermanos.

Gracias a su esfuerzo y dedicación, a comprender horas de ausencia.

Toda esta experiencia es el cimiento para una vida llena de bendiciones.

Gracias al gobierno de los Estados Unidos Mexicanos quien a través de la Secretaria de Relaciones Exteriores me apoyo para poder completar este logro personal y familiar, muchísimas gracias.

ÍNDICE

Descripción	Página
<i>Resumen</i>	5
<i>Introducción</i>	7
<i>Marco teórico</i>	9
<i>1.1 Definición</i>	9
<i>1.2 Clasificación</i>	9
<i>1.3 Embriología</i>	10
<i>2.0 Anatomía patológica</i>	11
<i>2.1 Conexión venosa anómala total supra cardíaca</i>	11
<i>2.2 Conexión venosa anómala total intracardiaca</i>	12
<i>2.3 Conexión venosa anómala total infracardiaca</i>	12
<i>3.0 Fisiopatología Supra cardíaca</i>	13
<i>3.1 Conexión venosa anómala total no obstructiva</i>	13
<i>3.2 Conexión venosa anómala total obstructiva</i>	14
<i>4.0 Historia natural</i>	14
<i>5.0 Clínica</i>	15
<i>5.1 Auscultación</i>	15
<i>6.0 Diagnóstico</i>	15
<i>6.1 Electrocardiograma</i>	15
<i>6.2 Radiología</i>	16
<i>6.3 Ecocardiografía</i>	17
<i>6.4 Resonancia magnética nuclear y Tomografía axial computarizada</i>	18
<i>6.5 Cateterismo cardiaco</i>	19
<i>7.0 conducta</i>	20
<i>7.1 Tratamiento quirúrgico</i>	20
<i>8.0 complicaciones</i>	20

<i>8.1 Factores de riesgo asociado a mortalidad</i>	21
<i>Antecedentes</i>	22
<i>Planteamiento del problema</i>	23
<i>Pregunta de investigación</i>	23
<i>Justificación</i>	24
<i>Objetivo general</i>	25
<i>Objetivos específicos</i>	25
<i>Metodología</i>	26
<i>Criterios de inclusión</i>	27
<i>Criterios de exclusión</i>	27
<i>Aspectos éticos</i>	28
<i>Análisis estadístico</i>	28
<i>Categorización de variables</i>	29
<i>Resultados</i>	31
<i>Discusión</i>	38
<i>Factores de riesgo</i>	41
<i>Correlaciones</i>	42
<i>Conclusiones</i>	43
<i>Limitaciones del estudio</i>	44
<i>Tabla de cronograma</i>	45
<i>Bibliografía</i>	47

RESUMEN

TÍTULO: “Factores de riesgo asociados a mortalidad en pacientes operados de conexión anómala total de venas pulmonares supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez”.

INTRODUCCIÓN: La conexión anómala total de venas pulmonares variedad supra cardiaca constituye la principal causa de cardiopatía congénita cianosante de flujo pulmonar aumentado en la edad pediátrica.

OBJETIVO: Describir los factores de riesgo asociados a mortalidad en el post operatorio de los pacientes pediátricos con Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares variedad Supra cardiaca en un período de 10 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio transversal analítico y retrospectivo en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se incluyeron todos los pacientes que ingresaron al servicio de Cardiología Pediátrica con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares variedad Supra cardíaca de enero de 2005 a diciembre de 2015 con un total de 93 pacientes. Se revisó cada uno de los expedientes, se realizó el llenado de las hojas de recolección de datos, las variables recolectadas fueron sexo, edad, tiempo de estancia en terapia quirúrgica, fisiología obstructiva o no, hipoplasia de venas pulmonares, obstrucción venosa pulmonar post quirúrgico, morbilidades asociadas y presencia de secuelas al egreso; así como la elaboración de la base de datos para ser analizados en el programa SPSS. Los factores de riesgo se estimaron por medio de la X^2 y para la asociación de las variables se utilizó el coeficiente de correlación de Spearman. Se consideraron significativos todos los valores menores a $p \leq .05$.

RESULTADOS: Se observó que el grupo etario más afectado fue el menor de 365 días de edad, sin diferencia de género; el 61.3% de los pacientes tenía fisiología obstructiva y el 29.1% fue a nivel de vena vertical y en el colector venoso. La cianosis e insuficiencia cardiaca estuvo presente en el 100%. La complicación más frecuente fue la infección Nosocomial en un 48.4%, 6.5% de los pacientes presentó obstrucción de venas pulmonares post quirúrgica, ya sea de tipo congénito y adquirida el principal factor de riesgo asociado a mortalidad en un 100%.

CONCLUSIONES: La Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares en sus diferentes variedades, constituye la cardiopatía congénita cianosante de flujo pulmonar aumentado más frecuente de nuestro hospital, siendo una causa importante de mortalidad en la edad pediátrica sin tratamiento quirúrgico.

INTRODUCCIÓN

Las Cardiopatías cianóticas, representan el 25% de las cardiopatías congénitas presentes al nacimiento, resultando en una presión arterial de oxígeno baja en la sangre sin permitir una hematosis efectiva. Existen ciertos defectos en lo que aparentemente el paciente no aparenta tener cianosis, debido a un incremento del flujo sanguíneo pulmonar, aunque tradicionalmente son clasificados como cardiopatías cianóticas de flujo pulmonar aumentado, debido a la presencia de una mezcla fisiológica de sangre no oxigenada y sangre oxigenada, a nivel de corto circuitos intra y extra cardíacos, con posterior presencia de cianosis e hipertensión pulmonar.

Las cardiopatías congénitas representan un problema de salud pública, debido a que la mayoría de las veces causa repercusiones de tipo social, económico y humano al incrementar las tasas de morbilidad y mortalidad hospitalaria. La conexión anómala total o parcial de venas pulmonares, siendo un problema aislado fue la causa número 12 de ingresos hospitalarios por cardiopatía congénita en los Estados Unidos, representando el 2.6% de los ingresos, cuando se asocia a otras cardiopatías su incidencias puede aumentar hasta 48%.

La primera descripción de esta patología fue hecha en 1798 por Wilson, donde la definió como "una formación monstruosa del corazón e la cual la vena cava superior esta unida por un tronco formado por dos venas que vienen de los pulmones", posteriores publicaciones fueron realizadas desde Darling y colaboradores, quien clasifica la conexión anómala en cuatro grupos, hasta que Kirklin y varios grupos quirúrgicos han ido perfeccionando las técnicas quirúrgicas, como la elección de los pacientes para la corrección total, mejorando el pronóstico de estos pacientes.

El propósito de este trabajo es describir los factores de riesgo asociados a la mortalidad de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares supra cardíaca, que han sido sometidos a intervención quirúrgica para corrección total, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, dado que hace parte del espectro de cardiopatías congénitas más frecuentes, y su pronóstico sin tratamiento es desalentador.

El desarrollar este estudio permitirá realizar un análisis de la situación actual dentro del Hospital y plantear modificaciones en el plan de tratamiento médico y quirúrgico, destacando que se trata de la cardiopatía congénita cianótica de flujo pulmonar aumentado más frecuente en nuestra institución, y su detección temprana tiene un impacto en el plan médico quirúrgico a establecer.

MARCO TEÓRICO.

1. CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

1.1 DEFINICIÓN

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 indirectamente, a través de un sistema venoso, recibe el nombre de conexión venosa pulmonar anómala. Si todas drenan en una forma anormal, se hablará de total (CVPAT); pero, si solo es una o varias, se hablará de parcial (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942. ^{1,2,4.}

Según diferentes publicaciones, dicha conexión es una patología que se encuentra entre el 1% y 2% del total de las cardiopatías; es más frecuente en el sexo masculino en una relación 2:1 (hombres: mujeres). Se asocia a pocos síndromes genéticos, en el 30% de los casos se asocia Heterotaxia variedad asplenia o poliesplenia. ^{1,2,4.}

1.2 CLASIFICACIÓN

Seguimos la propuesta por Darling, quien clasifica anatómicamente según el sitio en el que se conectan las venas pulmonares (FIGURA 1) ^{2,6:}

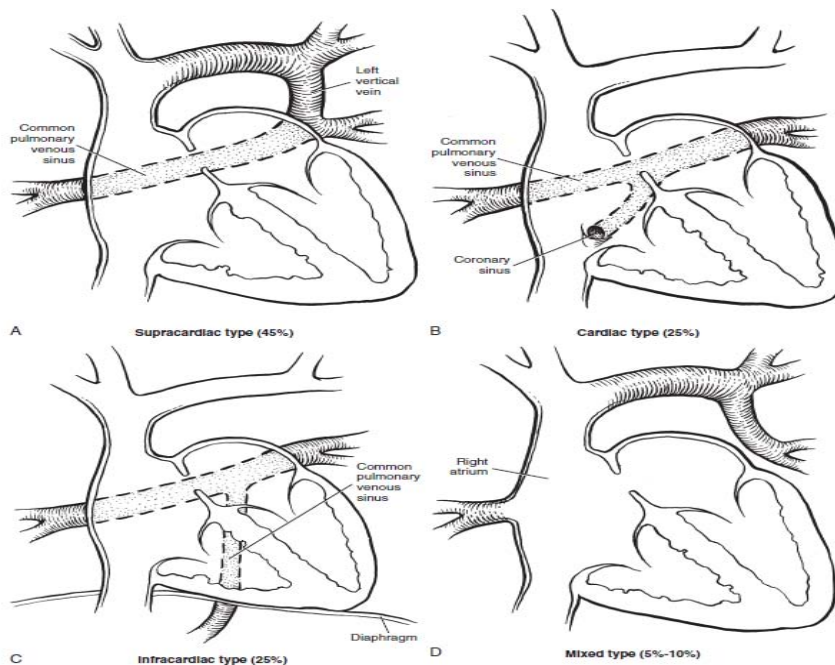


Figura 1. Variedades de conexión anómala de venas pulmonares (Darling, 1957)

a) Supra cardíaco: variedad más frecuente (45-50%). Ocurre cuando las venas pulmonares drenan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) y/o la vena innominada, siendo esta última el sitio más frecuente (FIGURA 1A) ^{2,6}.

b) Intracardiaco: cuando las venas pulmonares drenan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a frecuencia, es la segunda variedad más frecuente del 25-35% de los casos(FIGURA 1B) ^{2,6}.

c) Infracardiaco: es el tipo menos frecuente (15-25%). Ocurre cuando el drenaje venoso pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior, vena porta o a alguna de sus tributarias; (FIGURA 1C). ^{2,6}.

d) Mixto: ocurre cuando las venas pulmonares drenan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 5-10% del total de los casos. ^{2,6}.

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.

Puede existir obstrucción al drenaje venoso pulmonar: Por compresión extrínseca del vaso colector o por disminución del calibre del vaso colector (Estos dos mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión anómala infracardiaca), Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por la presencia de un foramen oval restrictivo o de una comunicación interauricular (CIA) restrictiva y excepcionalmente, por obstrucción en la desembocadura del seno coronario. ^{2,4,5,6}.

1.3 EMBRIOLOGÍA

En esta patología existe una persistencia de las anastomosis entre el plexo venoso pulmonar y las venas sistémicas. Para que se produzca esta malformación:

a) Persistencia de conexiones venosas primitivas que deberían desaparecer. ^{2,3,6}.

b) No establecimiento de la conexión normal y única del drenaje venoso pulmonar con la aurícula izquierda a través de la vena pulmonar común. ^{2,3,6,24}.

2.0 ANATOMÍA PATOLÓGICA

2.1 CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL SUPRACARDÍACA

Existen hallazgos anatómicos de tipo general para las diversas formas de CVPAT supra cardíaca y hallazgos específicos según la conexión sea:

- A la vena innominada, vena cava superior izquierda o derecha.

Cuando la CVPAT supra cardíaca no es obstructiva (lo más común), se encuentra, cardiomegalia importante, por crecimiento de las cavidades derechas; las cavidades izquierdas pueden estar hipoplásicas. La arteria pulmonar y sus ramas, lo mismo que la vena cava superior, se encuentran bastante dilatados y la aorta puede ser más pequeña de lo normal. ^{2,4,5,6,8.}

Los hallazgos específicos dependerán de la variedad de la CVPAT así: ^{2,4,5,6,8.}

1. A vena innominada: Es la variedad más común de la variedad supra cardíaca. Las cuatro venas pulmonares se unen a un colector común que se localiza por detrás de la aurícula izquierda, el cual se continúa con la vena vertical que asciende y pasa entre la rama pulmonar izquierda y el bronquio izquierdo, para drenar a la vena innominada, la cual va a desembocar a la vena cava superior derecha.

2. A la vena cava superior izquierda (VCSI): En estos casos, la vena vertical se continúa con una VCSI persistente, la cual generalmente drena en la vena innominada.

3. A la vena cava superior derecha (VCSD): La vena vertical asciende hacia la derecha, para ir a desembocar a la parte posterior de la VCSD, por su recorrido, la vena vertical frecuentemente está obstruida por compresión extrínseca.

Como se mencionó, en la CVPAT supra cardíaca puede haber obstrucción intracardíaca, por la presencia de un foramen oval o de una CIA restrictiva o por la compresión extrínseca. En este último caso, las cavidades derechas son más pequeñas si la obstrucción es extracardíaca, pero los hallazgos en general dependen del sitio de la obstrucción. ^{2,6,8,12,16,18.}

2.2 CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL INTRACARDÍACA

En este caso, las venas pulmonares pueden unirse en un vaso colector común y drenar directamente a la aurícula derecha (parte superior y media) o pueden drenar en forma separada y directa a esta aurícula o a través del seno coronario. Este vaso puede estar obstruido en su unión con la aurícula derecha o la obstrucción puede existir a nivel del foramen oval. ^{6,7,8,9,10.}

El aspecto externo del corazón es similar a la conexión venoso pulmonar anómalo supracardíaco no obstruido, pero se encuentran diferencias: cuando el drenaje es al seno coronario, se observa esta estructura muy dilatada y su desembocadura. El drenaje directo al seno coronario es poco frecuente, es más común que ocurra a través de una vena cava superior izquierda persistente. ^{6,7,12,13,15.}

2.3 CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL INFRACARDÍACA

Este tipo de conexión venosa pulmonar anómalo generalmente se encuentra asociado a patologías complejas, pero puede encontrarse como patología aislada. Toda conexión venosa pulmonar anómala infracardíaca es de tipo obstructivo. Las venas pulmonares se reúnen en un colector común situado por detrás de la aurícula izquierda, el cual desciende por detrás del corazón y por delante del esófago y a medida que desciende, va disminuyendo de calibre hasta alcanzar el menor diámetro para atravesar el diafragma por el hiato diafragmático. Este vaso colector puede drenar directamente a la vena cava inferior, a las venas suprahepáticas, al ductus venoso o, lo que es más frecuente, a la vena porta. ^{6,7,8,9,10.}

Hay dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Las cavidades derechas están aumentadas de tamaño con relación a las izquierdas, pero nunca como ocurre en la CVPAT supra o intracardíaca. Internamente, el hallazgo más significativo es la presencia de un foramen oval permeable o CIA que es el único medio de flujo sanguíneo hacia las cavidades izquierdas. ^{6,7,8,12,13,15.}

3.0 FISIOPATOLOGÍA DE LA CATVP SUPRA CARDIACA

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. Ver Figura 2.^{1,2,3,4,6.}

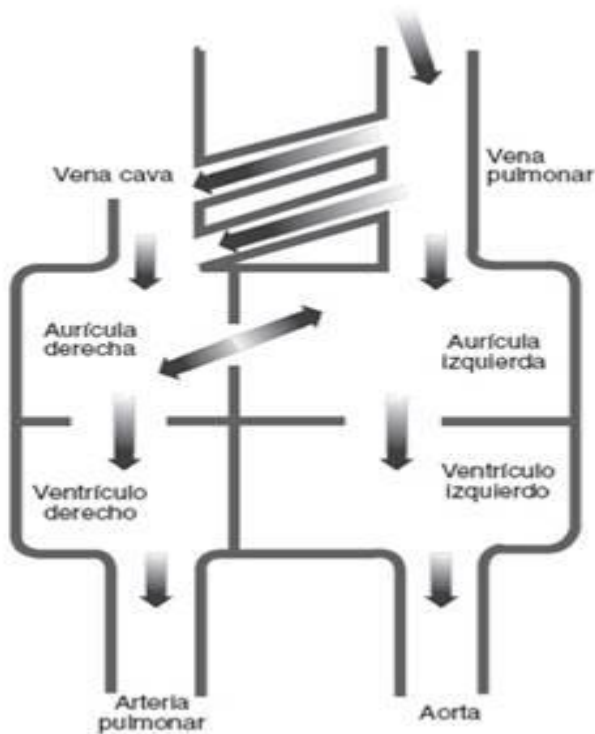


FIGURA 2. Esquema de conexión anómala total de venas pulmonares supra cardíaca.

3.1 CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL NO OBSTRUCTIVA

En la CVPAT supra cardíaca no obstructiva, como ocurre generalmente, no hay alteración de la circulación 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 progresivamente.

Esto indica que en esta patología existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha en el sitio del drenaje del colector. 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.

2,4,6,8,10.

Dependiendo del defecto del septum interauricular, se determinará la cantidad de mezcla sanguínea que pasará 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; si por el contrario existe un foramen oval pequeño o una comunicación interauricular pequeña, habrá poca mezcla y gasto sistémico, el paciente entrará rápidamente en insuficiencia cardíaca. La sobrecarga de volumen derecha se asocia más tarde a sobrecarga de presión, dada por el aumento de las resistencias pulmonares, por el hiper flujo sanguíneo. El flujo sanguíneo llega con dificultad a las cavidades izquierdas las cuales se miran hipoplásicas. ^{2,4,6,8,10.}

3.2 CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA TOTAL OBSTRUCTIVA

Aunque no es el prototipo de este grupo, puede haber obstrucción ya sea en la unión del colector o por compresión extrínseca del colector por alguna estructura durante su trayecto. En este grupo no existe la sobrecarga de volumen que existe en la conexión venosa pulmonar anómalo no obstruida; en cambio, existe sobrecarga de presión por aumento de esta en los pulmones por obstrucción al flujo.

Lo más importante es el aumento de presión venocapilar pulmonar que lleva a edema intersticial y a edema pulmonar, precozmente después del nacimiento y, en forma retrógrada, a aumento de las resistencias pulmonares por lo cual, disminuye el flujo pulmonar anterógrado. El edema pulmonar impide la hematosis y esto asociado al poco flujo que llega a las cavidades izquierdas 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 hipo desarrollo de estas estructuras. ^{2,4,6,8,10.}

4.0 HISTORIA NATURAL

Los niños con CVPAT, tienen un pronóstico desfavorable, solo sobreviven el 20% después del año de edad sin tratamiento quirúrgico. Solo el 50% sobrevive después de los tres meses de edad sin tratamiento. Aquellos que sobreviven después del año de edad son por una comunicación interauricular grande, tienden a estar estables, con pocos cambios en las resistencias vasculares pulmonares, sin embargo, progresan hasta desarrollar enfermedad vascular pulmonar obstructiva, con aparición del Complejo de Eisenmenger. ^{6,8,10,12,14,15.}

Los pacientes sin obstrucción al drenaje inicialmente no son cianóticos y los recién nacido pueden presentar poca sintomatología, razón por la cual pasan desapercibidos. Llegan precozmente con clínica de insuficiencia cardíaca e infecciones respiratorias a repetición. La mortalidad espontánea es del 80% en el primer año de vida, aunque existen casos excepcionales que llegan a la vida adulta, en lo cual influye notablemente la presencia de una CIA grande y la presencia de estenosis pulmonar leve asociada.

Los pacientes con obstrucción al drenaje presentan una evolución muy diferente, pues, como se mencionó, se presentan en la primera semana de vida con un cuadro de cianosis, insuficiencia cardíaca, dificultad respiratoria; sin tratamiento pueden fallecer rápidamente.
12,13,15.

5.0 CLÍNICA

La clínica también variará si la CVPAT supra cardíaca es obstructiva o no obstructiva. 1,2,5,6.

5.1 AUSCULTACIÓN

Se encuentra desdoblamiento fijo del segundo ruido con reforzamiento del componente pulmonar. Presencia de un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o de tipo eyectivo en el segundo espacio intercostal izquierdo, a nivel de la válvula pulmonar, y un retumbo diastólico de origen tricuspídeo, por aumento de flujo. 1,2,5,6.

Si hay hipertensión pulmonar, es frecuente encontrar un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea y debe tenerse en cuenta que, en el grupo con obstrucción al drenaje, puede no encontrarse ningún soplo. Por insuficiencia cardíaca, se encuentra taquicardia, con galope ventricular y estertores alveolares por edema pulmonar (lo que es más frecuente en el grupo con obstrucción al drenaje). 1,2,5,6.

6.0 DIAGNOSTICO

6.1 ELECTROCARDIOGRAMA

En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha, signos de crecimiento del ventrículo derecho con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas.

En el grupo sin obstrucción, la onda P es acuminada y alta en precordiales derechas, siendo esta la principal diferencia con el grupo que presenta obstrucción al drenaje en el cual no hay crecimiento de la aurícula derecha. En precordiales izquierdas, se encuentra R de bajo voltaje, lo que indica la presencia de pocas fuerzas ventriculares izquierdas. ^{4,5,6,24,25.}

6.2 RADIOLOGÍA

La radiografía de tórax ayuda en el diagnóstico y es diferente en los dos grupos: si no hay obstrucción, se encuentra cardiomegalia, por crecimiento de cavidades derechas, y frecuentemente, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino (todo el sistema colector), junto con la imagen de la silueta cardíaca, puede dar un cuadro característico que se ha llamado imagen en “8” o de “muñeco de nieve” (FIGURA 3).

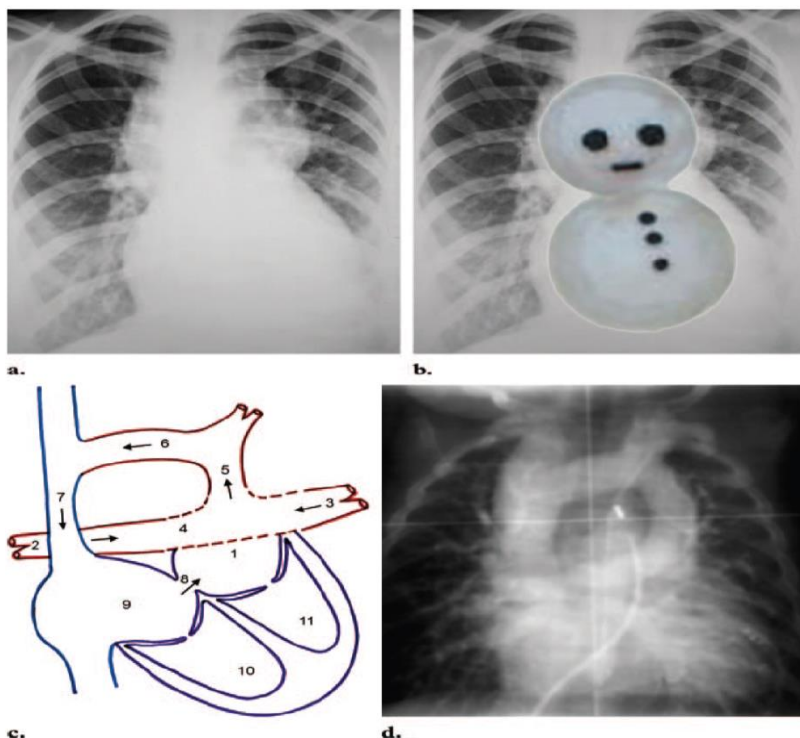


FIGURA 3. Variedad supra cardíaca, signo de muñeco de nieve.

El tronco de la arteria pulmonar y el flujo pulmonar se encuentra aumentado, en la proyección lateral, es común encontrar “abombamiento” de la región esternal inferior y media por crecimiento del ventrículo derecho.

En el grupo con obstrucción, la radiografía de tórax ayuda mucho y permite sospechar el diagnóstico, hay un corazón pequeño, signos de congestión venocapilar pulmonar, patrón reticular por edema intersticial que se extiende de los hilos a la periferia; no es raro encontrar líneas B de Kerley. (FIGURA 4).^{1,2,5,6}. También hay que tener en cuenta que este hallazgo de severo edema pulmonar con clínica de dificultad respiratoria y sin soplos puede confundirse con una patología pulmonar y no es raro que a estos pacientes se les haga inicialmente el diagnóstico de enfermedad de membrana hialina.^{1,2,4,5,6}.



FIGURA 4. Patrón en vidrio esmerilado, ocasionado por congestión veno capilar pulmonar en fisiología obstructiva.

6.3 ECOCARDIOGRAFÍA

Es un estudio de detalles, requiere conocer la anatomía de los diferentes tipos de conexión anómala de venas pulmonares.^{12,13,14,16,17}.

Se requieren varias proyecciones, la supraesternal, Apical cuatro cámaras y subcostal. En conexión anómala supra cardíaca, se encuentra en la proyección supraesternal es un vaso venoso dilatado que corresponde a la vena innominada, se puede seguir hasta localizar el colector en el lado izquierdo; junto con la proyección subcostal, permitirá ubicar el colector adonde llegan las cuatro venas pulmonares. Con el Doppler color se puede observar la

orientación del flujo y con el Doppler pulsado para descartar que haya alguna obstrucción. (Figura 5).^{12,13,14,16,17.}

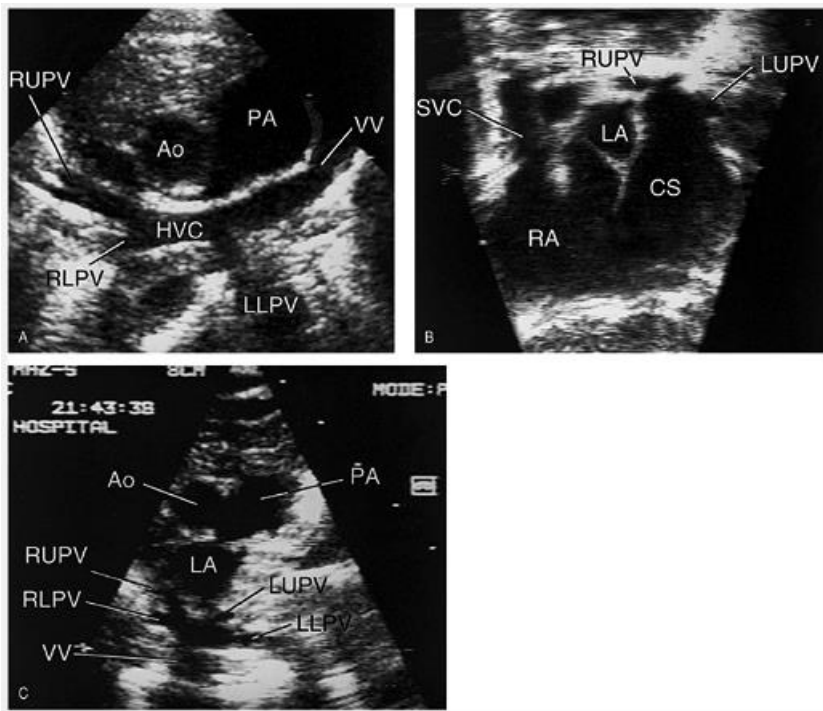


FIGURA 5. Colector drenando a vena vertical visto en 2D.

También se debe estudiar el septum interauricular, para analizar las características del defecto interauricular, si existe o no existe obstrucción a este nivel, y se analizarán las características de las cavidades cardíacas siguiendo el análisis segmentario y teniendo en cuenta que las estructuras cardíacas se pueden hallar hipoplásicas.^{12,13,14,16,17.}

6.4 RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR Y TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA AXIAL

Ambas modalidades de estudios deben ser selectivas, cuando el estudio ecocardiográfico no es concluyente, muchos estudios han mostrado la exactitud en el diagnóstico usando estas técnicas de imagen para detallar toda la anatomía cardíaca.^{9,10,11,15,21.}

6.5 CATETERISMO CARDIACO

Con un estudio ecocardiográfico completo, si el drenaje y la ubicación del colector es clara, se puede evitar el cateterismo cardíaco diagnóstico y llevar al paciente directamente a cirugía, pero si quedan dudas, debe practicarse el cateterismo cardíaco.^{2,17,21,22} (Figura 6).

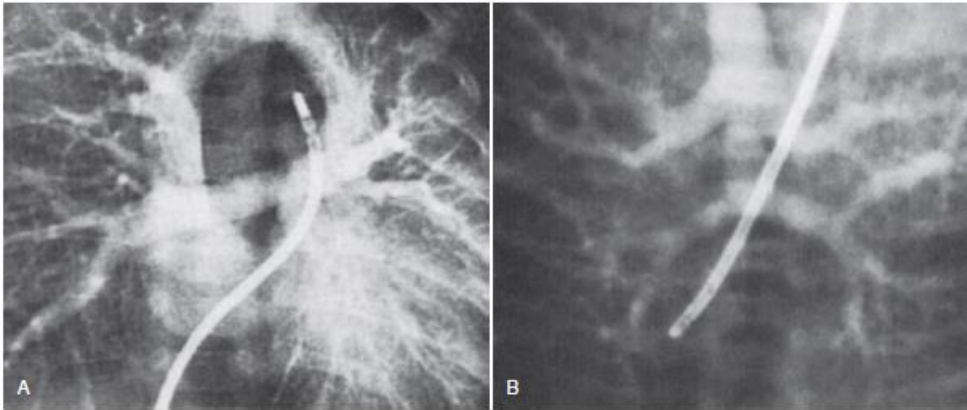


FIGURA 6. Colector de venas pulmonares y ausencia de conexión venosa pulmonar a atrio izquierdo, angiografía cardíaca.

Este estudio debe buscar:

- Hacer el diagnóstico preciso de la anatomía del drenaje venoso pulmonar, haciendo una inyección de material radio-opaco en el colector común idealmente o, se hará la inyección en el tronco o ramas de la pulmonar esperando la levofase. Para ello, debe valorarse muy bien el drenaje de cada pulmón para descartar así los drenajes anómalos mixtos.^{14,15,16,17}
- Valorar el tamaño de las cavidades izquierdas, haciendo una inyección en la aurícula izquierda en proyección de cuatro cámaras, lo que permite que se pueda valorar el tamaño de la comunicación interauricular.
- Deben valorarse las resistencias pulmonares, saturaciones y presiones. El estudio también debe permitir descartar anomalías asociadas.
- Cateterismo terapéutico en los casos de CIA o foramen oval restrictivo, se realizará atrioseptostomía de **Rashkind** o con una atrioseptectomía (cuchilla de Park o Blalock Hanlon) para mejorar la mezcla de gastos sistémicos y pulmonares.

7.0 CONDUCTA

Corregir los trastornos metabólicos o ácido básicos que existan, usar si requiere inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos, después que el paciente se ha compensado, debe ser evaluado integralmente para decidir si el paciente se lleva a cirugía solamente con estudio ecocardiográfico o si requiere estudios complementarios.

La conducta quirúrgica debe ser la corrección lo antes posible; sin embargo, si por algún motivo no se puede hacer la corrección definitiva, debe ampliarse la comunicación interauricular si es restrictiva, ya sea con atrioseptostomía con balón o Rashkind (la cual es efectiva solamente en los dos primeros meses de vida, ya que después existe una fibrosis del tabique interauricular) o con una atrioseptectomía (cuchilla de Park o Blalock Hanlon).
6,17,18,19,20.

7.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Los pacientes con CVPAT supra cardiaco deben dividirse en dos grupos: obstructivo y no obstructivo. La presentación clínica de estos dos tipos de pacientes es muy diferente: el primero esta críticamente enfermo y requiere una intervención inmediata, el segundo tipo de paciente se presenta como un caso de insuficiencia cardiaca el cual debutara después de disminuir las resistencias vasculares pulmonares.

Una vez realizado el diagnóstico, se lleva a cabo la reparación quirúrgica. Casi todos los pacientes tienen un colector venoso pulmonar detrás de la aurícula izquierda. Esta estructura es horizontal o vertical en aquellos casos con conexión supra cardíaca. El procedimiento quirúrgico consiste principalmente en hacer tan grande como sea posible una anastomosis entre este colector venoso pulmonar y la pared posterior de la aurícula izquierda.^{3,4,6,20.}

8.0 COMPLICACIONES

Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son las siguientes: la anastomosis inadecuada puede provocar una obstrucción, ya sea por su longitud o porque se produce distorsión entre las dos bocas anastomóticas al no quedar estas perfectamente alineadas; la hipertensión pulmonar, que puede ser residual al salir de perfusión, secundaria a una boca anastomótica inadecuada, o puede ser del tipo pulmonar, hipoplasia de las venas

pulmonares la cual es de tipo congénito siendo muy difícil hacer su diagnóstico pre quirúrgico.

Crónicamente, la complicación que se presenta de un 12% a un 15% de los pacientes es la obstrucción de la anastomosis por la invasión de tejido fibrótico, el cual puede aparecer en los primeros seis meses del posoperatorio. Tal vez el uso de anastomosis con puntos separados y con suturas absorbibles sea una solución a este severo problema. Las arritmias son otras complicaciones que se presentan en estos casos secundario a la atriotomía izquierda.^{3,17,18,19,20.}

En cuanto a la mortalidad 0por cirugía correctiva se puede decir que ha disminuido considerablemente, especialmente en el paciente electivo, es decir, en los pacientes con CVPAT no obstructiva y en los cuales es de un 2% a un 3%. En el paciente con CVPAT de tipo obstructivo, y especialmente en las infradiafragmáticas, la mortalidad es alta (15% al 20%).^{3,4,6,17,18,19,23.}

8.1 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD

Los datos reportados en la literatura, incluyen los siguientes factores como los principales hallazgos asociados a la CVPAT como:^{15,18,19,20,22.}

1. Edad menor a un mes al momento de la cirugía.
2. Hipoplasia de venas pulmonares de tipo congénito.
3. Fisiología univentricular.
4. CVPAT infracardíaca.
5. Fisiología obstructiva.
6. Bajo peso al nacer y al momento de la corrección quirúrgica.
7. Inestabilidad hemodinámica previo a la cirugía.
8. Hipertensión Pulmonar con Resistencias vasculares pulmonares elevadas al momento de la cirugía.
9. Hipoplasia de cavidades izquierdas al momento de la cirugía.
10. Cardiopatías complejas asociadas.
11. Disfunción ventricular en el post operatorio.
12. Obstrucción residual posterior a la anastomosis a nivel del atrio izquierdo.

ANTECEDENTES

Hay indexados tesis en la base de datos de la Universidad Nacional Autónoma de México sobre los factores de riesgo asociados a mortalidad en los pacientes corregidos quirúrgicamente con conexión anómala total de venas pulmonares, sin embargo no hay reportes específicos de la variedad supra cardiaca así como tampoco se encuentran datos de la incidencia o prevalencia de esta patología en la población mexicana.

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se han realizado varias tesis enfocadas en este tema. Año 2015 llevo por título, Mortalidad de la cirugía correctiva de conexión anómala total de venas pulmonares en el contexto de Heterotaxia Visceral en pacientes pediátrico, año 2008 llevo por título Conexión anómala total de venas pulmonares: Experiencia de diez años, año 2006 llevo por título Cateterismo Cardiaco en el manejo de la conexión anómala total de venas pulmonares En el Hospital Infantil de México Federico Gómez antes y después de la ecocardiografía bidimensional, año 2005 llevo por título Conexión anómala de venas pulmonares experiencia de 15 años En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, año 2002 Manejo quirúrgico de la conexión anómala total de venas pulmonares sin cateterismo: experiencia de 174 pacientes (enero 1990 – julio 2000). Sin embargo, no hay tesis publicadas, donde se haga énfasis en la variedad supra cardiaca, siendo la más frecuente de esta cardiopatía.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La conexión anómala total de venas pulmonares es la una de las principales causas de cardiopatía congénita cianósante de flujo pulmonar aumentado, a pesar de lo anterior, existen pocas revisiones de experiencia en la literatura mundial acerca de los factores de riesgo asociados a mortalidad quirúrgica.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es un hospital de tercer nivel y centro de referencia nacional de pacientes con cardiopatías congénitas. Se puede reconocer que esta patología es la principal causa de cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar aumentado, siendo la variedad supra cardiaca la más común, es a raíz de esto que se ha puesto mayor atención en este tema y se ha concluido que no existe un estudio específico de esta variedad en nuestra población hospitalaria que permita conocer la experiencia clínica y quirúrgica de esta variante anatómica, haciendo referencia a cuáles son los factores de riesgo asociados a mortalidad, dado que su único tratamiento es de tipo quirúrgico, por lo tanto poder establecer cuáles son los factores que pueden intervenir en su pronóstico, en base a esto surgió la pregunta de investigación que a continuación se describe.

Al no conocer en forma real la epidemiología nacional, de las cardiopatías congénitas en unidades pediátricas nos dificulta la implementación de estrategias que nos permita disminuir la elevada morbimortalidad que están representan.

PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los factores de riesgo asociados a mortalidad en los pacientes pediátricos operados de conexión anómala total de venas pulmonares supra cardiaca del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares es la primera causa de cardiopatía congénita cianósante de flujo pulmonar aumentado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, y su incidencia se asocia a un significativo aumento de morbi-mortalidad hospitalaria. Dentro de los tipos de conexión reportados, la variedad supra cardiaca es la más frecuentes, seguidas de las intracardiacas e infra cardíacas.

Se busca lograr un estudio conciso y obtener el medio para que ésta pueda ser difundido desde el Hospital Infantil de México Federico Gómez hacia el personal de salud, médicos generales y especialistas que tienen en sus manos el abordaje inicial de la población pediátrica que consulta con síntomas y signos de cardiopatía congénita, en cualquier nivel de atención, por ello la importancia de hacer un diagnóstico temprano, ofrecer la conducta terapéutica adecuada y poder incidir en la historia natural de la enfermedad.

Aunque la justificación es muy parecida al planteamiento del problema, va más enfocada a los aspectos económicos. Cuando se opera a los niños para hacerles la corrección, son gastos para el paciente y su familia y para el hospital, si a eso le aumentamos la morbi-mortalidad, son más gastos.

Al hacer un diagnóstico temprano se puede dar un tratamiento específico, así como a las comorbilidades que puedan afectar la evolución de estos pacientes, y de esta manera disminuir el riesgo de morbi-mortalidad y costos.

OBJETIVOS

GENERAL

- Describir los factores de riesgo asociados a mortalidad en el post operatorio de los pacientes pediátricos con Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares variedad Supra cardiaca.

ESPECÍFICOS

- Describir y analizar los tipos de fisiología obstructiva y no obstructiva y su relación con el desarrollo de mortalidad en el post operatorio.
- Describir el impacto que tienen las morbilidades asociadas en el post operatorio.
- Describir la relación de la Hipertensión Pulmonar con el desarrollo de mortalidad en el post operatorio.
- Describir la relación de la obstrucción post quirúrgica de las venas pulmonares con el desarrollo de mortalidad en el post operatorio.

METODOLOGÍA.**DISEÑO.**

- Estudio transversal analítico y retrospectivo.

LUGAR.

- Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

POBLACIÓN.

- Pacientes pediátricos hombres y mujeres pos operados de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Supra cardíacas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez ente enero de 2005 y diciembre de 2015.
- Los pacientes que se incluyeron en el estudio tuvieron como requisito tener expedientes clínicos completos con datos como la edad, sexo, Ecocardiograma con estimación de presión Arterial Pulmonar pre quirúrgico o malformaciones cardíacas asociadas, fisiología obstructiva o no obstructiva. Posteriormente en el postquirúrgico se realizó un nuevo Ecocardiograma se analizó para identificar obstrucción en el sitio de anastomosis, disfunción ventricular, además de electrocardiograma para valorar la presencia o no de trastornos del ritmo cardíaco.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes entre un día de vida y 18 años de edad.
- Pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares supra cardiacas que fueron sometidos a corrección quirúrgica.
- Paciente que contaran con expediente clínico completo para los fines del estudio, con Ecocardiograma y niveles de electrolitos séricos pre y post quirúrgicos.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Pacientes con un tipo diferente de a la conexión anómala total de venas pulmonares supra cardiacas.
- Pacientes que fallecieron durante el procedimiento quirúrgico

ASPECTOS ÉTICOS

El protocolo fue evaluado y aprobado por el Comité de Investigación del Hospital Infantil de México Federico Gómez conforme a los lineamientos de la Ley General de Salud. Al ser un estudio de revisión de expedientes, no requiere consentimiento informado.

En correspondencia con el artículo 17, inciso 1, del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación, el presente estudio se clasificó como una investigación sin riesgo. El desarrollo del estudio se llevó a cabo en cumplimiento de los principios de la Declaración de Helsinki de 1975, enmendada en 1989; las leyes y reglamentos del Código de la Ley General de Salud de investigación en seres humanos en México, en sus artículos XVI y XVII. De igual manera se declara que se respetaron cabalmente los principios contenidos en el Código de Núremberg, la enmienda de Tokio, el Informe Belmont, el Código de Reglamentos Federales de Estados Unidos (Regla Común).

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La información obtenida se analizó utilizando el programa SPSS para Mac 17.0 (SPSS Inc. Chicago, IL, USA). En primer lugar, se hizo una estadística descriptiva de todas las variables de estudio por medio de las frecuencias y proporciones. Los factores de riesgo se estimaron por medio de la X^2 (chi cuadrada) y para la asociación de las variables se utilizó el coeficiente de correlación de Spearman (r°). Se consideraron significativos todos los valores menores a $p \leq .05$.

CATEGORIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA	UNIDAD DE MEDICIÓN
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo a la fecha actual	Cuantitativa	Discreta	Días
Género	Características biológicas que definen a un individuo como hombre o mujer	Cualitativa	Nominal	Femenino/ masculino
Peso	Fuerza con que la tierra atrae a un cuerpo y a la magnitud de dicha fuerza.	Cuantitativa	Nominal	Kilogramo
Insuficiencia Cardíaca	Incapacidad del corazón para bombear la cantidad de sangre que necesita el organismo	Cualitativa	Nominal	Si No
Cianosis	Coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales.	Cualitativa	Nominal	Si No
Variante de conexión anómala	Cada una de las diversas formas en las que se presenta de tipo supra cardíaco.	Cualitativa	Nominal	Vena cava superior/ Ven vertical
Obstrucción en el colector	Presencia de obstrucción al flujo sanguíneo a través del colector.	Cualitativa	Nominal	Si No
Hemoglobina post quirúrgico inmediato	Proteína que transporta el oxígeno desde los pulmones a todos los tejidos.	Cuantitativa	Nominal	Gramos de hemoglobina
pH post quirúrgico inmediato	Potencial de hidrogeniones, mide la acidez o alcalinidad de una solución.	Cuantitativa	Nominal	Meq Otro
Lactato post quirúrgico inmediato	Compuesto químico producido por los tejidos, cuando la demanda de energía en los tejidos sobrepasa la disponibilidad de oxígeno en la sangre	Cuantitativa	Nominal	Mmol/L
Tiempo de cirugía	Tiempo transcurrido a partir de la inducción anestésica hasta culminar el acto quirúrgico	Cuantitativa	Discreta	Minutos
Tiempo de bomba de	Tiempo transcurrido a partir del paro cardíaco circulatorio hasta el reinicio de los latidos cardíacos.	Cuantitativa	Discrete	Minutos

circulación extracorpórea				
Cateterismo cardiaco pre quirúrgico	Conjunto de procedimientos con finalidades de diagnósticas o de tratamiento, ya sea en el sistema vascular o las estructuras intra cardíacas.	Cualitativa	Nominal	Si No
Hipertensión Arterial Pulmonar post quirúrgico	Estado fisiopatológico, se presenta en etapas avanzadas de enfermedades cardíacas, presión media de arteria pulmonar mayor de 25 mmHg.	Cuantitativa	Nominal	Si No
Hipoplasia de Venas Pulmonares	Estrechamiento difuso de la luz de las venas pulmonares en su porción intra y extra pulmonar.	Cualitativa	Nominal	Si No
Infección Nosocomial	Infección contraída por los pacientes ingresados en un centro de atención a la salud	Cualitativa	Nominal	Si No
Terapia de reemplazo renal	Conjunto de técnicas de depuración continua, permiten el reemplazo de la función renal en el paciente en estado crítico.	Cualitativa	Nominal	Si No
Arritmias	Carencia de un ritmo cardiaco que resulte estable o regular.	Cualitativa	Nominal	Si No
Morbilidades asociadas	Patologías cardíacas o extra cardíacas presentes después de la corrección quirúrgica total.	Cualitativa	Nominal	Si No
Tiempo de estancia en terapia quirúrgica	Tiempo transcurrido a partir del ingreso hasta su egreso en la terapia quirúrgica.	Cuantitativa	Discreta	Días
Condición al seguimiento	Estado del paciente al momento de realizar el estudio.	Cualitativa	Nominal	Vivo Muerto

RESULTADOS

Tabla 1. Comparación del género y grupos de edad de los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Género	Frecuencia	Proporción
<i>Masculino</i>	61	65.6
<i>Femenino</i>	32	34.4
Edad al momento de la cirugía	Frecuencia	Proporción
<i>Menor de 365 días</i>	73	78
<i>366 – 1825 días</i>	17	18.7
<i>Mayor de 1826 días</i>	3	3.3
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 2. Comparación del peso en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Peso	Frecuencia	Proporción
<i>Menor de 4.000 kg</i>	22	23.6
<i>4.001 a 10.000 kg</i>	64	68.9
<i>Mayor de 10.001 kg</i>	7	7.5
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 3. Comparación la presencia de cianosis e insuficiencia cardiaca en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Insuficiencia cardiaca	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	6	6.5
<i>Si</i>	87	93.5
Cianosis	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	3	3.2

<i>Si</i>	90	96.8
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 4. Comparación de la variante anatómica de drenaje del colector en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>Variante</i>	Frecuencia	Proporción
<i>Vena cava superior</i>	1	1.1
<i>Vena Vertical</i>	92	98.9
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 5. Presencia de Fisiología obstructiva o no en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>Obstrucción</i>	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	57	61.3
<i>Si</i>	36	38.7
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 6. Localización de la obstrucción en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>Localización de la obstrucción</i>	Frecuencia	Proporción
<i>No aplica</i>	57	61.3
<i>Colector a VV</i>	13	14.0
<i>Desembocadura de vena pulmonar</i>	1	1.1
<i>Desembocadura de VV</i>	1	1.1
<i>FO restrictivo</i>	7	7.5
<i>Vena vertical (VV)</i>	14	15.1
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 7. Niveles de Hb post quirúrgico inmediato en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Valor de la Hb post quirúrgica	Frecuencia	Proporción
<i>Bajo (<12 g/dl)</i>	17	18.3
<i>Normal (12-15 g/dl)</i>	68	73.1
<i>Alto (>15 g/dl)</i>	8	8.6
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 8. Niveles de pH post quirúrgico inmediato en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Valor del pH post quirúrgico	Frecuencia	Proporción
<i>Bajo (<7.35)</i>	15	16.1
<i>Normal (7.35 – 7.45)</i>	60	64.5
<i>Alto (>7.45)</i>	18	19.4
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 9. Niveles de lactato post quirúrgico inmediato en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Valor del lactato post quirúrgico	Frecuencia	Proporción
<i>Bajo (<4.0 mmol/L)</i>	22	23.7
<i>Normal (4.0 – 8.0 mmol/L)</i>	54	58.1
<i>Alto (>8.0 mmol/L)</i>	17	18.3
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 10. Promedio de tiempo quirúrgico en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Tiempo de cirugía	Frecuencia	Proporción
<i>Poco (<150 minutos)</i>	30	32.3
<i>Normal (150 – 180 minutos)</i>	40	43.0

<i>Mucho (>180 minutos)</i>	23	24.7
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 11. Necesidad de cateterismo cardiaco pre quirúrgico en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>Indicación de cateterismo</i>	Frecuencia	Proporción
<i>No aplica</i>	90	96.8
<i>FO restrictivo y Rashkind</i>	3	3.2
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 12. Promedio de tiempo de bomba de circulación extracorpórea en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>Tiempo de bomba de circulación extracorpórea</i>	Frecuencia	Proporción
<i>Poco (<45 minutos)</i>	13	14.0
<i>Normal (45 - 60 minutos)</i>	59	63.4
<i>Prolongado (>60 minutos)</i>	21	22.6
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 13. Hipertensión arterial pulmonar post quirúrgica en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

<i>HTP post quirúrgica</i>	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	67	72.0
<i>Si</i>	26	28.0
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 14. Principales cardiopatías congénitas asociadas en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Diagnósticos asociados	Frecuencia	Proporción
<i>CIA</i>	45	48.4
<i>CIA + CIV</i>	1	1.1
<i>CIA + IT por comisura posterior amplia</i>	1	1.1
<i>CIA + PCA</i>	42	45.2
<i>CIA + PCA + déficit de coaptación de VT</i>	1	1.1
<i>Foramen oval</i>	1	1.1
<i>Foramen oval restrictivo + PCA</i>	1	1.1
<i>PCA</i>	1	1.1
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 15. Presencia de hipoplasia congénita de venas pulmonares diagnosticado en el post quirúrgico de los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Hipoplasia congénita de venas pulmonares	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	87	95.7
<i>Si</i>	4	4.3
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 16. Frecuencia de infección Nosocomial, terapia de reemplazo renal y arritmias durante el post quirúrgico en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Infeción Nosocomial	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	48	51.6
<i>Si</i>	45	48.4
Terapia de reemplazo renal	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	87	93.5
<i>Si</i>	6	6.5
Arritmias	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	71	76.3

<i>Si</i>	22	23.7
Total	93	100.0
<i>Tipo de arritmia</i>		
<i>BAV con marcapaso</i>	2	2.2
<i>Extrasístoles ventriculares</i>	1	1.1
<i>Flutter auricular</i>	1	1.1
<i>FV (paro)</i>	4	4.3
<i>JET</i>	8	8.6
<i>Taquicardia auricular</i>	5	5.4
<i>TVS</i>	1	1.1
Total	93	100.0

Tabla 17. Promedio de tiempo de estancia quirúrgica en los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Tipo de recuperación	Frecuencia	Proporción
<i>Rápida</i>	45	48.4
<i>Esperada</i>	38	40.9
<i>Prolongada</i>	10	10.8
Total	93	100.0

Tabla 18. Presencia de obstrucción post quirúrgica de venas pulmonares de los niños con Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Obstrucción post quirúrgica	Frecuencia	Proporción
<i>No</i>	91	97.8
<i>Si</i>	2	2.2
Total	93	100.0

Tabla 19. Secuelas de los niños post operados de Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Secuelas	Frecuencia	Proporción
<i>No aplica</i>	80	86.0
<i>CIV en seguimiento por CE</i>	2	2.2
<i>Displasia broncopulmonar</i>	1	1.1
<i>EHI + cuadriparesia espástica</i>	1	1.1
<i>Fallecimiento en la primera cirugía por hipoplasia de Venas pulmonares.</i>	1	1.1
<i>Muerte por Sepsis de origen pulmonar</i>	1	1.1
<i>Obstrucción de venas pulmonares a nivel de la anastomosis.</i>	2	2.2
<i>Paro posterior a inicio de evento anestésico</i>	1	1.1
<i>PCA residual</i>	1	1.1
<i>Sangrado y FV</i>	1	1.1
<i>Hipoplasia de venas pulmonares</i>	1	1.1
<i>Traqueostomía</i>	1	1.1
<i>Total</i>	93	100.0

Tabla 20. Condición de los niños post operados de Conexión Anómala de Venas Pulmonares Supra cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Condición	Frecuencia	Proporción
<i>Muerto</i>	8	8.6
<i>Vivo</i>	85	91.4
<i>Total</i>	93	100.0

DISCUSIÓN

A nivel mundial la Conexión Anómala de Venas Pulmonares es una de las principales cardiopatías congénitas cianosante, siendo la variedad Supra cardiaca la más común.^{1,2,3} De acuerdo a los datos obtenidos en nuestro estudio, el grupo etario más afectado es el de menores de 365 días, lo que coincide con la literatura a nivel mundial.

En nuestro hospital ocupa en los últimos años (2005-2015) el primer lugar como causa de cardiopatía congénita cianosante de flujo pulmonar aumentado, con una frecuencia mayor en hombres con el 65.6%, sin embargo, no es estadísticamente significativo.

En un estudio realizado por Muños Castellanos y colaboradores en el 2006, en el que describe las características morfo patológicas de la conexión anómala total de venas pulmonares, indico que la frecuencia de drenaje del colector era mayor a vena vertical y vena cava superior al igual que los principales síntomas al momento del diagnóstico era la cianosis y los datos por insuficiencia cardiaca, al igual que los reportados en nuestro estudio.²⁴

Respecto al porcentaje de cardiopatías simples o complejas asociadas, la presencia de cardiopatías simples dadas por una comunicación inter atrial o persistencia del conducto arterioso, fue de 45.4%, siendo menos de un tercio de la población total, los que presentan una cardiópata compleja asociada tal como se observó en el estudio publicado por Delisle y colaboradores en 1996 y en nuestro estudio.^{14,21,22,25}

Resultados de la corrección total quirúrgica de la conexión anómala total de venas pulmonares variedad supra cardiaca, es excelente, como demuestra nuestro estudio donde la sobrevida al punto de corte es de 91.4%, sin embargo puede haber múltiples factores de riesgo que se han relacionado con complicaciones en el post operatorio, como son peso previo a la cirugía, presencia de fisiología obstructiva, niveles de hemoglobina, lactato y pH post operatorio inmediato, tiempo de cirugía y de bomba de circulación extra corpórea, desarrollo de hipertensión pulmonar o estenosis de venas pulmonares, morbilidades en el post quirúrgico, que además pueden influenciar en el tiempo de estancia hospitalaria y su condición final.^{12,13,17}

Datos de la Sociedad de Cirujanos de Tórax publicados en el 2005, reporto que la mortalidad temprana era mayor para los pacientes cuyo peso era menor de 2.5 kg, a diferencia de lo reportado en nuestro estudio donde no hubo significado estadístico.

Las causas más comunes de muerte hospitalaria, después de la corrección total son insuficiencia cardiaca secundaria a obstrucción de las venas pulmonares, ya sea por estenosis de la anastomosis del colector al atrio izquierdo o hipoplasia de las venas pulmonares y crisis de hipertensión pulmonar, también asociada a por estenosis de la anastomosis del colector al atrio izquierdo o hipoplasia de las venas pulmonares. En la era moderna, según reportes de casos, la mortalidad temprana y tardía, es debida a la combinación de obstrucción venosa pulmonar, morfología compleja de la conexión anómala de venas pulmonares, bajo peso, infecciones nosocomiales y disfunción ventricular.

Esta variabilidad refleja las variaciones encontradas entre un estudio y otro, reflejando que uno o muchos de estos factores de riesgo son cambiables. Por ejemplo, Bove y colaboradores, encontraron que la acidosis e híper lactatemia en el post quirúrgico inmediato, era el principal factor de riesgo para mortalidad intra hospitalaria, como es reflejado en nuestro estudio esta correlación. Kirshbom y colaboradores, en una publicación del 2004, no encontraron relación con los niveles de hemoglobina y relación de mortalidad, al igual que lo observado en nuestro estudio.

Bando y colaboradores en 1999 y Hyde y colaboradores 2007, argumentaron en sus trabajos que la obstrucción venosa pulmonar pre quirúrgica no era un factor de riesgo para mortalidad aislado, a menos que se encontrara en el contexto de fisiología univentricular. Dado que nuestro estudio se basó únicamente en los casos de fisiología biventricular, por lo tanto, este concepto sale del propósito de nuestro estudio.^{12,13,16,17.}

Nuestros resultados coinciden parcialmente con la literatura previa, en donde se menciona las causas de mortalidad, encontrando que la obstrucción post quirúrgica y la hipoplasia de venas pulmonares, son los factores de riesgo para mortalidad posterior a la corrección total asociado la disfunción ventricular post operatoria dado por morbilidades asociadas, principalmente arritmias y Sepsis Nosocomial, siendo estadísticamente significativo.^{2,3,4,6,15.}

Respecto a las complicaciones asociadas al post operatorio, la neumonía Nosocomial fue sin duda la complicación más frecuente en nuestro estudio, con un

porcentaje de 48.4% correspondiente a 45 pacientes, seguido de arritmias con un 23.7% y por último la lesión renal aguda con un 6.7%. En un estudio del 1986 publicado por Davis y colaboradores, se menciona a los trastornos del ritmo, infecciones nosocomiales como las complicaciones más comunes de igual manera que en nuestro estudio, sin embargo, este estudio incluyó las diferentes variedades de conexión anómala de venas pulmonares.^{15,17,21.}

Domínguez Ángel, en su tesis para recibir el título como cardiólogo pediatra del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en el año 2008, indico la experiencia de esta institución en los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares, con un periodo de estudio de enero de 2003 a diciembre de 2007, con un tamaño de muestra de 74 pacientes durante este periodo, siendo la variedad supra cardiaca la variedad más de las complicaciones post quirúrgicas la infección Nosocomial fue la más frecuente (33.7%), seguido de crisis de hipertensión pulmonar y arritmias. Hubo 9 defunciones de los casos post operados (12%), de las cuales 7/74 fueron en la variedad supra cardiaca (9.4%), al analizar los factores de riesgo demostró que el principal fue la obstrucción a nivel del colector, edad menor de 1 mes al momento de la cirugía, arritmias en el post quirúrgico, falla renal, crisis de hipertensión pulmonar, fisiología obstructiva.

Estos datos al ser comparados con los de nuestro estudio son similares, en la variedad más común, principal cardiopatía cianosante de flujo pulmonar aumentado, frecuencia de mortalidad, complicaciones en el periodo post operatorio, sin embargo a diferencia de nuestro estudio la principal causa de mortalidad en el post quirúrgico fue la obstrucción de venas pulmonares.

La presencia de infección Nosocomial, siendo la neumonía Nosocomial, la principal causa incremento el número de días de estancia en terapia quirúrgica con repercusión en la función ventricular, siendo estadísticamente significativo.^{18,19,20.}

Aunque la definición de secuela supone una condición permanente, en nuestro estudio se considera como secuela toda aquella condición que no estaba presente al momento del ingreso del paciente y que está relacionada directamente con la cardiopatía congénita y su corrección quirúrgica. Así, de acuerdo a nuestro estudio, el porcentaje de secuelas fue del 14% con un total de 13 pacientes, siendo las más frecuentes la obstrucción de la anastomosis al atrio izquierdo. Otras secuelas presentadas en nuestro estudio fueron encefalopatía hipoxico isquémica, cuadriparesia espástica y comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso.^{15,17,21.}

FACTORES DE RIESGO.

Variable	p	Riesgo	IC 95%	Interpretación
<i>Género</i>	.548			
<i>Edad al momento de la cirugía</i>	.449			
<i>Insuficiencia cardíaca</i>	.290			
<i>Cianosis</i>	.459			
<i>Variante</i>	.671			
<i>Obstrucción</i>	.029	.182	(0.35 - .957)	Factor protector
<i>Hb post quirúrgica</i>	.492			
<i>pH post quirúrgico</i>	.017	5.455	(1.166-25.517)	Factor de riesgo
<i>Lactato post quirúrgico</i>	.221			
<i>Tiempo de cirugía</i>	.246			
<i>Cateterismo cardíaco</i>	.459			
<i>Indicación</i>	.459			
<i>Tiempo de bomba</i>	.954			
<i>HTP post cirugía</i>	.167			
<i>Hipoplasia de VP</i>	.001	.041	(.013 - .133)	Factor protector
<i>Infección Nosocomial</i>	.924			
<i>Terapia de reemplazo</i>	.072			
<i>Arritmias</i>	.001	.044	(.006 - .340)	Factor protector
<i>Otras condiciones</i>	.077			
<i>Tipo de recuperación</i>	.840			
<i>Obstrucción post quirúrgica</i>	.001	.066	(.030 - .143)	Factor protector

- Obstrucción pre quirúrgica: el no tener obstrucción es un factor de protección.
- El pH postquirúrgico anormal es un factor de riesgo.
- Hipoplasia de VP: el no tener hipoplasia de VP es un factor de protección.

- Arritmias: el no tener arritmias es un factor de protección.
- Obstrucción post quirúrgica: el no presentar obstrucción post quirúrgica es un factor de protección.

CORRELACIONES:

Variables	r°	p
<i>Hipoplasia de venas pulmonares pre quirúrgica</i>	-.700	.001
<i>Obstrucción post quirúrgica de venas pulmonares</i>	.565	.001
<i>Infección Nosocomial – Días en la TQ</i>	.595	.001

Las únicas variables significativas fueron: la hipoplasia de venas pulmonares se relacionó con la mortalidad (p.001) y con la obstrucción post quirúrgica (p.001). Así mismo la infección Nosocomial se relacionó con los días que el paciente permaneció en la terapia quirúrgica (p.001).

CONCLUSIONES

- Los resultados quirúrgicos son excelentes, al ser comparados con los reportes obtenidos en las diferentes series quirúrgicas a nivel mundial.
- La hipoplasia de venas pulmonares, se relacionó con mortalidad post quirúrgica siendo estadísticamente significativa.
- La hipoplasia de venas pulmonares, se relacionó con estenosis de venas pulmonares post quirúrgica siendo estadísticamente significativa.
- La infección Nosocomial se relacionó con mayor estancia en terapia quirúrgica.
- La hipertensión pulmonar post quirúrgica no tuvo significado estadístico en la mortalidad asociada en el post quirúrgico.
- La hipoplasia de venas pulmonares de tipo congénito, se asocia a un estrechamiento de la luz vascular en los segmentos extra e intra pulmonar de las venas pulmonares, provocando obstrucción del flujo sanguíneo hacia el atrio izquierdo, provocando mayor frecuencia de hipertensión pulmonar y síndrome de bajo gasto cardíaco.

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Este estudio solo se enfocó en la variedad supra cardiaca, siendo la más frecuente, sin embargo, las variedades intra cardiaca e infra cardiaca, deben ser objeto de futuros trabajos, dado que ofrecen peculiaridades propias de cada una, las cuales al ser categorizadas podrían permitir un mejor plan médico quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab Invest* 1957;6:44.
2. Moss and Adams. Anomalies of the Pulmonary Veins. In *Heart Disease in infants, children, and adolescents*. Lippincott Williams & Wilkins 7th Edition 2008, Chapter 37: 762-792.
3. Nadas *Pediatric Cardiology*. Elsevier, second edition 2006. Total Anomalous Pulmonary Venous Return., Chapter 48: 773-783.
4. Anderson, Robert Henry. *Pediatric cardiology*. Churchill Livingstone, Third edition, 2010. Chapter 24: 497-512.
5. Díaz Góngora y cols. *Cardiopatías Congénitas*. En *Texto de Cardiología - Sociedad Colombiana del Corazón y Cirugía Cardiovascular*, Norma, primera edición 2006, capítulo 15: 1376-1383.
6. Kirklin-Barratt-Boyes. *Cardiac Surgery*. Elsevier. Fourth edition, 2012. Chapter 31: 1282-1304.
7. Yoshimura N, Fukahara K. Current topics in surgery for isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Surgery Today*, 2014; 44: 2221-2226.
8. Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K. Intrinsic obstruction in pulmonary venous drainage pathway in associated with poor surgical outcomes in patients with total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatric Cardiology* 2015; 36: 432-437.
9. Khan MS, Bryant R, Kim SH. Contemporary outcomes of surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients with heterotaxy syndrome. *The Society of Thoracic Surgeons* 2015; 99: 2134-40.
10. Patra S, Sastry R, Mahimaiha J, Subramanian AP, Shankarappa RK, Nanjappa MC. Spectrum of cyanotic congenital heart disease diagnosed by echocardiographic evaluation in patients attending paediatric cardiology clinic of a tertiary cardiac care centre. *Cardiology in the Young* 2015; 25(5): 861-7.
11. Dyer KT, Hlavacek AM, Meinel FG, De Cecco CN, McQuiston AD, Schoepf UJ, Pietris NP. Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography. (*falta revista*) 2014; 44(9): 1158-68.
12. Meng F, Sun JP, Chen M, Lee AP, Yu CM. Supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *International Journal of Cardiology* 2014; 174(1): 141-2.

13. Gavali SA, Phadke MS. Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection With Bilateral (Right and Left) Vertical Veins and Bilateral Obstruction. *Pediatric Cardiology* 2013; 34: 1751-1753.
14. Victoria DE, et al. Echocardiographic spectrum of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Journal American Society Echocardiographic* 1998; 11:289–293.
15. Hörer J, Neuray C, Vogt M, Cleuziou J, Kasnar-Samprec J, Lange R, Schreiber C. What to expect after repair of total anomalous pulmonary venous connection: data from 193 patients and 2902 patient years. *European Journal of Cardio - Thoracic Surgery* 2013; 44(5): 800-807.
16. Usha MK, Sastry R. Spectrum of cyanotic congenital heart disease diagnosed by echocardiographic evaluation in patients attending paediatric cardiology clinic of a tertiary cardiac care centre Soumya Patra. *Cardiology in the Young* 2015; 25: 861-67.
17. Gomes MM, Feldt RH, McGoon DC, Danielson GK. Total anomalous pulmonary venous connection: surgical considerations and results of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970;60:116.
18. Curzon CL, Milford-Beland S, Li JS, O'Brien SM, Jacobs JP, Jacobs ML, et al. Cardiac surgery in infants with low birth weight is associated with increased mortality: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:546-51.
19. Hammon JW Jr, Bender HW Jr, Graham TP Jr, Boucek RJ Jr, Smith CW, Erath HG Jr. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:544.
20. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR, Tsang VT. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *European Journal Cardiothoracic Surgery*. 2003 Jul;24(1): 28-36.
21. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1616-20

22. Peng LF, Lock JE, Nugent AW, et al. Comparison of conventional and cutting balloon angioplasty for congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in infants and young children. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;75:1084–1090.
23. Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C, et al. Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: two-dimensional and Doppler echocardiographic findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:257–263.
24. Muñoz Castellanos, Sánchez Vargas, Kuri Nivon, Estudio morfopatológico de la conexión anómala total de venas pulmonares, archivos de cardiología de México, Vol. 77 Número 4/Octubre-Diciembre 2007:265-274.
25. Davis JT, Ehrlich R, Hennessey JR, Levine M, Morgan RJ, Bharati S, et al. Long-term follow-up of cardiac rhythm in repaired total anomalous pulmonary venous drainage. *Thorac Cardiovasc Surg* 1986;34:172.