



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
DR. IGNACIO CHÁVEZ**

**DIAGNOSTICO DE CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS
PULMONARES POR ECOCARDIOGRAFIA VERSUS
TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

P R E S E N T A:

**DRA. MERY DEL CARMEN TRABANINO ORELLANA
MEDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

TUTORES DE TESIS:

**DRA. IRMA OFELIA MIRANDA CHÁVEZ
MCS. DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO**



CIUDAD DE MÉXICO

JULIO DE 2016



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.

FIRMAS DE AUTORIZACIÓN.



DR. JUAN VERDEJO PARÍS

DIRECTOR DE ENSEÑANZA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"DR. IGNACIO CHÁVEZ"

Arbuen día

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ.

JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "DR. IGNACIO CHAVEZ". TITULAR DEL CURSO
DE POSGRADO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA.

[Signature]

DRA. IRMA OFELIA MIRANDA CHÁVEZ.

TUTOR DE TESIS. MEDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA
PEDIÁTRICA

[Signature]

MCS. DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO.

TUTOR DE TESIS. MEDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE TERAPIA INTENSIVA
PEDIÁTRICA POSQUIRÚRGICA

TITULO:**DIAGNOSTICO DE CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS PULMONARES POR
ECOCARDIOGRAFIA VERSUS TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA**

AUTOR Y COAUTORES:

Trabanino-Orellana M*, Miranda-Chávez IO**, Figueroa-Solano J***

*Médico residente del Curso de Cardiología Pediátrica.

**Médico Cardiólogo Pediatra. Adscrito al servicio de cardiología pediátrica.

***Médico Intensivista Cardiólogo Pediatra. Adscrito al servicio de terapia intensiva pediátrica pos quirúrgica cardiovascular.

LUGAR DONDE SE REALIZO EL ESTUDIO:

- Instituto Nacional de Cardiología "Dr. Ignacio Chávez"

CORRESPONDENCIA:

Calle Juan Badiano 1,

Tlalpan, Belisario Domínguez Sección XVI

Ciudad de México, México

CP 14080

Correo electrónico:

merydcto@yahoo.com

DEDICATORIA

A mis padres, hermana y familiares. Los cuales siempre me han apoyado en cada uno de los proyectos que he realizado a través de mi vida.

AGRADECIMIENTOS

A todos los maestros de este Instituto, que han contribuido a mi aprendizaje diario. En especial a la Dra. Miranda y al Dr. Figueroa, por asesorarme en este proyecto.

ABREVIATURAS MÁS UTILIZADAS

CATVP..... Conexión anómala total de venas pulmonares

CAPVP..... Conexión anómala parcial de venas pulmonares

CAVP..... Conexión anómala de venas pulmonares

PO₂..... Presión de oxígeno

TC. Tomografía computada

ms..... milisegundos

INDICE

1. RESUMEN	viii
2. TITULO.....	1
3. MARCO TEÓRICO.....	2
4. JUSTIFICACIÓN.....	9
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	9
6. OBJETIVOS.....	10
6.1. Objetivo General.....	10
6.1.1. Objetivo Específicos.....	10
7. METODOLOGÍA.....	11
7.1. Diseño del estudio.....	11
7.2. Población de estudio.....	11
7.3. Criterios de inclusión.....	11
7.4. Criterios de exclusión.....	11
7.5. Criterios de no inclusión.....	11
7.6. Unidad de observación.....	12
7.7. Definición operacional.....	12
7.8. Variables.....	12
7.9. Análisis estadístico.....	13
7.10. Ética.....	13
8. RESULTADOS.....	14
9. DISCUSIÓN.....	17
10. CONCLUSIONES.....	19
11. BIBLIOGRAFÍA.....	20
12. ANEXOS.....	22
12.1. Tablas de resultados.....	22

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: En la actualidad existen distintos métodos de imágenes para el diagnóstico de la conexión anómala de venas pulmonares, se tiene como el estándar de oro al ecocardiograma, pero con los avances en la técnica de tomografía axial computada cardiaca también puede ser un método útil en esta patología.

OBJETIVO:

Determinar que método diagnóstico es más preciso para establecer diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares.

MATERIAL Y METODOS:

Es un estudio transversal, en donde se revisaron los casos de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial y total de venas pulmonares. Se determinó la sensibilidad, especificidad, valores predictivos y prevalencia para la conexión anómala parcial y total de venas pulmonares por ecocardiograma y tomografía axial computada cardiaca.

RESULTADOS:

De los 244 pacientes incluidos, solo a 97 pacientes se les realizó ecocardiograma y tomografía axial computada. La sensibilidad para la CAPVP por ecocardiograma fue menor (41.7%) en comparación con la tomografía. Con un valor predictivo positivo 83.4% y negativo 83.5%.

CONCLUSIONES:

La tomografía es un método diagnóstico que debe utilizarse para el diagnóstico de esta cardiopatía, principalmente cuando se considera que presenta conexión anómala parcial de venas pulmonares.

Palabras clave:

Conexión anómala, ecocardiograma versus tomografía.

TITULO

DIAGNOSTICO DE CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS PULMONARES POR
ECOCARDIOGRAFIA VERSUS TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”

2009-2015

MARCO TEÓRICO

CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS PULMONARES

DEFINICIÓN:

La conexión anómala de las venas pulmonares (CATVP) es una entidad congénita en la que las venas pulmonares se conectan en cualquier otro sitio diferente que no sea el atrio izquierdo y, por lo tanto, parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan con el atrio derecho, ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. La primera descripción de esta patología fue hecha en 1798 por Wilson, quien la definió como “una formación monstruosa del corazón en la cual la vena cava superior está unida por un tronco formado por dos venas que vienen de los pulmones. (1)

Sin corrección quirúrgica, la mortalidad en el primer año de vida es alta. Puede acompañarse de varios síndromes, entre los que se pueden mencionar síndrome de ojo de gato. Cuando se presenta de forma aislada puede ser debida a diferentes causas, con un riesgo de recurrencia del 3 al 5%. En un estudio se reporta la recurrencia familiar con afección en el cromosoma 4p13-q12, lo cual pudiera sugerir que la CATVP pudiera ser explicada como un defecto de transmisión de un simple gen con baja penetrancia. (2)

Esta puede ser total o parcial (CAPVP). La CAPVP se define cuando una o más venas pulmonares, pero no todas, no se conectan a la aurícula derecha o alguna parte del sistema venoso sistémico (3)

INCIDENCIA:

Representa el 1.5 al 5% de todas las cardiopatías congénitas. La incidencia es de 6.8 afectados por cada 100,000 nacidos vivos. En un estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares realizado por Muñoz se encontró que representaba el 8.15% del total de especímenes anatómicos con cardiopatía congénita de su colección patológica. (4)

EMBRIOLOGÍA:

El desarrollo embrionario venoso pulmonar tiene dos etapas: la conexión primaria, en donde dicho seno se conecta con los sistemas venosos embrionarios que originan a las venas definitivas y la secundaria en donde estos canales desaparecen después de que el seno venoso pulmonar se conecta con el atrio izquierdo. Cuando esto no ocurre persiste cualquiera de las conexiones primarias del seno venoso pulmonar, lo que origina las variantes anatómicas de esta malformación cardiovascular. (5)

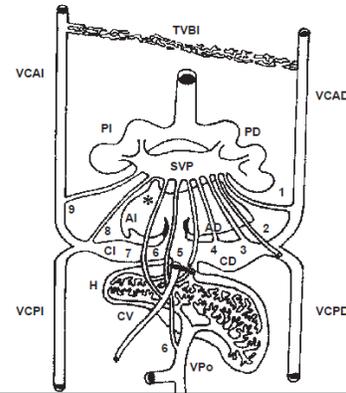


Figura 1. Esquema de una vista posterior que muestra las conexiones primarias entre el seno de las venas pulmonares y las venas sistémicas cardinales umbilicovitelines. (5)

FISIOPATOLOGÍA:

Todos los tipos de conexiones anómalas tienen una característica en común: el cortocircuito mixto es secundario a la mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho. Cuando existe una adecuada mezcla a nivel atrial, la saturación de arterial de oxígeno resulta igual a nivel pulmonar y sistémico. Mientras las resistencias vasculares pulmonares se encuentren elevadas y permanezca abierto el conducto arterioso favorecerá el paso sanguíneo de la pulmonar a la aorta, incrementando la saturación a este nivel. Cuando las venas pulmonares no se encuentran obstruidas, la presión venosa pulmonar no se encontrará elevada. La combinación de presión venosa pulmonar elevada y PO₂ baja, afecta el desarrollo de la vasculatura pulmonar. (6)

Cuando una o dos venas se encuentran conectadas directamente a las venas sistémicas o al atrio derecho, el comportamiento fisiológico es muy similar a un defecto atrial. (7)

CLASIFICACIÓN:

La clasificación comúnmente utilizada es la de Darling, la cual clasifica anatómicamente esta patología según el sitio donde se conecten las venas pulmonares, esta lo divide en 4 tipos:

Tipo I (supracardiaca): es la variedad más frecuente, (50%) ocurre cuando las 4 venas pulmonares drenan o se conectan a través de un colector ya sea a la vena cava superior a la vena vertical o inominada.

Tipo II (cardiaca): representa el 35% del total de conexiones anómalas, estas se conectan al lado derecho del corazón, ya sea directamente al atrio o al seno coronario.

Tipo III (infradiafragmática): es el menos frecuente (15%), la vena pulmonar común viaja hacia debajo de manera anterior del esófago a través del diafragma para conectarse al sistema venoso portal.

Tipo IV (mixta): las venas pulmonares derechas e izquierdas drenan a distintos sitios. (3)

SINTOMATOLOGIA:

Puede ser variable, depende de la presión y de las resistencias vasculares pulmonares, pero principalmente de si existe obstrucción venosa pulmonar, ya sea a nivel del septum interatrial por una comunicación interatrial restrictiva, a nivel del colector venoso de manera intrínseca o extrínseca, por lo que de presentar síntomas en edades tempranas como son cianosis, diaforesis, taquipnea, ruidos cardiacos sin soplos. Los que no presentan obstrucción, en donde el defecto septal interatrial es amplio y con resistencias pulmonares bajas, pueden manifestar poco síntomas, lo que hace que pasen inadvertidos y llegar a mayor edad sin ser diagnosticados. (8)

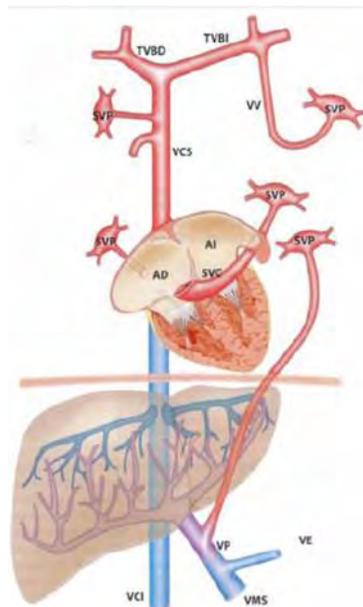


Figura 2. Esquema que representa las diversas conexiones anómalas (Luis Muñoz). (1)

Los pacientes que presentan CAPVP, pueden no presentar sintomatología, la hiperactividad cardíaca dependerá del número de venas mal conectadas. Los hallazgos auscultatorios son similares a los encontrados en la comunicación interatrial, desdoblamiento permanente del segundo ruido, puede existir reforzamiento del componente de la pulmonar y solo eyectivo poco intenso en el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal. (3)

DIAGNÓSTICO:

Existen varios estudios que pueden sugerir la posibilidad diagnóstico de CAVP. En esta patología en el electrocardiograma no existe un patrón característico, se puede encontrar eje QRS desviado a la derecha, datos de crecimiento ventricular derecho. En los pacientes que no presentan obstrucción la onda P es acuminada y alta en DII. En la radiografía, los hallazgos también van a varias si se presenta con obstrucción o no. Cuando no existe obstrucción existirá cardiomegalia, a partir de los 3 a 5 meses se puede encontrar el signo de “8” o “muñeco de nieve” cuando se tiene una CATVP variedad supracardiaca. También es frecuente encontrar flujo pulmonar incrementado.

Cuando se tiene obstrucción se encuentra corazón de tamaño normal o pequeño. Ligera dilatación del tronco de la pulmonar. Signos de congestión venocapilar pulmonar.

Se tienen los estudios de imagen para hacer el diagnóstico definitivo como son ecocardiograma, tomografía computada, resonancia magnética. Y el cateterismo cardíaco que con los nuevos avances tanto en ecocardiografía como en tomografía ya no tendría indicación su uso.

Ecocardiografía:

En la actualidad es el método definitivo no invasivo para hacer el diagnóstico de CAVP. Incluso en el año 1979, ya se había demostrado que era posible visualizar al menos una vena conectada en el atrio izquierdo en un 94% en los niños menores de 3 meses con una conexión normal de las venas pulmonares. Los estudios de correlación anatómicos sugieren que la

proyección subcostal y apical se puede visualizar la vena inferior izquierda y la superior derecha, mientras que la proyección supraesternal da una mejor ventana para visualizar las cuatro venas. Existen algunos signos en el ecocardiograma que pudieran sugerir una CAVP, como son la presencia de flujo de derecha a izquierda a través de la comunicación interatrial o a través de un foramen oval permeable. Otros signos son la presencia de un atrio izquierdo pequeño, vena cava superior dilatada. La vena vertical puede visualizarse en el eje paraesternal. (9,10)

Se tiene que en la actualidad el diagnóstico prenatal puede llegar a ser un reto, incluso para gente con bastante experiencia. Existen signos directos e indirectos a través de ecocardiografía que pueden sugerir el diagnóstico prenatal de conexión anómala total de venas pulmonares. Dentro de los cuales se puede mencionar predominancia ventricular derecha, apariencia suave de la pared posterior del atrio izquierdo y el tamaño pequeño de la misma en un eje de 4 cámaras, es otro de los signos indirectos que pueden hacer considerar en esta cardiopatía. Otro de los signos que se pueden mencionar es la presencia del seno coronario dilatado. (11)



Figura 3. Vista eco-fetal cuatro cámaras a las 33 sem. Edad gestacional donde se evidencia AI y VI pequeño, con un incremento en la distancia entre la aorta descendente. (11)

En un estudio publicado en el Instituto Americano de Ultrasonido los hallazgos más frecuentes para hacer el diagnóstico prenatal fueron la falta de visualización de la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo (100%) seguido de la presencia del colector venoso en un eje de 4 cámaras (96%). (12)

Cateterismo cardiaco:

En la actualidad es raramente utilizado para hacer el diagnóstico. Esto debido a que el diagnóstico se puede hacer mediante métodos no invasivos.

Tomografía computada cardiaca:

La tomografía computada ha demostrado ser útil en aquellos pacientes con sospecha de conexiones venosas anormales. La capacidad multiplanar resulta de utilidad para delimitar de forma precisa el tipo de conexión (parcial o total), la vía de conexión y localización, así como el número de vasos anormales y sitios de las anastomosis. **(1)**

La resolución temporal de la TC ha mejorado de manera importante desde su aparición en 1971, en la actualidad con tomógrafos de última generación es posible obtener hasta 320 imágenes en un volumen de exploración de aproximadamente 16 cm en tan solo 500 ms. Una de las mayores limitantes es la radiación. En la actualidad existen diversas estrategias para reducir la exposición a la radiación:

- 1-Bajo kilovoltaje (80-100 kVp).
- 2-Uso de protectores de las glándulas mamarias en las niñas.
- 3-Modulación de la corriente en relación con el ciclo cardíaco.
- 4-Modulación de la corriente en el eje Z. Esta aplicación permite reducir la corriente hasta en un 90% y por ende la dosis efectiva de radiación en un 47-57% en tomógrafos de 16 y 64 detectores, respectivamente. **(1)**

Consideraciones prácticas y seguridad:

No existe una contraindicación absoluta para la tomografía computada excepto por el antecedente de reacción anafiláctica al medio de contraste. Por el tiempo de escaneo que puede ser menos de 5 a 7 segundos, no se necesita sedación o anestesia. **(9)**

En el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, se tiene que con el tomógrafo de 64 cortes, desde el 2006 se utiliza este estudio como herramienta para diagnóstico de cardiopatías congénitas como la actual descrita. Pero desde el 2009, con la introducción del tomógrafo Dual-Source 256-MDCT , se obtienen imágenes en segundos, permitiendo

visualizar de manera detallada las características de las venas pulmonares con menor exposición a la radiación. **(13)**

TRATAMIENTO:

Es necesaria la cirugía correctiva para todos los pacientes con esta alteración. No existe un procedimiento paliativo. Todos los pacientes con obstrucción venosa pulmonar deben ser operados poco después del diagnóstico.

Los lactantes sin obstrucción venosa pulmonar, pero que presentan insuficiencia cardíaca de difícil manejo, suelen ser operados entre los 4 y 6 meses de edad. Los procedimientos varían según la localización del drenaje anómalo, pero todos están diseñados para redirigir el retorno venoso pulmonar al atrio izquierdo. **(14)**

PRONÓSTICO:

La mayor complicación y la principal causa de reoperación luego de la corrección de la CATVP es la presencia de obstrucción de las venas pulmonares. La supervivencia de los pacientes en los últimos 10 años ha mejorado. La causa principal de la obstrucción de las venas pulmonares posterior a la cirugía es por la hiperplasia fibrótica de la íntima asociada a algún grado de hipertrofia de la media. **(15)**

JUSTIFICACIÓN

Se tiene bien descrito que en los pacientes en los que no es posible visualizar de manera adecuada la llegada de las 4 venas al atrio izquierdo deberían realizárseles otros estudios de imagen complementarios, dentro de estos se encuentra la tomografía computada.

Uno de los tipos de conexiones más difíciles de diagnosticar es la conexión anómala total variedad infracardiaca, aún con los avances en las técnicas ecocardiograficas, presenta un reto, en donde el retraso del mismo puede influir en la sobrevida de los pacientes portadores de esta patología.

Las ventajas que se tiene con la tomografía computada es que provee una información anatómicas precisa que el ecocardiograma y a diferencia del ecocardiograma el cual se ve limitado por la ventana acústica, esta no se ve limitada. Se puede realizar en período corto de tiempo y no es necesaria la sedación.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Tener un diagnóstico preciso sobre el tipo de conexión anómala de venas pulmonares, así como la descripción del tamaño, forma, posición, número de venas pulmonares y la severidad de obstrucción de las venas pulmonares , puede influir en la complejidad del procedimiento quirúrgico y por ende en la morbilidad y mortalidad.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Determinar que método diagnóstico (ecocardiograma o tomografía cardiaca) es mas preciso para establecer diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar la sensibilidad y especificidad del ecocardiograma para el diagnóstico los distintos tipos de conexiones anómalas de venas pulmonares.
- Determinar la sensibilidad y especificidad de la tomografía axial computada para el diagnóstico de los distintos tipos de conexión anómala de venas pulmonares.

METODOLOGÍA

Diseño de estudio:

Estudio transversal.

Población de estudio:

Se revisaron los casos de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial y total de venas pulmonares, a quienes se les realizó corrección de la cardiopatía en el periodo comprendido de enero de 2009 a diciembre del 2015.

Criterios de inclusión:

Todos los pacientes con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares parcial o total, en los que el diagnóstico fue realizado a través de ecocardiograma y/o tomografía axial computada y que fueron llevados a corrección total de su cardiopatía.

Criterios de Exclusión:

Los pacientes con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares parcial o total, quienes se le realizó el diagnóstico a través de ecocardiograma y/o tomografía computada, pero que en quienes no fue posible realizar corrección total de su cardiopatía.

Criterios de no inclusión:

Los pacientes con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares parcial o total, en quienes el diagnóstico no se realizó a través de ecocardiograma y/o tomografía, que fueron llevados a corrección de su cardiopatía pero que no están comprendidos en el periodo de enero del 2009 a diciembre del 2015.

Unidad de Observación:

Lugar:

- Unidad de Terapia Pediátrica Post Quirúrgica Cardiovascular
- Piso de Cardiología Pediátrica
- Consulta externa de cardiología pediátrica

Duración: período comprendido de enero del 2009 a diciembre del 2015.

Definición operacional:

Se define como conexión anómala de venas pulmonares cuando una o más de las venas pulmonares no se conectan al atrio izquierdo. Esta puede ser del tipo parcial o total.

Variables:

- Cuantitativas

Edad: en meses.

- Cualitativas

Sexo:

- Femenino
- Masculino

Tipo de conexión anómala de venas pulmonares:

- Parcial
- Supracardiaca
- Cardiaca

- Infracardiaca
- Mixta

Métodos diagnósticos

- Ecocardiograma
- Tomografía Axial Computada Cardíaca

Análisis estadístico:

Las variables categóricas se resumieron con frecuencia y porcentajes; las numéricas con promedio y desviación estándar o mediana con mínimo y máximo de acuerdo a su distribución. Se determinó la sensibilidad, especificidad, valores predictivos y prevalencia para la conexión anómala parcial y total de venas pulmonares por ecocardiograma y tomografía axial computada cardíaca. La concordancia entre los tipos de conexiones diagnosticadas por tomografía versus cirugía y ecocardiografía versus cirugía se evaluó con el estadístico de Kappa. Se consideró significativo un valor de $p < 0.05$. Se utilizó el paquete estadístico SPSS versión 20 para Macintosh.

Ética:

Para la realización de presente estudio no se solicitó consentimiento de los padres por considerarse que se trata de un estudio del tipo retrospectivo, en donde no se realizó ninguna intervención con los pacientes.

RESULTADOS

En el período comprendido de enero del 2009 a diciembre del 2015, se encontraron un total de 244 pacientes diagnosticados con algún tipo de conexión anómala de venas pulmonares a quienes se les practicó procedimiento quirúrgico para corrección de su cardiopatía. Del total de pacientes incluidos a 240 pacientes se les realizó ecocardiograma para diagnóstico de su cardiopatía, a 101 pacientes se les practicó tomografía axial computada y a 97 del total incluidos se les realizó ambos estudios.

Del total de pacientes incluidos en el estudio, la mediana de edad fue de 8 meses, mínimo 0 meses y máximo 216 meses. En donde 131 (53.7%) pacientes pertenecieron al sexo masculino y 113 (46.3%) al femenino. (Tabla no. 1)

De los 244 enfermos a quienes se les corrigió la conexión anómala de venas pulmonares 40 (16.4%) correspondieron a conexión anómala parcial de venas pulmonares y el resto 204 (83.6%) a algún tipo de conexión anómala total. De ellas 23 (9.4%) fueron conexión anómala total de venas pulmonares variedad mixta, 87 (35.7%) supracardiaca, 81 (33.2%) intracardiacas y 13 (5.3%) infracardiacas. (Tabla no. 2)

Al comparar los 240 pacientes en los que se hizo ecocardiograma para el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares y el hallazgo de cirugía, de los 39 (16.2%) con diagnóstico de CAPVP por cirugía, solo 16 (41%) pacientes fueron diagnosticados a través del ecocardiograma. El grupo restante de pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, la variedad mixta equivalente a 22 pacientes, solo a 18 (81.8%) de los 22 fueron diagnosticados correctamente por ecocardiograma, la supracardiaca equivalente a 85 pacientes, solo a 83 (97.6%) de los 85 pacientes se les hizo el diagnóstico correctamente, la intracardiaca equivalente a 81 pacientes, solo a 73 (90.1%) pacientes se les hizo el diagnóstico correctamente y la infracardiaca de 13 pacientes, solo a 11 (84.6%) de los 13 se les hizo el diagnóstico correctamente. La concordancia entre ecocardiograma y el diagnóstico definitivo por cirugía tuvo un valor de Kappa de 0.780 y una p igual a 0.000. (Tabla no. 3)

Al comparar los 101 pacientes en los que se hizo tomografía axial computada cardiaca para el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares y el hallazgo de cirugía, de 25 (24.8%) pacientes con diagnóstico de CAPVP, a 24 (96%) pacientes se les hizo diagnóstico correcto a través de la tomografía. El grupo restante de pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, la variedad mixta equivalente a 14 pacientes, 13 (92.9%) se le hizo el diagnóstico mediante tomografía, la supracardiaca a 26 pacientes (97.6%) se les hizo el diagnóstico correcto, la intracardiaca de los 31 pacientes a 25 (80.6%) pacientes se les hizo el diagnóstico correcto y la infracardiaca de los 5 pacientes a 4 (80%) pacientes se diagnosticó correctamente. La concordancia entre tomografía y el diagnóstico definitivo por cirugía tuvo un valor de Kappa de 0.884 y una p igual a 0.000. (Tabla no. 4)

La prevalencia de la conexión anómala parcial en el grupo estudiado con ecocardiograma fue del 16.4%, obteniéndose una sensibilidad del 41%, con una especificidad del 99%. Con un valor predictivo positivo del 88.9% y negativo del 89.6%. Mientras que la sensibilidad del diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares por tomografía fue del 96%, con una especificidad del 100%, con una prevalencia del 24.8%, el valor predictivo positivo del 100% y negativo del 98.7%. (Tabla no. 5)

La prevalencia de la conexión anómala total de venas pulmonares en el grupo estudiado por ecocardiograma fue del 83.8%, obteniéndose una sensibilidad el 98%, con una especificidad del 92.3%. El valor predictivo positivo del 98.5% y negativo del 90%. Mientras que la sensibilidad del diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares por tomografía fue del 97.4%, con una especificidad del 100%. La prevalencia del 76.2%. Con un valor predictivo positivo del 100% y negativo del 92.6%. (Tabla no. 6)

De los 244 pacientes incluidos, solo a 97 pacientes se les realizo ecocardiograma y tomografía axial computada para el diagnóstico de algún tipo de conexión anómala de venas pulmonares en donde los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares realizado a través del ecocardiograma la sensibilidad fue del 41.7%, con una especificidad del 97.3%. Con una prevalencia del 24.7%. El valor predictivo positivo del

83.4% y negativo del 83.5%. Al contrario para la tomografía, se obtuvo una sensibilidad del 95%, con una especificidad del 100%. La prevalencia fue del 24.7%. El valor predictivo positivo del 100% y valor predictivo negativo del 98.6%. (Tabla no. 7).

Los pacientes restantes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, en quienes el diagnóstico se hizo a través del ecocardiograma la sensibilidad fue del 94.5%, con una especificidad del 91.7%. La prevalencia del 75.3%. El valor predictivo positivo del 97.2% y negativo del 84.6%. Para la tomografía, se obtuvo una sensibilidad del 97.3%, con una especificidad del 100%. La prevalencia fue del 75.3%. El valor predictivo positivo del 100% y valor predictivo negativo del 92.3%. (Tabla no. 8)

DISCUSIÓN

Del total de pacientes analizados (n244), se encontró que la mediana de edad en el momento que se les hizo el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares fue de 8 meses, con un mínimo de edad de 0 meses y máximo de 216 meses. De los cuales el sexo principalmente afectado es el masculino en un 53.7%, lo cual no varía según lo descrito en la literatura.

Se encontró que a 240 pacientes se les realizó ecocardiograma como método inicial para el diagnóstico de algún tipo de conexión anómala de venas pulmonares, a 101 pacientes se les realizó tomografía axial computada y a 97 pacientes ambos estudios, esto probablemente corresponda a que el grupo de conexión principalmente diagnosticado fue el total de venas pulmonares correspondiente a un 83.6%, en donde dependiendo del tipo de conexión total pueden ser una urgencia quirúrgica por ser obstructivas, lo que representa una dificultad en transportar a los pacientes para la realización de tomografía como método diagnóstico.

Del grupo de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares se encontró en mayor frecuencia la del tipo supracardiaco en un 35.7%, seguido de la intracardiaca en un 33.2% y de menor frecuencia la infracardiaca en un 5.3%, lo cual no varía de la literatura reportada (1,2). Al momento de comparar el ecocardiograma y los hallazgos de cirugía se encontró que la CAPVP fue diagnosticada en un 41%. Y del grupo de los pacientes con CATVP el tipo mixto fue el que menor porcentaje de diagnóstico se tuvo a través de este método correspondiente al 81.8%. Lo cual si varía con respecto a los encontrada en los 101 pacientes analizados en quienes se les realizó tomografía axial computada cardiaca en donde mostro superioridad para el diagnóstico de CAPVP comparado con los hallazgos de cirugía con una correlación en un 96%. Del grupo de CATVP la tomografía mostro superioridad para hacer el diagnóstico de los distintos tipos en comparación con el ecocardiograma. La concordancia entre ambos grupos, diagnóstico de ecocardiograma-cirugía y tomografía-cirugía, fue significativa con un valor de Kappa del 0.78 y 0.88 respectivamente con un valor de p de 0.000. Lo cual correlaciona cuando se obtuvo la sensibilidad del ecocardiograma versus la sensibilidad de la tomografía para el diagnóstico de CAPVP, en donde la tomografía evidencio superioridad con una sensibilidad del 96% comparada con la sensibilidad del

ecocardiograma del 41%. El valor predictivo positivo y negativo para el ecocardiograma fue del 88.9% y 89.9% respectivamente, para la tomografía fue del 100% y 98.7%.

En el Instituto en los últimos 5 años se han realizado 4 estudios acerca de conexiones anómalas de venas pulmonares. De los cuales dos han comparado la tomografía y el ecocardiograma como método diagnóstico para la conexión anómala de venas pulmonares. En el primero se incluyeron 25 casos, donde se concluyó que el ecocardiograma y la tomografía cardiaco tienen una adecuada concordancia cuando se trata de una conexión anómala total de venas pulmonares. En el segundo estudio, donde se incluyeron 33 casos, concluyeron que existe poca correlación entre la ecocardiograma y la tomografía para la identificación de la presencia o ausencia de conexión anómala. **(13,19)**

En la literatura revisada no se ha encontrado otra serie con la cantidad de pacientes como la que se incluyó en nuestro estudio. Se tiene una serie de 23 pacientes realizada en Korea, en donde se reportó que la especificidad del ecocardiograma fue del 100% con una sensibilidad del 87%. Comparado con la tomografía donde la especificidad y sensibilidad fue la misma (100%). **(20)**.

Lo que muestra el estudio es que en el futuro los pacientes que se encuentran estables y en los que se sospecha algún tipo de conexión anómala de venas pulmonares, se establezca como primer método diagnóstico para esta cardiopatía la tomografía ya que se evidencio que la sensibilidad y especificidad supera al ecocardiograma, principalmente cuando se considera conexión anómala parcial de venas pulmonares.

CONCLUSIONES

1. En el grupo estudiado (algún tipo de conexión anómala) se encontró que la tomografía supera la capacidad diagnóstica del ecocardiograma para el diagnóstico de conexión anómala parcial y total, en especial de la primera.
2. Los resultados del estudio muestran que ante la sospecha o duda de una conexión anómala parcial siempre deberá realizarse una tomografía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Attie. Calderón. Zabal. Buendía. *Cardiología Pediátrica*. *Cardiología Pediátrica*. 2da. Edición. Ciudad de México: Editorial Médica Panamericana; 2013. P 93.
2. Bley S, Nelson L, Odelberg S, Ruttenberg H, Otterud B, Leppert M, Ward K. A gene for familiar total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13-q12. *Am. J. Hm. Genet.* 56: 408-415, 1995.
3. Díaz Gongora, G. Sandoval Reyes N. Vélez Moreno J. Carrillo Angel G. *Cardiología Pediátrica*. Primera edición. Colombia: McGraw-Hill; 2003. 427-445.
4. Muñoz-Castellanos L, Sánchez Vargas C, Kuri Nivon M. Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. *Arch Cardiol. Mex* 2007; 77:266.
5. Muñoz-Castellanos L, Kuri Nivón M, Sánchez Vargas C, Espíndola Zavaleta N. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. *Arch Cardiol. Mex* 2008; 78: 247-254.
6. Rudolph A. *Congenital Diseases of the Heart. Clinical-physiological considerations*. Third Edition. San Francisco, CA, USA: Wiley-Blackwell; 2009. 320-344.
7. Rudolph A. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations*. 3ra. Edición. San Francisco, CA, USA. Wiley-Blackwell; 2009. 320-344.
8. Attie Fause. *Cardiopatías congénitas en el adulto*. España: Elsevier Science; 2003. 233-236.
9. Anderson H. R, Baker E, Penny D, Redington N. A, Rigby L. M, Wernovsky G. *Paediatric Cardiology*. Third edition. Philadelphia: Chirchill Livingstone, an imprint of Elsevier Ltd; 2010. 504-508
10. Ganesan S, Brook M, Silverman N, Moon-Grady A. Prenatal findings in total anomalous pulmonary venous return. A diagnostic road map starts with obstetric screening views. *J ultrasound Med* 2014; 33:1193-1207.
11. Laux D, Fermont L, Bajolle F, BoudJemline Y, Stirnemann J, Bonnet D. Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases. *Ultrasound Obstet gynecol* 2013; 41: 295.
12. Ganesan S, MD, M. Brook M, MD, H. Silverman N, MD, Moon-Grady A, MD. Prenatal Findings in Total Anomalous Pulmonary Venous Return: A Diagnostic Road Map Starts With Obstetric Screening Views. *J Ultrasound Med* 2014; 33:1193-1207.

13. Bonelli Sica J, Mora Cervantes R, Diaz Zamudio M, Castillo Castellon F, Ramírez Carmona R, Velazquez Moreno J, Kimura Hayama E. Dual-Source 256-MDCT for Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Pediatric Population. *AJR*: 200: 163-169. 2013.
14. Park K. M. *Cardiología pediátrica*. Sexta edición. España: Elsevier; 2014. P241.
15. Lacour-Gayet, F. Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. *Pediatric cardiac surgery anual*. 9:45-50. 2006.
16. Michielon G, Di Donato R, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzerà E, Squiteiri C, Catena G. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *European journal of Cardio-thoracic Surgery*. 22: 184-191. 2002.
17. Seale N. S, Uemura H, Webber A. S and Cols. Total anomalous pulmonary venous connection. Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010; 122:2018-2726.
18. Lakshminrusimha S, Wynn RJ, Youssfi M, Pabalan MJ, Bommaraju M, Kirmani K, Carrion V. Perinatal/Neonatal case presentation. Use of CT angiography in the diagnosis of total anomalous venous return. *Journal of perinatology* (2009) 29, 458-461.
19. Cano Zárate R, Castillo Castellón F, Mehavé González A. Utilidad de la tomografía cardiaca en la evaluación de la conexión anómala de venas pulmonares. 2013.
20. Ho Oh K, Seok Choo K, Jin Lim Soo and Cols. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography. *Pediatr Radiol* (2009) 39:950–954

ANEXOS

Tabla no. 1

DISTRIBUCIÓN POR SEXO DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ALGUN TIPO DE CONEXIÓN ANÓMALA DE VENAS PULMONARES

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
MASCULINO	131	53.7%
FEMENINO	113	46.3%
TOTAL	244	100%

Tabla no. 2

DISTRIBUCIÓN DE LA FRECUENCIA DE LOS DISTINTOS TIPOS DE CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS PULMONARES QUE FUERO LLEVADOS A CORRECCIÓN

TIPOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CAPVP	40	16.4%
CATVP MIXTA	23	9.4%
CATVP SUPRACARDIA	87	35.7%
CATVP INTRACARDIACA	81	33.2%
CATVP INFRACARDIACA	13	5.3%
TOTAL	244	100%

Tabla no. 3

TABLA DE CONCORDANCIA DEL DIAGNÓSTICO POR ECOCARDIOGRAFÍA Y CIRUGÍA

TIPO	FRECUENCIA (n240)	PORCENTAJE
CAPVP	16/	41%
CATVP MIXTA	18	81.8%
CATVP SUPRACARDIACA	83	97.6%
CATVP INTRACARDIACA	73	90.1%
CATVP INFRACARDIACA	11	84.6%

Tabla no. 4

TABLA DE CONCORDANCIA DEL DIAGNÓSTICO POR TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA CARDIACA Y CIRUGÍA

TIPO	FRECUENCIA (n101)	PORCENTAJE
CAPVP	24	96%
CATVP MIXTA	13	92.9%
CATVP SUPRACARDIACA	26	100%
CATVP INTRACARDIACA	25	80.6%
CATVP INFRACARDIACA	4	80%

Tabla no. 5

CAPACIDAD DIAGNÓSTICA DEL ECOCARDIOGRAMA Y TOMOGRAFÍA PARA
DIAGNÓSTICAR CONEXIÓN ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES

CAPVP	ECOCARDIOGRAMA (n240)	TOMOGRAFÍA (n101)
Sensibilidad	41%	96%
Especificidad	99%	100%
Prevalencia	16.40%	24.80%
Valor predictivo positivo	88.90%	100%
Valor predictivo negativo	89.60%	98.70%

Tabla no. 6

CAPACIDAD DIAGNÓSTICA DEL ECOCARDIOGRAMA Y TOMOGRAFÍA PARA
DIAGNÓSTICAR CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

CATVP	ECOCARDIOGRAMA (n240)	TOMOGRAFÍA (n101)
Sensibilidad	98%	97.40%
Especificidad	92.30%	100%
Prevalencia	83.80%	75.20%
Valor predictivo positivo	98.50%	100%
Valor predictivo negativo	90%	92.60%

Tabla no. 7

CAPACIDAD DIAGNÓSTICA DEL ECOCARDIOGRAMA Y TOMOGRAFÍA PARA DIAGNÓSTICAR CONEXIÓN ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES

CAPVP	ECOCARDIOGRAMA (n97)	TOMOGRAFÍA (n97)
Sensibilidad	41.70%	95%
Especificidad	97.30%	100%
Prevalencia	24.70%	24.70%
Valor predictivo positivo	83.40%	100%
Valor predictivo negativo	83.50%	98.60%

Tabla no. 8

CAPACIDAD DIAGNÓSTICA DEL ECOCARDIOGRAMA Y TOMOGRAFÍA PARA DIAGNÓSTICAR CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

CATVP	ECOCARDIOGRAMA (n97)	TOMOGRAFÍA (n97)
Sensibilidad	94.50%	97.30%
Especificidad	91.70%	100%
Prevalencia	75.30%	75.30%
Valor predictivo positivo	97.20%	100%
Valor predictivo negativo	84.60%	92.30%