



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**“DIFERENCIAS DE PRESENTACION DE VARIABLES SOCIODEMOGRAFICAS Y CLINICAS ENTRE
SUJETOS CON DIAGNOSTICO DE CONEXIÓN ANOMALA DE VENAS PULMONARES TOTAL,
PARCIAL Y DRENAJE ANOMALO EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA CMN SXXI LUIS MÉNDEZ
ENTRE LOS AÑOS ENERO 2011 A MARZO 2018”.**

TESIS

QUE PARA OPTAR POR EL GRADO DE:

ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGÍA

PRESENTA:

SANDRA ALFARO RODRIGUEZ

TUTOR:

DRA LUCELLY YAÑEZ GUTIERREZ

DR HORACIO MARQUEZ GONZALEZ

CIUDA DE MÉXICO, JULIO 2018



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.

INDICE

<u>Resumen</u>	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	5
Objetivos	6
Justificación	6
Marco Teórico	7
DEFINICION: Conexión anomala de venas pulmonares	7
Epidemiologia:.....	8
Embriologia	9
Clinica:	11
Exploracion fisica:.....	12
Diagnóstico:.....	12
Historia natural y pronostico:.....	13
Tratamiento.....	14
MATERIAL Y MÉTODOS:	22
a) Diseño de la investigación	22
b) Universo de estudio	22
c) Tamaño de muestra.....	23
d) Procedimiento.....	24
e) Análisis estadístico	24
Definición De Variables e Indicadores (tabla 1)	24
FACULTAD Y ASPECTOS ETICOS.....	26
RECURSOS Y FACTIBILIDAD.....	26
Cronograma de actividades (tabla 2)	27
BIBLIOGRAFIA:	28

Resumen

“Diferencias de presentación de variables sociodemográficas y clínicas entre sujetos con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares total, parcial y drenaje anómalo en el Hospital de Cardiología CMN SXXI Luis Méndez entre los años enero 2011 a marzo 2018”.

ANTECEDENTES: Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En nuestro país, se desconoce su prevalencia real; por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos, y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año. Como causa de muerte infantil, se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años.

El avance en el conocimiento de las técnicas quirúrgicas, los métodos de perfusión y la atención perioperatoria ha permitido que la supervivencia actual a 45 años sea del 85%, sin embargo, se precisa de un sistema de atención temprano que permita que las cirugías sean realizadas en las primeras etapas de la vida.

El incremento en la supervivencia y la modificación de la historia natural ha permitido que el enfermo con cardiopatía congénita alcance la edad adulta y no sea exclusivo de la atención pediátrica.

Dentro de las cardiopatías congénitas el drenaje venoso pulmonar anómalo es poco frecuente, caracterizada por la ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda del corazón; constituye entre 0.4 y 2.0% de las cardiopatías congénitas, con una marcada mayor incidencia en el sexo masculino; ocurre en 6.8 de cada 100,000 individuos. Se diagnostica en 68% de los pacientes en etapa neonatal, lo que refleja la gravedad de esta

cardiopatía; otros autores reportan edades desde los primeros días de nacidos hasta los 6 años y es rara su presentación en adolescentes y adultos.

La detección de población adulta portadora de cardiopatía congénita se ha visto incrementada como resultado de los avances en el diagnóstico y en el tratamiento de este tipo de pacientes, así como de las mayores expectativas de vida. Con este progreso, aparece una nueva población de pacientes

OBJETIVO:

En pacientes con conexión anómala total, parcial y drenaje anómalo de venas pulmonares de reciente diagnóstico: Determinar las diferencias en la presentación de variables sociodemográficas y clínicas en sujetos con diagnóstico en la etapa adulta (>17 años).

JUSTIFICACIÓN

Al identificar al interior de la clínica de cardiopatías congénitas diferencias en variables sociodemográficas y clínicas en el grupo diagnosticado en la etapa de adulto, pueden justificarse maniobras para intervenir directamente en el proceso de atención que pueda beneficiar al sujeto con esta cardiopatía congénita.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se realizará un estudio observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo, a partir del análisis de expedientes de los pacientes valorados por el servicio de cardiopatías congénitas del 01-Enero-2011 al 30 de marzo de 2018 con diagnóstico de certeza realizado en el HC CMN SXXI de conexión anómala total, parcial o drenaje venoso anómalo de venas pulmonares, corroborado por estudio de imagen (ecocardiograma, TAC o cateterismo).

RESULTADOS.- Se reclutaron 55 pacientes en el periodo comprendido entre enero del 2011 a marzo de 2018.

RECURSOS E INFRAESTRUCTURA: El estudio se llevó a cabo en instalaciones del IMSS, con los recursos propios del Hospital de Cardiología del CMN Siglo XXI.

LIMITACIONES.- La cantidad reducida de pacientes ingresados hasta el momento.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El HC CMN SXXI es el único hospital del IMSS con una clínica integrada de cardiopatías congénitas del niño y del adulto, otorga atención a el suroeste del país y además de algunos otros estados con dispensa de trámite. Existe una investigación previa del servicio (Arch Cardiol) donde la conexión anómala total representó menos del 1% del total de cardiopatías congénitas, pero en más de 25% el diagnóstico se realizó en la etapa de adulto, que expuso datos meramente descriptivos sin realizar análisis entre grupos de edad. Por lo que se desconocen las causas que motivan un envío real al tercer nivel.

Pregunta de investigación

En pacientes con conexión anómala total, parcial y drenaje anómalo de venas pulmonares de reciente diagnóstico.

¿Cuáles serán las diferencias de presentación de variable sociodemográficas y clínicas entre sujetos con diagnóstico en la etapa adulta (>17 años)?

P= Pacientes con conexión anómala total, parcial y drenaje anómalo de venas pulmonares de reciente diagnóstico.

I= medición de factores sociodemográficos y clínicos

C= tenerlos vs no tenerlos

O= diagnóstico en la etapa adulta.

Objetivos

Objetivo principal

En pacientes con conexión anómala total, parcial y drenaje anómalo de venas pulmonares de reciente diagnóstico:

- Determinar las diferencias en la presentación de variables sociodemográficas y clínicas en sujetos con diagnóstico en la etapa adulta (>17 años).

Justificación

Por lo mencionado en párrafos anteriores consideramos que el estudio de este tema debe de ser prioritario como tema de salud pública; al identificar al interior de la clínica de Cardiopatías Congénitas diferencias en variables sociodemográficas y clínicas en el grupo diagnosticado en la etapa de adulto, pueden justificarse maniobras para intervenir directamente en el proceso de atención que pueda beneficiar al sujeto con esta Cardiopatía Congénita..

Marco Teórico

DEFINICION: Conexión anomala de venas pulmonares

La conexión anómala de venas pulmonares es una cardiopatía congénita en la que las conexiones normales entre el seno venoso pulmonar y el atrio izquierdo no se establecen, se clasifica en total o parcial.

Parcial: cuando una o más venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica, en lugar de su conexión normal al atrio izquierdo

Total: el seno venoso pulmonar drena la sangre al atrio derecho ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios cardinal y umbilicovitellino.

La sangre venosa pulmonar y sistémica se mezcla en el sitio de conexión anómala y se establece un cortocircuito del atrio derecho hacia el atrio izquierdo a través de una comunicación interauricular o de un foramen oval permeable; si la comunicación es amplia la sangre se distribuye homogéneamente en las cuatro cavidades, pero si el defecto septal es pequeño o restrictivo dificulta el cortocircuito de derecha a izquierda; el volumen reducido de sangre que llega al atrio izquierdo condiciona la instauración de hipoxia e insuficiencia cardiaca.

Debido a la sobrecarga de volumen sanguíneo las cavidades derechas y la arteria pulmonar incrementan su tamaño por dilatación y se establece un aumento en el flujo sanguíneo pulmonar lo que a la larga desarrolla hipertensión pulmonar, proceso que incrementa la hipertrofia del ventrículo derecho; en cambio las cavidades izquierdas están hipoplásicas, la aurícula izquierda con una orejuela de tamaño normal, El ventrículo izquierdo y la válvula mitral son morfológicamente normales o con grados de hipoplasia leves.

Según el lugar a donde llegue la vena de drenaje, se clasifican en supracardíacos (territorio dependiente de la vena cava superior), cardíacos (a la propia aurícula derecha o al seno coronario), infra- cardíacos, cuando la vena de desagüe atraviesa el diafragma y llega a la vena cava inferior o al territorio portal, y formas mixtas, las más infrecuentes cuando no todas las venas pulmonares confluyen en único colector y existen varias venas de drenaje a distintos niveles.

La forma más frecuente de drenaje venoso pulmonar anómalo total es el supracardíaco, el 45% del total, y dentro de estos el que drena en la vena innominada a través de una vena vertical izquierda que suele encontrarse en íntimo contacto con el nervio frénico de ese lado. Los drenajes a nivel cardíaco representan el 25% del total, el mismo porcentaje que los infracardíacos. Los drenajes mixtos completan el 5% restante.

La lesión cardíaca más frecuentemente asociada es la persistencia del ductus, tanto más probable cuanto más precoz sea el momento de la intervención quirúrgica.

Epidemiología:

La frecuencia de presentación de la conexión venosa pulmonar anómala total es baja. Supone el 1-3% del total de cardiopatías congénitas en corazones con concordancia auriculoventricular y ventrículo-arterial. Con una marcada mayor incidencia en el sexo masculino; ocurre en 6.8 de cada 100,000 individuos. Se diagnostica en 68% de los pacientes en etapa neonatal, lo que refleja la gravedad de esta cardiopatía; otros autores reportan edades desde los primeros días de nacidos hasta los 6 años y es rara su presentación en adolescentes y adultos. La conexión anómala parcial de las venas pulmonares representa de 0.4 a 0.7% de las malformaciones congénitas reportadas en autopsia

Embriología

En el horizonte XII de Streeter del desarrollo embrionario humano (25–27 días) aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación endodérmica de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva. Dicho esbozo se asocia con mesénquima esplácnico del cual se originan los angioblastos que forman los vasos sanguíneos del plexo pulmonar. Al mismo tiempo del techo del atrio izquierdo surge una evaginación endotelial que constituye el primordio de la vena pulmonar común. Cuando el embrión alcanza la edad del horizonte XIII de Streeter (27–29 días) se inicia la angiogénesis pulmonar que incluye una extensa red capilar situada entre ambos pulmones; los capilares de esta zona se fusionan entre sí y forman una pequeña cámara denominada seno de las venas pulmonares que tiene origen extrapulmonar y extracardiaco. Este seno establece conexiones vasculares con las venas sistémicas bilaterales en desarrollo: cardinal anterior derecha que origina a la vena cava superior y al cayado de la vena ácigos; cardinal anterior izquierda de la que surgen las venas cava superior izquierda y vertical, vitelina derecha que origina el segmento suprahepático de la vena cava inferior, venas hepáticas, suprahepáticas y porta y los cuernos sinusales del corazón, el izquierdo al seno venoso coronario y el derecho a la porción sinusal del atrio derecho. En este horizonte la vena pulmonar común o primitiva crece hacia el seno venoso pulmonar; la red venosa pulmonar forma parte del plexo esplácnico y empieza a diferenciarse de él. En los horizontes de Streeter XIV (28–30 días) y XV (30–32 días) la vena pulmonar común canalizada se conecta con el seno de las venas pulmonares; la región en que ocurre esta conexión es una zona mesenquimática continua situada entre la pared atrial y el área interpulmonar. En esta etapa el plexo venoso pulmonar está parcialmente separado del plexo esplácnico; la vena pulmonar común contiene sangre que drena del seno venoso pulmonar hacia el atrio izquierdo. Se inicia

la involución de los pequeños vasos de la conexión venosa pulmonar primaria con los plexos cardinal y umbilico–vitelino.

En el lapso que media entre los horizontes de Streeter XVI al XVIII (32–37 días) el seno venoso pulmonar pierde la mayor parte de sus conexiones con los plexos de las venas sistémicas y se conecta con el atrio izquierdo a través de la vena pulmonar común; se inicia un proceso de integración del seno venoso pulmonar con el atrio izquierdo a nivel de su techo para constituir su porción sinusal en la cual penetran separadamente las venas de ambos pulmones

Se ha sugerido que el mecanismo más frecuente que origina los sitios de conexión anómala de venas pulmonares es la falta de crecimiento y desarrollo de la vena pulmonar común, lo que determina que puedan persistir cualquiera o cualesquiera de los canales primitivos de la conexión venosa pulmonar primaria que drenan a los sistemas venosos cardinal derecho (vena cava superior derecha y cayado de la vena ácigos) e izquierdo (seno venoso coronario y venas cava superior izquierda y vertical) y al sistema venoso umbilicovitellino (porción suprahepática de la vena cava inferior, conducto venoso hepático, vena porta, venas esplénica y mesentérica superior); estos canales se transforman en los colectores respectivos del seno venoso pulmonar.

El desarrollo del colector unido al cuerno derecho del seno venoso del corazón embrionario determina la conexión anómala al atrio derecho, ya que dicho cuerno se incorpora a esta cámara cardíaca para formar su porción sinusal y arrastra consigo al colector que en estos casos es muy corto.

Se ha propuesto otro mecanismo patogenético para explicar el origen de la conexión anómala de venas pulmonares al atrio derecho que considera el nacimiento ectópico de la vena

pulmonar común que en vez de surgir normalmente del atrio izquierdo lo hace del techo del atrio derecho justo a la derecha del esbozo del tabique interatrial por lo que la conexión venosa pulmonar secundaria se establece con el sen venoso pulmonar que queda integrado al atrio derecho. Wilson ha sugerido un tercer mecanismo para la conexión anómala a esta cámara cardíaca en el cual la vena pulmonar común que nace normalmente del techo del atrio izquierdo queda integrada al atrio derecho debido a la formación ectópica del tabique interatrial desviado hacia la izquierda. Los mecanismos más plausibles son los dos primeros ya que el tercero únicamente está apoyado por el estudio de un espécimen anatómico.

Clinica:

El comienzo clínico es variable en el tiempo y la sintomatología. La aparición de los síntomas ocurre en el primer mes de vida con datos compatibles de hiperflujo pulmonar como pueden ser: La taquipnea, que es el síntoma más frecuente, dificultad para respirar y para alimentarse (fatiga), diaforesis, así como poca ganancia de peso y probablemente cuadros repetitivos de infecciones respiratorias bajas. A pesar de ser una situación de mezcla total la cianosis, puede ser muy poco marcada por la presencia de flujos preferenciales. La insuficiencia cardíaca raramente aparece antes de los 6 meses de edad, al menos que exista obstrucción del colector en donde los síntomas de edema agudo pulmonar aparecen prontamente y se pueden incrementar cuando el paciente se coloca en decúbito ventral o se flexiona sobre su abdomen (aumenta la obstrucción) y confundirse con casos de taquipnea transitoria del recién nacido o síndrome de distres respiratorio, en la etapa del Recién Nacido. Sin tratamiento adecuado el 80 o 90% fallecen antes del primer año de vida y la mayoría en los primeros meses si hay obstrucción .

Los adolescentes con esta patología pueden presentar cierto retraso de crecimiento y

disminución de la tolerancia al esfuerzo; asimismo, pueden aparecer arritmias auriculares. El desarrollo de hipertensión pulmonar (evidenciado por un aumento de la cianosis y de los signos de insuficiencia cardíaca derecha) no es frecuente antes de la segunda y tercera década de vida

Exploración física:

A la exploración física, existe un corazón grande que a la palpación se siente hiperdinámico. Los ruidos son rítmicos con segundo tono reforzado y desdoblado (por cierre valvular pulmonar intenso, secundario a hiperflujo). Presencia de soplo sistólico Grado II-III en tercer espacio intercostal izquierdo (Estenosis Pulmonar dinámica). La ausencia de soplos es rara.

Diagnóstico:

El diagnóstico se basa en la historia clínica y se confirma con varios métodos invasivos y no invasivos. Entre los primeros destacan la angiografía radionuclida, la angiocardiografía y el cateterismo cardíaco

Entre los métodos no invasivos utilizados son: radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma doppler a color, transtorácica modo M, transesofágica, transoperatoria y fetal, la resonancia magnética nuclear, tomografía computarizada y ultrasonografía de alta resolución.

Los hallazgos en la radiología simple de tórax son variables:

– Silueta cardíaca normal y signos de hipertensión pulmonar pos-capilar (congestión) si la comunicación interauricular es restrictiva o si hay obstrucción de la vena de drenaje del colector venoso pulmonar.

– Cardiomegalia y plétora pulmonar si la comunicación interauricular es grande y no hay obstrucción de la vena vertical.

El porcentaje de obstrucción varía desde casi el 100% en el caso de conexión venosa pulmonar anómala total infracardiaco al 40-60% en los supracardiacos y al 20% en los cardiacos.

Además, si coexiste persistencia ductal, según como sean las resistencias vasculares pulmonares, esta puede cortocircuitar derecha-izquierda para aliviar una hipertensión pulmonar supra- sistémica (diferencia en la pulsioximetría de miembros superiores e inferiores) o aumentar una situación de hiperaflujo pulmonar cortocircuitando izquierda-derecha si la comunicación interauricular es grande y no hay obstrucción de la vena de drenaje.

Ecocardiografía: Proporciona información sobre la tipología del drenaje (modo bidimensional), si es obstructivo por presencia de comunicación interauricular restrictiva, compresión de la vena de drenaje del seno venoso pulmonar o por ambas situaciones (Doppler). La tomografía computarizada es de elección si existen dudas sobre la situación de alguna vena pulmonar no visualizada en el ecocardiograma, o coexistencia de anomalías asociadas en el arco aórtico

Invasivas:

Cateterismo cardiaco: es útil para conocer la presión y saturación de oxígeno cuando es necesario agregar información y disipar las dudas diagnósticos.

Historia natural y pronóstico:

Sin tratamiento esta anomalía tiene mal pronóstico y la mayoría de los neonatos con taquipnea, cianosis y signos de bajo gasto fallecen en las primeras semanas (son los enfermos con

drenajes obstructivos, conexiones largas y comunicación interauricular pequeña); sólo el 50% sobrevive más de 3 meses, y un 20% más de 1 año.

Los pacientes que sobreviven tienen cardiomegalia y flujo pulmonar alto, con cianosis leve; la mayoría tiene algún grado de hipertensión pulmonar, y los síntomas son retraso en el crecimiento y signos de insuficiencia cardíaca. Los pacientes que sobreviven más de 1 año tienen síntomas parecidos a los de otras lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha, cianosis leve y menor tolerancia al esfuerzo.

Al igual que los pacientes con comunicación interauricular amplia, están estables hemodinámicamente durante una o dos décadas, con pocos cambios en la resistencia vascular pulmonar, la presión pulmonar, el flujo y la saturación de oxígeno. A partir de la segunda década pueden desarrollar hipertensión pulmonar.

Tratamiento

Manejo preoperatorio

Drenajes anómalos no obstructivos, sin hipertensión pulmonar:

habitualmente, este grupo de pacientes presenta escasa sintomatología y no suele requerir cuidados críticos prequirúrgicos.

Drenajes anómalos con hiperflujo pulmonar: en relación con el descenso fisiológico y gradual de las resistencias vasculares pulmonares, estos pacientes irán desarrollando de forma progresiva signos de sobrecarga del ventrículo derecho, por lo que será necesario iniciar tratamiento anticongestivo con diuréticos y vasodilatadores sistémicos, y en algunos casos, soporte respiratorio, bien sea en forma de ventilación no invasiva o ventilación mecánica.

Drenajes anómalos con obstrucción severa: podemos considerar que es una urgencia quirúrgica, de forma que el manejo preoperatorio de estos pacientes está encaminado a conseguir la estabilización de la forma más rápida posible, que permita la intervención quirúrgica lo más precozmente posible, pero en una situación no crítica.

- Soporte respiratorio: intubación y ventilación mecánica, con idea de intentar disminuir el edema pulmonar. En aquellos recién nacidos que presenten cianosis e hipoxemia grave, se deben evitar las presiones positivas continuas muy elevadas, ya que contribuirán a disminuir aún más el flujo pulmonar y a empeorar la situación de hipoxemia. Se debe adecuar la fracción de oxígeno inspirado a las necesidades del paciente, teniendo en cuenta el papel del oxígeno (O₂) como vasodilatador pulmonar, que puede contribuir a aumentar el edema. [1] [SEP]

- Mantener un adecuado nivel de analgesia y sedación, valorando incluso la necesidad de relajantes musculares, para disminuir en la medida de lo posible el consumo periférico de O₂. [1] [SEP]

- Corrección de la acidosis metabólica. [1] [SEP]

- Soporte inotrópico, generalmente empleando catecolaminas, de forma que garanticemos un gasto cardíaco y una perfusión tisular adecuados. [1] [SEP]

- Optimización de la volemia: empleo cuidadoso de los diuréticos, ya que en situaciones de obstrucción grave, la presencia de un ventrículo derecho con menos compliancia puede hacer necesaria una mayor precarga para optimizar su función. [1] [SEP]

- Vasodilatadores pulmonares: óxido nítrico inhalado: no está recomendado su uso en el manejo preoperatorio de la conexión anómala pulmonar total con obstrucción severa, ya que puede dar lugar a un aumento del flujo pulmonar en pacientes que ya tienen establecido

un edema pulmonar franco, con lo que este último empeorará.

- Perfusión de prostaglandina E1 (PGE1): propuesta hace años por algún grupo cardioquirúrgico, su uso es controvertido. Podría emplearse en casos seleccionados de recién nacidos con bajo gasto sistémico, en los que la infusión de PGE1 puede favorecer una mayor perfusión sistémica a través del cortocircuito ductal. Sin embargo, este aumento del flujo sistémico se lleva a cabo a expensas de disminuir el flujo pulmonar en un paciente que de por sí tiene una hipoxemia severa. [L]
[SEP]
- Auriculoseptostomía de Rashkind: empleadas por algunos grupos en casos que asocian CIA restrictiva. [L]
[SEP]
- Finalmente, se puede contemplar extracorpórea prolongada con oxigenador (ECMO) de estabilización prequirúrgica en aquellos casos en los que fracasa el tratamiento conservador y tanto la hipoxemia como la acidosis metabólica son progresivas. [L]
[SEP]

Indicación de cirugía

El diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares es por sí mismo indicación de cirugía reparadora. El momento de realizarla lo condicionará la presencia o no de clínica obstructiva. Esta última situación se considera una urgencia quirúrgica. En neonatos críticos con obstrucción exclusivamente a nivel auricular, puede contemplarse la maniobra de Rashkind (auriculoseptostomía percutánea) y diferir la cirugía reparadora 24-48 h, una vez conseguida la estabilización clínica del paciente.

Técnicas quirúrgicas

Recuerdo histórico

Lewis y Varco fueron los pioneros al conseguir reparar una conexión anómala de venas pulmonares total usando hipotermia moderada y oclusión de cavas, conseguida mediante enfriamiento superficial, en un enfermo de 5 años, en Estados Unidos, en 1956.

Ese mismo año, también en Minnesota, Burroughs y Kirklin realizan la primera reparación usando circulación extracorpórea .

Principios generales

El objetivo es la restauración anatómica de la cardiopatía y, en consecuencia, también la fisiología normal, volviendo a relacionar las venas pulmonares con la aurícula izquierda.

La cirugía se realiza mediante esternotomía media longitudinal, disección y exéresis de la glándula tímica, pericardiotomía, con circulación extracorpórea con canulación aórtica y bicava, grado variable de hipotermia sistémica entre moderada y profunda, pinzado aórtico y parada, y protección miocárdica mediante solución cardiopléjica.

Opcionalmente, se puede usar una única cánula en la aurícula y parada circulatoria total en hipotermia profunda no superando los 30-45 min sin perfusión.

Se ha de ser especialmente cuidadoso para evitar la lesión del nervio frénico izquierdo que discurre junto a la vena de drenaje vertical izquierda en los supracardíacos que drenan a vena innominada, que como se ha señalado es la situación anatómica más frecuente.

Técnica quirúrgica para los supra e infracardíacos

Incisión en pericardio posterior identificando y disecando el colector venoso, las 4 venas pulmonares y la vena vertical de drenaje.

Según la relación entre el colector y la aurícula izquierda, se decide si el abordaje quirúrgico se hará desde el lado derecho del corazón, desde la izquierda del mismo, luxándolo hacia el cirujano o mediante incisión transeptal ampliando la comunicación interauricular. Además, en los supracardíacos existe la posibilidad del abordaje superior (entre la vena cava superior y la aorta con transección o no de esta última para mejorar la exposición del campo quirúrgico).

Auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular.

Anastomosis látero-lateral sin tensión ni interposición de tejido protésico entre una incisión longitudinal practicada en la pared de la aurícula izquierda (posterior, techo) que esté situada más próxima al confluente de las 4 venas pulmonares, en el que se ha practicado una venotomía longitudinal anterior. Se evitará siempre que sea posible extender la venotomía del colector hacia alguna de las venas pulmonares. Durante esta parte de la cirugía, puede ser necesario realizar un episodio de parada circulatoria total para evitar que el retorno de las venas pulmonares comprometa la visión del campo quirúrgico y la técnica anastomótica.

Una vez reconstruida la neoaurícula izquierda, si se paró la perfusión, se reinicia y se recalienta al paciente mientras se cierran la CIA con o sin parche de ampliación y la auriculotomía derecha, y se ocluye la vena vertical, momento en el que se despinza la aorta.

Técnica quirúrgica para los cardíacos

Auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular. En los drenajes a seno coronario, hay 2 opciones técnicas:

– La clásica de Van Praagh, en la que se abre la pared superolateral del seno coronario en relación con la aurícula izquierda, teniendo cuidado de no lesionar la válvula mitral, cuya comisura posterior está muy próxima, dejándolo como un seno coronario sin techo, y cerrando

después su abocamiento a la aurícula derecha con sutura directa y también cerrando la comunicación interauricular.

– Una modificación de la técnica anterior, en la que también se abre la pared del seno, pero su abocamiento a la aurícula derecha se tuneliza mediante un parche de material heterólogo (pericardio, politetrafluoroetileno, dacrón) o de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído, hacia la aurícula izquierda a través de la comunicación interauricular, ampliada si previamente era restrictiva.

En ambas situaciones, persiste un pequeño shunt derecha izquierda consecuencia de que el retorno venoso de las arterias coronarias queda obligatoriamente abocado a la aurícula izquierda

En los drenajes directos a aurícula derecha, la mejor opción técnica consiste en tunelizarlos a través de la comunicación interauricular ampliada si era restrictiva hasta la aurícula izquierda mediante un parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído o de material heterólogo.

Técnica quirúrgica para los mixtos

Dada su rareza, se actuará de forma individualizada. Es fundamental un perfecto diagnóstico preoperatorio, siendo caso obligatorio la TAC o el cateterismo complementarios al ecocardiograma. Las venas pulmonares que drenen a nivel cardíaco se tratarán de forma similar a lo descrito para las conexiones anómalas pulmonares totales cardíacas, tunelizándolas mediante parches hasta la aurícula izquierda a través de la comunicación interauricular.

Las que drenen mediante vena o venas verticales a una vena de retorno venoso sistémico, se tratarán de la forma descrita para las conexiones anómalas pulmonares totales supra e

infracardíacos, con la salvedad de que aquí puede ser necesario suturar una vena pulmonar aislada a la pared de la aurícula izquierda, con el consiguiente riesgo de obstrucción anastomótica

Manejo postoperatorio

El principal problema hemodinámico en el postoperatorio inmediato de estos pacientes son las crisis de hipertensión pulmonar.

Según las series, la incidencia de hipertensión pulmonar tras la cirugía de la conexión anómala de venas pulmonares obstructivo está cifrada en torno al 45%. Estas crisis van a venir determinadas clínicamente por la aparición brusca de hipotensión arterial, hipoxemia, acidosis y disminución brusca del gasto cardíaco.

En el manejo de estos pacientes se considerará:

- Estrecha monitorización invasiva que incluya presión arterial, presión de aurícula izquierda, presión venosa central y, si es posible, presión arterial pulmonar. Esto permitirá reconocer de forma precoz dichos episodios y valorar nuestras intervenciones terapéuticas.
- Mantener una adecuada sedación y analgesia, valorando en algunos casos la necesidad de relajación muscular en las primeras 24-48 h del postoperatorio.
- Mantener normotermia y evitar cualquier estímulo que pueda desencadenar crisis de hipertensión pulmonar.
- Corrección y tratamiento de la acidosis metabólica.^[1]_{SEP}
- Valoración ecocardiográfica que permita determinar si existe algún grado de obstrucción residual al drenaje venoso, evaluar la función ventricular y determinar si existen signos

indirectos de hipertensión pulmonar.

– Soporte respiratorio: ventilación mecánica que permita mantener una situación de normocapnia. Las estrategias encaminadas a conseguir una hiperventilación más agresiva pueden acompañarse de una disminución en la perfusión cerebral

– Empleo de óxido nítrico: en diversas series, ha demostrado su eficacia tanto a la hora de facilitar la salida de bypass cardio- pulmonar como a la hora de tratar la hipertensión pulmonar en el postoperatorio inmediato. En caso de respuesta no favorable a este vasodilatador pulmonar, debe evaluarse la posibilidad de que exista una obstrucción residual del drenaje venoso pulmonar. Cuando esto ocurre de forma inmediata tras la cirugía, probablemente se trate de un problema técnico (estenosis o torsión de la anastomosis) y puede requerir revisión quirúrgica. [1] [SEP]

– Soporte inotrópico/inodilatador: es habitual el empleo de inotrópicos al menos durante las primeras 24-48 h, tanto para tratar el síndrome de bajo gasto postoperatorio que suele aparecer alrededor de las 12 h post-circulación extracorporea, como para tratar la disfunción ventricular izquierda en aquellos casos con una anatomía menos favorable. Dentro del arsenal terapéutico, es común la utilización de catecolaminas a dosis bajas-moderadas. Aunque no existe demasiada evidencia científica al respecto, parece cada vez más prometedor el uso de inodilatadores como la milrinona (inhibidor de la fosfodiesterasa III) o levosimendán (sensibilizador de calcio), ya que además de mejorar el gasto cardíaco provocan una disminución de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares^{9,10}. [1] [SEP]

– En casos seleccionados con disfunción miocárdica severa o con hipertensión pulmonar grave que no responde al tratamiento médico, puede ser necesario el soporte cardiovascular con ECMO durante varios días, habiendo descartado previamente lesión residual quirúrgica. [1] [SEP]

- Tratamiento de las arritmias con significación clínica, que aparecen hasta en un 5-10% de los casos: [11] [SEP]
- Fibrilación o flutter auricular: cardioversión, amiodarona o flecainida y ocasionalmente esmolol. [11] [SEP]
- Taquicardia supraventricular por reentrada: cardioversión, adenosina, sobreestimulación auricular con marcapasos temporal. [11] [SEP]
- Taquicardia funcional o de la unión: sobreestimulación con marcapasos, enfriamiento, amiodarona.

MATERIAL Y MÉTODOS:

a) Diseño de la investigación

Por intervención del investigador: observacional.

Por evaluación del fenómeno: transversal

Por tipo de análisis: descriptivo

b) Universo de estudio

Todo paciente enviado a la clínica de cardiopatía congénitas con sospecha de cardiopatía congénita.

Inclusión

- Pacientes de ambos sexos de cualquier edad

- Conexión anómala total, parcial o drenaje venoso anómalo de venas pulmonares, corroborado por estudio de imagen (ecocardiograma, TAC o cateterismo)
- Diagnóstico de certeza realizado en el HC CMN SXXI
- Historia clínica, evaluación de trabajo social e interrogatorio completo.

Exclusión

- Sujetos con reparación de la cardiopatía en seguimiento por el servicio.
- En el caso del drenaje anómalo la discrepancia entre dos estudios de imagen.

c) Tamaño de muestra

En el periodo de 2011-2015 se diagnosticaron de primera vez 33 conexiones totales y 27% se diagnóstico en la etapa adulta, por lo que se realiza un tamaño de muestra por razón de proporciones.

0.58/0.01

Tamaño de muestra de 58 pacientes

P=0.27

Q=0.73

D=0.03

Z= 2.96

El muestro será de casos consecutivos por conveniencia al cumplir los criterios de inclusión, por lo que de sobrepasarse el tamaño esperado serán incluidos TODOS.

d) Procedimiento.

- Búsqueda de pacientes en el listado nominal del servicio de cardiopatías congénitas.
Se analiza la base de datos interna del servicio.
- Posterior a la obtención de la base de datos se dispondrá a la revisión y captura de información de los documentos fuente. [L]
[SEP]
- Una vez obtenidos los datos de los pacientes se procederá a su análisis estadístico. [L]
[SEP]

e) Análisis estadístico

- Estadística descriptiva: las variables cualitativas se expresaran en frecuencias y porcentajes; las variables cuantitativas en medidas de tendencia central (media o mediana) y dispersión (desviación estándar o rangos intercuantiles)
- Estadística inferencial: se realizará estadística no pareada entre el grupo de sujetos con diagnóstico en la etapa adulta vs el resto, de dos formas:
 - Para variables cualitativas: según el cumplimiento de los supuestos, con prueba de chi cuadrada o exacta de Fisher
 - Para variables cuantitativas: según la distribución de los datos en prueba de T o U de Mann Whitney

Programa estadístico empleado será el SPSS versión 23 para Windows

Definición De Variables e Indicadores (tabla 1)

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO VARIABLE	UNIDADES DE MEDICION
GENERO	Comportamiento, actividad o atributo que cada sociedad considera para los hombres o mujeres	Femenino y masculino referido en la historia clinica	Cualitativa nominal Dicotomica	1. masculino 2. femenino
EDAD AL DIAGNÓSTICO	Tiempo de existencia de un individuo desde el nacimiento al momento del	Categorizacion de los años cumplidos del paciente al diagnostico	Cuantitativa de intervalo	Edad en años al diagnostico.

	diagnostico			
VARIEDAD DE LA CARDIOPATÍA CONGENITA	Toda enfermedad que afecta al corazón de origen congénito	Total: con conexión venosa sistémica de todas las VP en sitio diferente a la AD por eco, cate, tac Parcial: con conexión venosa sistémica algunas las VP en sitio diferente a la AD por eco, cate, tac. Drenaje anómalo de VP: CIA tipo seno venoso con flujo o preferencial de una vena pulmonar a la AD.	Cualitativa nominal	1. conexión anómala pulmonar total 2. conexión anómala pulmonar parcial 3. drenaje pulmonar anómalo
ESTUDIO DE IMAGEN REALIZADO	Procedimientos que requieren de un equipo especializado para diagnosticar o monitorear enfermedades o lesiones mediante imágenes	ECOCARDIOGRAMA: estudio que registra la morfología, posición y movimientos del corazón mediante ondas ultrasónicas TAC: método de exploración radiológica que permite el estudio de un órgano desde distintos planos CATETERISMO: procedimiento invasivo con inserción de un catéter en el sistema	ECO TAC CATETERISMO O CARDIACO	1. ECO 2. TAC 3. CATE
ENTIDAD FEDERATIVA DE ORIGEN	Unidad delimitada territorialmente que en unión con otras entidades conforman un estado	Estado de la república en donde habita referido en la historia clínica	Cualitativa Ordinal nominal	1. Ciudad de México 2. Chiapas 3. Morelos 4. Querétaro 5. Guerrero 6. otros.
ANTECEDENTES DE EMBARAZO O EMBARAZO	Es el proceso en el que la mujer gesta a su futuro hijo en el útero hasta el nacimiento	Antecedentes de gestación previa según historia clínica.	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
CIANOSIS	Coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
DISNEA	Dificultad respiratoria	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
ARRITMIAS	Alteración de la frecuencia / ritmo de los latidos del corazón	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
SOPLO	Turbulencia de la sangre cuando atraviesa una estructura cardíaca siendo audible con el estetoscopio.	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
DETERIORO CLASE FUNCIONAL.	Valora la actividad física del paciente con la presentación de síntomas.	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
SI SE CONOCÍA PORTADORA DE LA CARDIOPATIA	Antecedente de diagnóstico de enfermedad congénita del corazón	Presente o ausente	Cualitativa nominal dicotómica	1. Si 2. No
TIEMPO ENTRE LA SOSPECHA Y EL DIAGNÓSTICO	Tiempo transcurrido entre la suposición de tener la enfermedad hasta la confirmación de la	Categorización en meses entre la sospecha de tener la enfermedad y la confirmación	Cuantitativa intervalo	Tiempo en meses entre la sospecha y el diagnóstico de certeza.

	enfermedad			

FACULTAD Y ASPECTOS ETICOS

El presente trabajo se apegó a la normativa internacional y nacional en materia de investigación respetando el postulado del informa Belmont de acuerdo a la ley general de salud en materia de investigación artículo 14, la presenta información se presentara respetando el anonimato del individuo participante así como la no maleficencia, autonomía y justicia; de acuerdo al artículo 17 el presente trabajo en el riesgo mínimo en caso de requerir atención extra esta será otorgada por especialistas y con todos los recursos por parte de la unidad.

RECURSOS Y FACTIBILIDAD.

Todos los recursos humanos y materiales necesarios para llevar los estudios de investigación serán cubiertos por los médicos que realizan esta investigación.

Recursos Humanos.

- Residente de la especialidad de cardiología del Hospital de Cardiología CMN SXXI
- Médicos cardiólogos adscritos a los servicios clínicos del Hospital de Cardiología CMN SXXI (cardiopatías congénitas)

Recursos Materiales.

- hojas para recolección de datos
- equipo de cómputo e impresora de los investigadores.

Cronograma de actividades (tabla 2)

<u>ACTIVIDAD</u>	<u>ABRIL</u>	<u>MAYO</u>	<u>JUNIO</u>	<u>JULIO</u>	<u>AGOSTO</u>
<u>REGISTRO DEL PROTOCOLO</u>	■				
<u>REVISION DEL ANTEPROYECTO RECOLECCION DE DATOS</u>		■			
<u>ANALISIS DE RESULTADOS REDACCION FINAL</u>			■		
<u>PRESENTACION DE TESIS</u>				■	
					■

BIBLIOGRAFIA:

1. Márquez-González H, et al. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. *Arch Cardiol Mex.* 2017. <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2017.09.003>
2. Muñoz castellanos, L, Kuri nivón, M, Sánchez vargas, C, Espínola zavaleta, N. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. *Archivos de cardiología de México.* [Online] 2008;78(3): 257-254.
3. Muñoz castellanos, L, Sánchez vargas, C, Kuri nivón , N. Estudio morfológico de la conexión anómala de venas pulmonares. *Archivos de cardiología de México.*[Online] 2007;77(4): 265-274.
4. Aroca, A, Polo, L, Bret, M, López-ortego, P. Drenaje venosa pulmonar anómalo total Técnicas y resultados. *Sociedad española de cirugía torácica.* 2014;21(2): 90-96.
5. 1. Estamm, E. Conexión venosa pulmonar anómala. [Online]. Available from: http://media.axon.es/pdf/84253_2.pdf
6. Galletti, L. Anomalías de las venas pulmonares. [Online]. Available from: 1. Estamm, E. Conexión venosa pulmonar anómala. [Online]. Available from: http://media.axon.es/pdf/84253_2.pdf [Accessed 2 June 2018]
7. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *JACC.* 2002;39:1890-900.
8. Samanek M. Congenital heart malformations: Prevalence, severity, survival, and quality of life. *Cardiol Young.* 2000;10:179-85.
9. Bruto V, Harrison D, Fedak P, et al. Determinants of health-related quality of life in adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* 2007;2:301-13.
10. Eslami B, Sundin O, Macassa G, et al. Gender differences in health conditions and socio-economic status of adults with congenital heart disease in a developing country. *Cardiol Young.* 2013;23:209-18.
11. Naranjo ugalde, A, González guillen , A, Marcano sans, L. Drenaje anómalo de venas pulmonares Nuestra experiencia. *Revista cubana pediátrica.* 2002;74(3): 208-2012.
12. Husain SA, Maldonado E, Rasch D, Michalek J, Taylor R, Curzon C, Neish S, Calhoon JH. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:825–831.
13. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP, Jones S, Shaughnessy L, Sunnegardh J, Hanseus K, Berggren H, Johansson S, Rigby ML, Keeton BR, Daubeney PE; British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation.* 2010;122:2718–2726.
14. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE Jr, Colan SD. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:201–206.
15. Turley K, Tucker WY, Ullyot DJ, Ebert PA. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol.* 1980;45:92–97.
16. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596–606.
17. Guocheng shi, M.D, Zhongqun zhu, M.D, Jimei chen, M.D. Total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2017;135(1): 48-58.
18. Hines M, W hammon, J. Anatomy of total anomalous pulmonary venous connecting. *Operative techniques in thoracic and cardiovascular surgery.* 2001;6(1): 2-7.