



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

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

**“FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN Y FACTORES ASOCIADOS
A FALLECIMIENTO Y SOBREVIDA POSTOPERATORIA
DE LA CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES EN EL INP
DEL 2000 AL 2017”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ALAIN ZOZAYA GARCÍA

TUTORES:

DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

TUTOR ESTADÍSTICO:

LUIS ANTONIO GARCIA BENITEZ



CIUDAD. DE MÉXICO, 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**“FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN Y FACTORES ASOCIADOS
A FALLECIMIENTO Y SOBREVIDA POSTOPERATORIA
DE LA CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES EN EL INP
DEL 2000 AL 2017”**



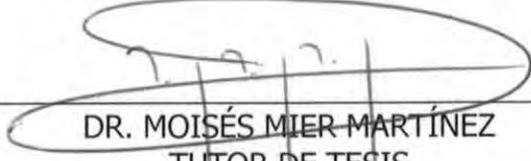
DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



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



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



DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ
TUTOR DE TESIS



DR. LUIS ANTONIO GARCÍA BENÍTEZ
TUTOR ESTADÍSTICO

ÍNDICE

	Página
1. Antecedentes _____	4
1. Definición _____	4
2. Reseña histórica _____	4
3. Epidemiología _____	4
4. Clasificación _____	5
5. Fisiopatología _____	6
6. Presentación clínica _____	7
7. Historia natural de la enfermedad _____	8
8. Diagnóstico _____	8
9. Tratamiento _____	9
10. Pronóstico _____	10
2. Planteamiento del problema _____	12
3. Preguntas de investigación _____	13
4. Justificación _____	13
5. Objetivos _____	14
1. Generales _____	14
2. Específicos _____	14
6. Clasificación de la investigación _____	14
7. Población _____	14
8. Criterios de inclusión _____	15
9. Criterios de exclusión _____	15
10. Criterios de eliminación _____	15
11. Ubicación del estudio _____	16
12. Tamaño de la muestra _____	16
13. Descripción de las variables _____	16
14. Procedimientos _____	19
15. Análisis estadístico _____	20
16. Conflicto de interés _____	21
17. Cronograma de actividades _____	21
18. Resultados _____	22
19. Variables asociadas a mortalidad _____	31
20. Análisis de resultados _____	33
21. Conclusiones _____	36
22. Referencias _____	37

ANTECEDENTES

DEFINICIÓN

La Conexión anómala Total de venas pulmonares (CATVP) es una anomalía del desarrollo embriológico de las venas pulmonares que resulta de la falta en la incorporación del seno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (AI), traduciendo, la ausencia de conexión anatómica entre las venas pulmonares y la AI, que condiciona que todas o algunas de las venas pulmonares drenen directamente o indirectamente a través de sus sistemas tributarios a la aurícula derecha (AD).²⁷

RESEÑA HISTORICA

Descrita por primera vez por Wilson en 1798 quien la describió como una malformación monstruosa del corazón en la cual la vena cava superior está unida por un tronco formado por dos venas que viene de los pulmones, Friedlowski descubrió su forma aislada en 1878 , Friedich realizo el primer diagnóstico en vida. Muller en el año de 1951 conecto la vena pulmonar común a la orejuela izquierda, en 1956 Lewis y Varco fueron los pioneros en la cirugía al reparar una CATVP usando hipotermia moderada y oclusión de cavas, en 1956 Burroughs y Kirklin realizaron la corrección con bypass cardiopulmonar con hipotermia profunda y paro circulatorio. Las primeras sistematizaciones basadas en la embriología las realizaron Nelly, Edwards y Helmoysz en 1956 , Darling en 1957 y Van Praag en 1969.^{26,28.}

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia constituye el 1.5-5.0% de todas las cardiopatías congénitas³⁻⁵. Tiene una incidencia de 7 afectados por cada 100,000 individuos hasta 1 de cada 17,000 recién nacidos vivos, es la doceava cardiopatía más común, el 68% de estos pacientes son diagnosticados en la etapa neonatal, siendo rara su presentación en adolescentes y adultos, del 2- 10 % se diagnostica de manera prenatal, el 15 % se presenta con forma obstruida lo que refleja los grados de severidad de esta cardiopatía². Se presenta como anomalía aislada en el 62-67% de los casos, siendo la persistencia del conducto arterioso hasta en un 15%, la cardiopatías que con mayor frecuencia se asocian a la CATVP^{2,4.} y del 25-44% de las heterotaxias con isomerismo atrial derecho tienen CATVP²⁹, se puede asociar a síndrome como Holt-Oram , Klippel- Feil, Phocomelia, síndrome de Schachermann.²⁶

Su etiología continúa siendo incierta, pero se ha asociado a un gen mutado en la región pericentromérica del cromosoma 4p13-q12¹, de herencia autosómica dominante, a la exposición materna a agentes teratógenos en el primer trimestre, en el estudio Baltimore–Washington Infant Study en el año 2004 se encontró la asociación de CATVP con la exposición paterna a plomo ^{.26.}

CLASIFICACIÓN

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

⁸

- a) Supracardiaca. Es la variedad más frecuente, corresponde de 40- 50% de los casos, las venas pulmonares pueden conectarse directamente a la vena cava superior derecha (VCSD) o a la vena innominada; sitio 3-4 veces más frecuente en comparación con la VCSD o a la vena ácigos.
- b) Cardíaca o Intracardiaca. Representa un 25- 35% de todos los casos. . existe la variedad llamada “seno coronario”, que es la más común de la variedad intracardiaca ,es cuando las venas pulmonares se unen en un colector venoso el cual desemboca de manera directa en el seno coronario y de ahí a la AD, pueden unirse en un vaso colector común que conecta en la AD, o bien, pueden conectar cada una de las venas pulmonares de manera separada y o directa a la AD.
- c) Infracardiaca o infradiafragmática. Es una variedad poco frecuente, corresponde 10-20% de todos los casos, ocurre cuando el retorno venoso pulmonar drena hacia la vena cava inferior o alguna de sus tributarias (venas suprahepáticas, ductus venoso, vena porta, venas gástricas), siendo la vena porta el sitio más frecuente de desembocadura del colector venoso infradiafragmático. ^{2,5.}
- d) Mixta. Variedad más rara, corresponde a 5-10% de los casos, el drenaje venoso pulmonar anómalo se realiza a más de uno de los siguientes sitios supracardiaca , infracardiaca o intracardiaca .

FISIOPATOLOGIA

Debe de existir obligadamente un cortocircuito de izquierda a derecha y para mantener la circulación sistémica un cortocircuito de derecha a izquierda ya que la sangre pulmonar y sistémicas llegan a la aurícula derecha este cortocircuito se realiza principalmente por una comunicación interauricular(CIA) o un foramen oval permeable (FOP),aunque se han descrito casos raros en donde e tabique interauricular esta íntegro y el cortocircuito de derecha a izquierda se realiza a través de una comunicación interventricular (CIV).²⁶

Cuando a CATVP es supracardiaca la sangre oxigenada que proviene de las venas pulmonares se dirige a la vena cava superior después pasa a la aurícula derecha y preferentemente pasa por la válvula tricúspide al ventrículo derecho y a la arteria pulmonar consecuentemente la sangre de la arteria pulmonar será más oxigenada que la sangre arterial sistémica.^{26,27}

Cuando la CATVP es infracardiaca la sangre oxigenada asciende por la vena cava inferior hacia la aurícula derecha y a través del FOP pasa a la aurícula izquierda consecuentemente la saturación arterial sistémica es más alta que la saturación arterial pulmonar.^{26,27}

Cuando la CATVP es intracardiaca a Seno coronario la sangre se dirige preferentemente hacia la válvula tricúspide después al VD y después a la arteria pulmonar, consecuentemente la saturación de la arteria pulmonar será mayor que la sistémica.²⁶

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

La obstructiva cursa con hipertensión pulmonar, Dicha obstrucción venosa pulmonar (OVP) puede estar condicionada por:

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

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

Cuando el retorno venoso pulmonar no está obstruido la presión diastólica del VD es baja y la compliance alta por lo que la sangre preferentemente se va hacia el VD y arteria pulmonar y existe mayor flujo pulmonar que sistémico $QP < QS$, ya que existe una adecuada mezcla de sangre en la aurícula derecha y paso hacia la aurícula izquierda y posterior al VI y circulación sistémica, la saturación de oxígeno arterial periférico será 85-90%.²⁶

Cuando existe Obstrucción venosa pulmonar existe elevación de la presión venosa pulmonar hasta el edema pulmonar, elevación de la presión arterial pulmonar incluso hasta ser supra sistémica, ocasionando disminución del flujo sanguíneo pulmonar y disminuyendo la mezcla de sangre, se observan saturaciones arterial periférica sistémica con valores de hasta 20-30%, ocasionando hipoxemia tisular, acidosis metabólica aumentando la morbimortalidad.

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

PRESENTACIÓN CLÍNICA

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

1. El sitio de conexión anómala de las venas pulmonares.
2. La obstrucción del colector
3. Las dimensiones de la comunicación interatrial.
4. Estenosis de venas pulmonares.

Los paciente sin obstrucción de venas pulmonares son frecuentemente asintomáticos al nacimiento acianóticos o mínimamente cianóticos, los más común, es que se manifiesten a los 2-3 meses de vida o de manera más temprana (al mes de edad),²⁸ Algunos casos pueden iniciar de manera precoz, La taquipnea y disnea a la alimentación suelen ser los síntomas principales, se pueden presentar con un cuadro de insuficiencia cardiaca severa o bronconeumonías de repetición, existe peso bajo o desnutrición.

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

En pacientes que presentan CIA restrictiva cursan con hipoxia severa desde el nacimiento

La exploración física habitualmente revela la presencia de soplo sistólico expulsivo en la línea para-esternal izquierda y segundo espacio intercostal, con un segundo ruido cardíaco desdoblado, amplio y fijo, con un aumento de intensidad en el componente pulmonar⁶.

HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

Sin tratamiento la supervivencia es baja , Generalmente el 78% de los pacientes con CATVP fallecerá antes del primer año de vida³, de los cuales, el 50% fallecerá alrededor del tercer mes de vida y solo unos cuantos (20%) lograrán sobrevivir más allá del primer año de vida, y el 10 % a los 18 meses,²⁹ aunque de manera excepcional hay reportes descritos de pacientes mayores de 10 años y 20 años.

En presencia de obstrucción de venas pulmonares la supervivencia se disminuye ^{6,9}. Prácticamente todos los niños con CATVP con OVP fallecen antes del primer mes de vida^{5,6}, por lo que, el diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico precoz son esenciales para la sobrevida¹⁰.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de CATVP, se basa en demostrar la ausencia de la conexión del retorno venoso pulmonar a la AI, la localización del colector y/o de las cuatro venas pulmonares en los diferentes sitios anatómicos distintos a la AI, según la variedad anatómica. La visualización de las cuatro venas pulmonares, su lugar exacto de drenaje, si existe o no obstrucción y la asociación con otras anomalías cardíacas, el tamaño y si existe restricción de la comunicación interauricular. Usualmente puede establecerse mediante ecocardiografía bidimensional, Doppler y Doppler color, empleando diferentes ventanas ecocardiograficas. Generalmente, el ecocardiograma es suficiente para establecer toda la información preoperatoria necesaria, sin embargo, en algunos casos, no es posible identificar el trayecto de cada una de las venas pulmonares y su desembocadura dentro del sistema venoso sistémico.

La Rx Torax nos ayuda a establecer el diagnostico, se observa dilatación del atrio derecho y ventrículo derecho, abombamiento del cono pulmonar, existe un signo característico en figura de 8 o muñeco de nieve en la CATVP supracardiaca a vena innominada en donde la parte superior del muñeco está dado por la vena vertical o colector que asciende a la vena innominada y la parte lateral izquierda dado por la dilatación de la vena cava superior.²⁹

El electrocardiograma se observa ondas P altas en DII , crecimiento ventricular derecho , eje QRS desviado a la derecha , se puede observar bloqueo no avanzado de la rama derecha del haz de his.²⁹

Aunque la angiografía ha sido el “estándar de oro” como método de evaluación diagnóstica de la CATVP, éste método, dado su carácter invasivo, conlleva ciertos riesgos inherentes, especialmente en los niños pequeños e inestables, en quienes, la realización de este procedimiento como herramienta diagnóstica, puede condicionar un empeoramiento clínico del paciente previo a la cirugía.

Recientemente, procedimientos menos invasivos como la angiotomografía axial computada y la angioponancia magnética con reconstrucciones tridimensionales, han demostrado ser complementarias al ecocardiograma, e incluso, pueden sustituir a la angiografía, en la determinación del trayecto de cada una de las venas pulmonares y su desembocadura en el sistema venoso sistémico¹⁰.

TRATAMIENTO

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

Previamente se consideraba que el procedimiento quirúrgico en los pacientes con OVP, debía de realizarse tan pronto como la enfermedad era diagnosticada, mientras que, en los pacientes que no cursaban con OVP, la reparación quirúrgica podía esperar hasta los 4 a 6 meses de edad ⁽⁵⁾, sin embargo, actualmente se recomienda una reparación quirúrgica temprana, incluso antes de la aparición de síntomas clínicos, independientemente del subtipo anatómico.

Los pacientes sin obstrucción se benefician de tratamiento para insuficiencia cardiaca y se prefiere llevarlos a cirugía una vez realizado el diagnóstico.

De aquellos pacientes que sobreviven más del año de edad se tiene que realizar un cateterismo diagnóstico y medir las resistencias vasculares pulmonares estas son aceptables para cirugía < 6 U Wood y el QP/QS $> 2:1$,²⁷

La técnica quirúrgica dependerá del tipo de conexión venosa anómala.

En la Variedad supracardiaca la corrección consiste en ligar la vena vertical a nivel de la desembocadura con la vena innominada y anastomosar el colector a la parte posterior de la AI y cerrar la CIA.

En la variedad intracardiaca se realiza un destechamiento de la desembocadura del seno coronario creando una CIA grande que posteriormente se cierra para redirigir el flujo hacia la AI.

En la variedad infracardiaca es similar a la supracardiaca, la ligadura del colector se realiza por arriba del diafragma y se anastomosa el colector a la AI.²⁷

PRONÓSTICO

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

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

En un estudio de Goucheng y colaboradores se analizaron 768 pacientes en donde se muestra que la muerte temprana ocurrió en un 5 % (38 pacientes) posterior a la cirugía inicial, insuficiencia cardiaca (10 pacientes), Hipertensión arterial pulmonar (10), insuficiencia respiratoria (5), falla orgánica múltiple (4), hemorragia intracraneal (1), sepsis (1), de las muertes tardías fueron 13 pacientes (1.8 %) ,de los cuales 10 murieron por reestenosis de venas pulmonares.³⁰

Se realizó un análisis univariado de los factores asociados a mortalidad en donde se puso la variable edad, peso, género, estatus preoperatorio, urgencia quirúrgica, obstrucción de venas pulmonares preoperatoria, variedad supracardiaca, infracardiaca, mixta, intracardiaca, tiempo de bomba, duración de la ventilación.

De los cuales los más significativos fueron pacientes con menor edad, variedad infracardiaca, variedad mixta, obstrucción de venas pulmonares previo a la cirugía, duración de la bomba extracorpórea y el tiempo de ventilación estos tenían una mayor probabilidad de muerte.³⁰

S.Adil Husain y colaboradores reportan una mortalidad quirúrgica temprana de 10 % y tardía del 4 % los factores más significativos asociados a mortalidad fueron la obstrucción de venas pulmonares, la variedad infracardiaca, en la mortalidad tardía lo más significativo fue la necesidad de procedimientos quirúrgicos adicionales, síndrome de heterotaxia, tiempo de bomba > 120 min y evidencia de obstrucción de venosa pulmonares.³²

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

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

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

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

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

Sin embargo, es la obstrucción de las venas pulmonares (“*estenosis venosa pulmonar intrínseca*”) uno de los predictores más poderosos de evolución adversa, y aunque es clara la presencia de esta entidad en aquellos casos de CATVP en su

variedad infracardiaca, ninguna de las disposiciones anatómicas parecen estar a salvo de la enfermedad^{14,16,19}.

A pesar de la excelente sobrevida en la mayoría de las series reportadas, la incidencia de reintervención por obstrucción de las venas pulmonares no es insignificante y oscila entre 6 -11% independientemente de la técnica quirúrgica utilizada para la reparación de la CATVP¹⁶.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

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

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

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

Como se describió previamente, el 80% de los pacientes con CATVP sin tratamiento quirúrgico, fallecerá antes del primer año de edad, de los cuales, el 50% morirán alrededor del tercer mes de vida y prácticamente, todos los pacientes con CATVP y OVP lo harán antes del primer mes de vida^{5,6}, por lo que el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico precoz, son esenciales para la sobrevida¹⁰. La mortalidad operatoria de la CATVP oscilaba entre el 50% en los años 70's, sin embargo, en la última década, ésta mortalidad ha disminuido a 5-10% en los pacientes sin OVP y asciende hasta 20% para aquellos casos que cursan con algún tipo de OVP⁵. Actualmente, desconocemos la mortalidad postoperatoria de los pacientes con CATVP atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, no obstante, estimamos que esta cifra es superior al 20%.

Partimos de la realidad de que no existen datos que informen la incidencia de la CATVP a nivel nacional, ni tampoco la presentada en el INP. Por lo anterior, se resalta la importancia de realizar un estudio que permita conocer la frecuencia de la

CATVP, así como los factores asociados a fallecimiento o sobrevida postoperatoria en los pacientes pediátricos con CATVP operados en el INP, dado que esta información será de utilidad para implementar acciones que modifiquen aquellos factores de riesgo susceptibles de cambio, y en un futuro, desarrollar nuevas técnicas de intervenciones que mejoren el curso clínico postquirúrgico de los pacientes con CATVP. Además, se podría incrementar la sobrevida postoperatoria, disminuir el tiempo de estancia hospitalaria y con ello, los gastos que se originan en este grupo de pacientes.

PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

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

JUSTIFICACIÓN

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

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

OBJETIVOS

GENERALES

1. Estimar la frecuencia de presentación de la CATVP y los factores asociados a fallecimiento y sobrevida postoperatoria en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de enero del 2001 a diciembre del 2017

ESPECÍFICOS

1. Estimar la frecuencia de las variedades de presentación de la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido entre 2001 a 2017.
2. Estimar la frecuencia de obstrucción preoperatoria en el retorno venoso pulmonar en la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido entre 2001 a 2017.
3. Estimar la frecuencia del sitio anatómico de obstrucción en el retorno venoso pulmonar en la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de 2001 a 2017.
4. Estimar la frecuencia de muerte y sobrevida postoperatoria de la CATVP en los pacientes pediátricos atendidos en el INP durante el periodo comprendido de 2001 a 2016.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

- Observacional
Retrospectivo
- Descriptivo
- Retrolectivo

POBLACIÓN

Expedientes clínicos de los pacientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita en el INP en el periodo comprendido entre enero del 2000 y diciembre del 2017.

POBLACIÓN ELEGIBLE

Expedientes clínicos de los pacientes operados de CATVP en el INP en el periodo comprendido del 2000 y diciembre de. 2017.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- a. Expedientes clínicos de pacientes de ambos sexo, operados de CATVP en el INP de enero de 2000 a diciembre de 2017.
- b. Expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de CATVP realizado por ecocardiografía, angiografía, angiotomografía y/o angioresonancia magnética.
- c. Expedientes clínicos de los pacientes con seguimiento postquirúrgico mínimo de 3 meses.
- d. Expedientes clínicos de los pacientes con registro del 90% de las variables a estudiar.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

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

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

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

UBICACIÓN DEL ESTUDIO

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

TAMAÑO DE MUESTRA

Basado en la frecuencia de la conexión anómala total de venas pulmonares en la población pediátrica reportada en la literatura, la cual es de 7 en 100,000 nacidos vivos (menor al 1%), se decidió tomar un tamaño de muestra a conveniencia, en el cual, se revisarán todos los expedientes clínicos de los pacientes entre 2000 a 2017, con la finalidad de alcanzar una distribución normal de la población en estudio, debido a la baja tasa de incidencia de dicha patología.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

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

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

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

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

PROCEDIMIENTOS

1. Se revisarán los registros del Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2000 a diciembre de 2017 para identificar los pacientes con diagnóstico de CATVP que hayan sido operados durante ese periodo. Se determinó que el estudio recabará datos desde enero de 2000, debido a que posterior a esta fecha, el cirujano cardiovascular principal ha sido el mismo en todos los procedimientos quirúrgicos, no habiendo realizado modificaciones en la técnica quirúrgica desde esa fecha hasta la actualidad.

2. Se recabarán del expediente, los datos con respecto al sexo del paciente, edad al momento del diagnóstico, tipo de conexión, variedad de la conexión, si tenía con fisiología obstructiva-restrictiva, sitio de la obstrucción, lesiones asociadas, edad y peso al momento de la cirugía, tiempo transcurrido entre el diagnóstico y el momento de la cirugía, días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos, datos en relación al procedimiento quirúrgico como tiempos de derivación cardiopulmonar, pinzamiento aórtico, paro circulatorio, hipotermia, y datos en relación al seguimiento postquirúrgico: mortalidad temprana, mortalidad tardía, estado actual: asintomático, con hipertensión arterial pulmonar o con insuficiencia cardiaca, obstrucción de venas pulmonares postquirúrgica, si ha requerido reintervención quirúrgica, causa de la defunción y serán registrados en la hoja de recolección de datos.
3. De acuerdo con los datos recolectados, se conformará una base de datos de trabajo para el proyecto de investigación.
4. Finalmente, se realizará el análisis estadístico utilizando el paquete estadístico STATA 13.0.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para describir las características de la muestra del estudio se realizaron análisis univariados donde se consideraron medias y proporciones dependiendo del tipo de variable.

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

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

Para el análisis de asociaciones se utilizó el paquete estadístico STATA 13.0. Se utilizó χ^2 para establecer asociaciones entre la mortalidad y las variables cualitativas

dicotómicas. Por otro lado, se utilizó t de student para determinar las asociaciones entre la defunción y las variables cuantitativas. Se consideró estadísticamente significativa una asociación un una p valor menor a 0.05.

CONFLICTO DE INTERÉS

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

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

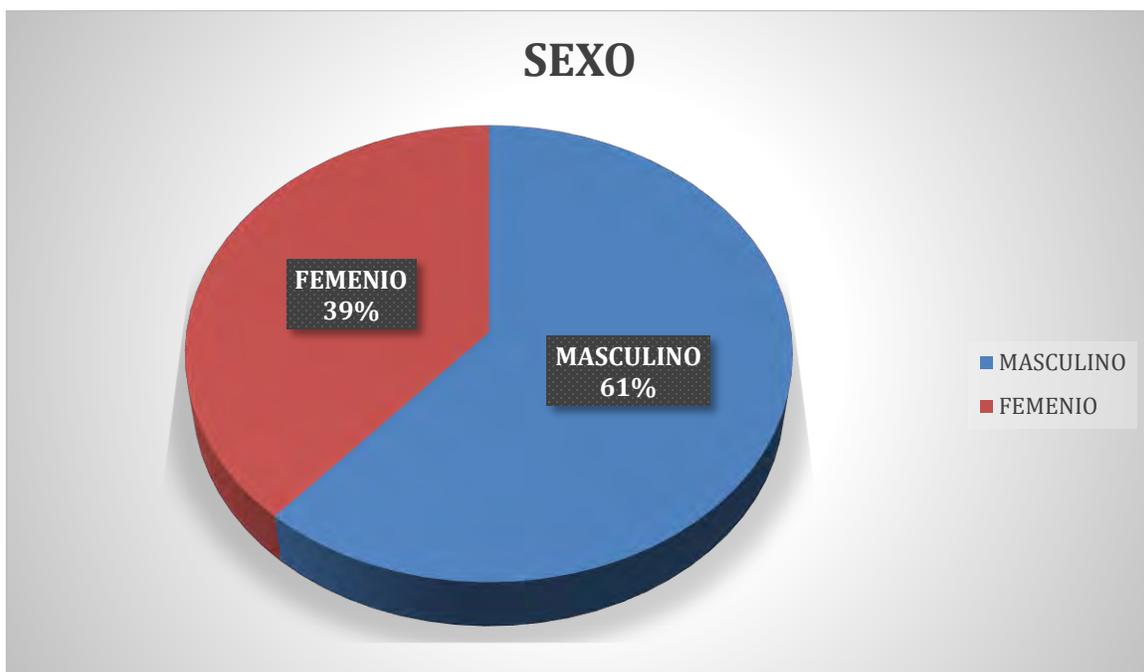
ACTIVIDADES	FEBRERO 2018	MARZO 2018	ABRIL 2018	MAYO 2018	JUNIO 2018
Búsqueda bibliográfica	X				
Marco teórico - Antecedentes	X	X			
Marco teórico - Planteamiento del Problema		X			
Marco teórico - Justificación y Objetivos		X			
Material y métodos Análisis estadístico		X			
Entrega de protocolo			X		
Procesamiento de la información			X	X	X
Análisis de la información				X	X
Presentación de la tesis					X

RESULTADOS

Se incluyeron 140 expedientes comprendidos desde el año 2000 – 2017 se excluyeron 10 expedientes por no contar con los criterios de exclusión obteniendo los siguientes resultados

SEXO

En cuanto al sexo, de los 140 expedientes incluidos en este estudio 54(38.6%) corresponden al sexo femenino y 86 (61.4%) corresponden al sexo masculino, se observa un predominio del sexo masculino .



EDAD

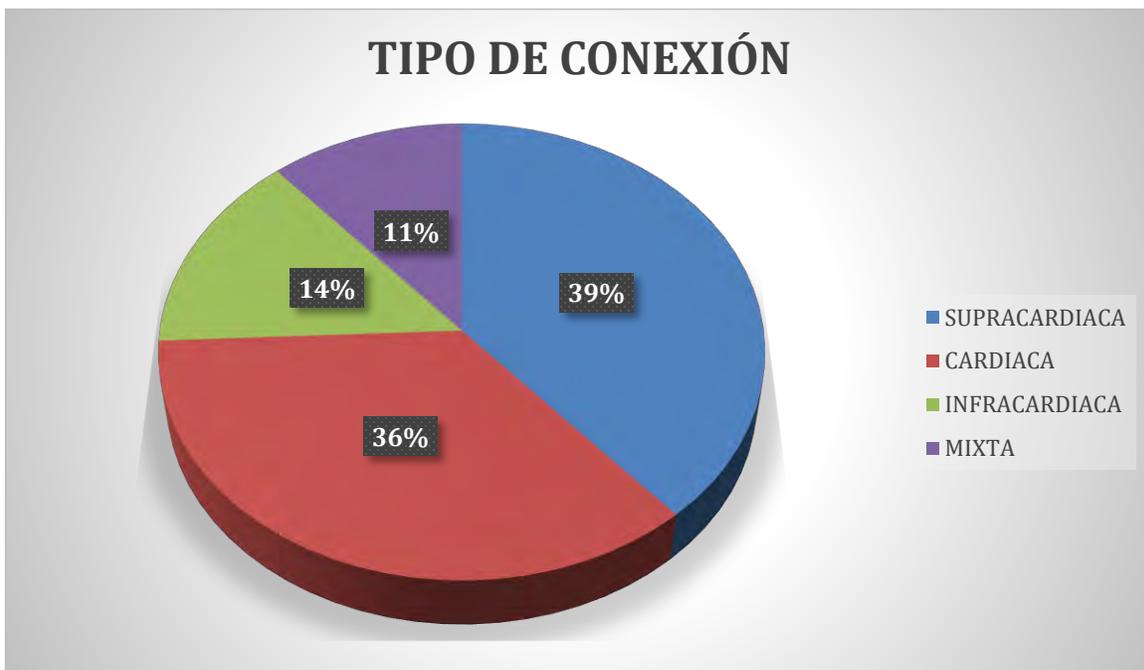
Para la edad al momento del diagnóstico se observa un rango máximo en meses de 120 meses y un rango mínimo de .03 meses con un media de 10.51 meses de edad al momento del diagnóstico.

Para la edad al momento de la cirugía se obtuvo un rango máximo de 162 meses y un rango mínimo de 0.1 meses con una media de 13.93 meses

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Edad en meses al momento del diagnóstico	140	119.97	.03	120.00	10.5193
Edad en meses al momento de la cirugía	140	1661.90	.10	162.00	13.9358

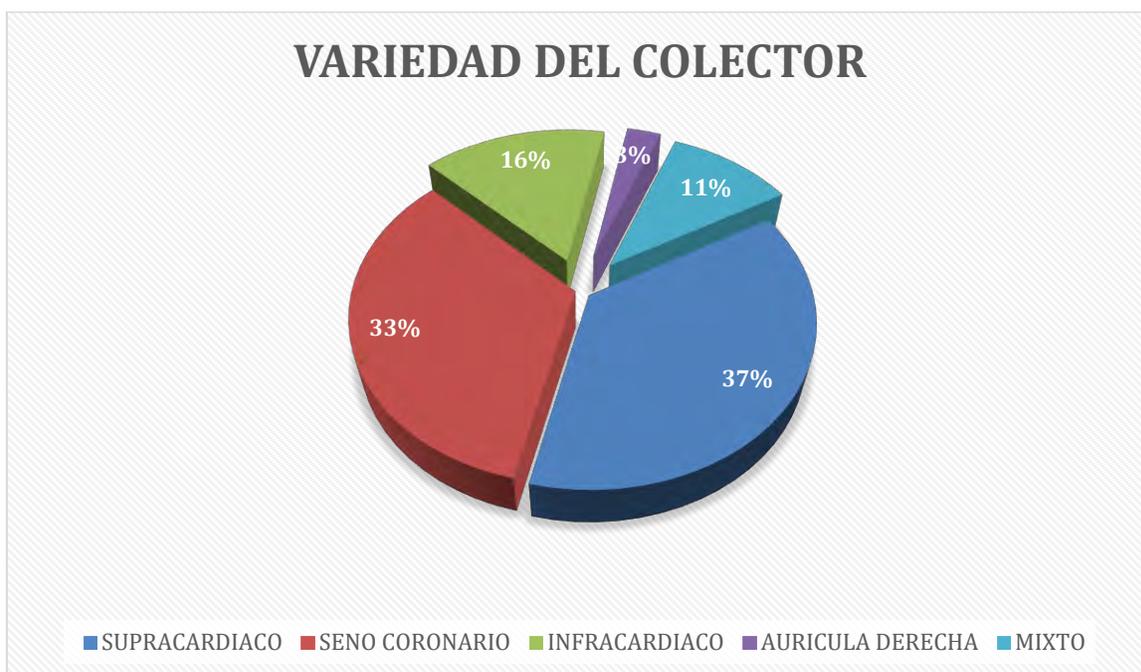
TIPO DE CONEXIÓN

Se observa 4 tipos de conexión, las más frecuente fue la conexión supracardiaca con un total de 54 (38.6%), seguida de la Cardiaca con un total de 50 (35.7%) , la infracardiaca con 20 (14.3%) y la variedad mixta obtuvo 16 (11.4%).



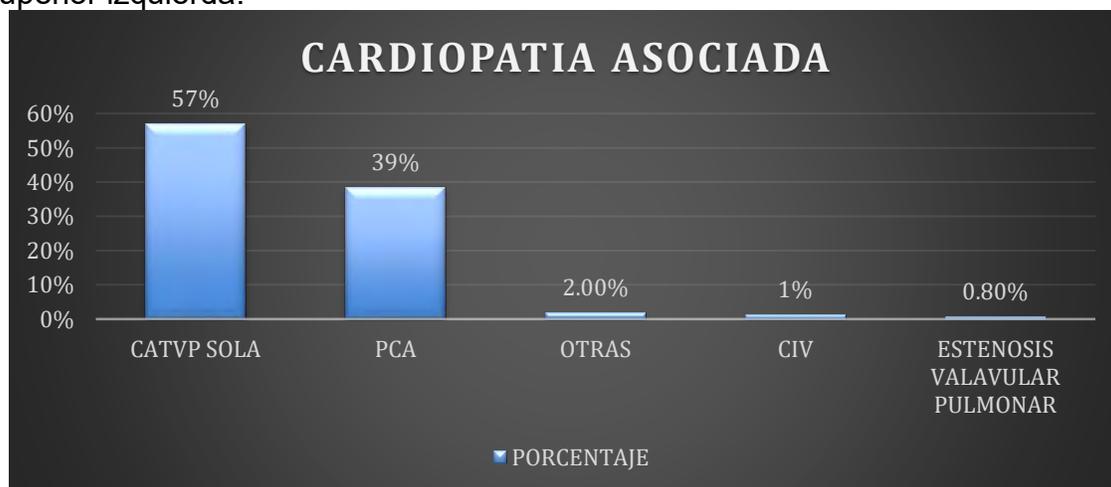
VARIEDAD DE LA CONEXIÓN

Se recaban resultados en cuanto a la localización y llegada del colector tenemos colector supracardiaco 52 (37%), colector al seno coronario 47 (33.6%) , colector a aurícula derecha 4 (2.9%) , colector infracardiaco 22 (15.7%) , colector variedad mixta 15 (10.7%).



CARDIOPATIA ASOCIADA

Se observa que la 80 (57%) presento solamente CATVP aislada sin cardiopatía asociada , 54 (38%) presento PCA , 2 (1.4%) cursaron con CIV ,1 (0.8%) presento estenosis valvular pulmonar y 3 (2 %) presentaron otras de las cuales 1 curso con coartación aortica, otro con subclavia izquierda aberrante y el otro con vena cava superior izquierda.



OBSTRUCCION PREQUIRURGICA

Se recabaron 139 expedientes que mencionaban si presenta obstrucción o no con los siguientes resultados. 80 (57 %) no presento ningún sitio de obstrucción y 59 (43%) presento obstrucción de los cuales, no se pudo identificar el sitio o indeterminado fueron 18 (30%) , la obstrucción estaba en el colector en 20 (34%) , la obstrucción estaba en la CIA restrictiva en 17 (29%) , la obstrucción se encontró en venas pulmonares en 4 (7%) , como su muestra en el siguiente gráfico.



CARACTERISTICAS QUIRURGICAS

EDAD

En cuanto a la edad al momento de la cirugía se encontró una edad mínima en meses de 0.1 mes y una edad máxima de 162 meses con una media de 13.9 meses

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Edad en meses al momento de la cirugía	140	1661.90	.10	162.00	13.93

PESO

El peso al momento de la cirugía en kilogramos fue un mínimo de 1.8 kg y un máximo de 30 kg con una media de 5.9 kg .

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Peso al momento de la cirugía	140	28.20	1.80	30.0	5.94

TIEMPO DE BOMBA

En cuanto al tiempo en minutos de la derivación cavo pulmonar (DCP) con bomba extracorpórea se observa un tiempo mínimo de DCP de 43 min y un tiempo máximo de 368 minutos con una media de 138 minutos .

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Tiempo en minutos de DCP	138	325	43	368	138.49

TIEMPO DE PINZAMIENTO AORTICO

Se recabaron 139 expedientes analizados en donde se observa un Tiempo de pinzamiento aórtico durante la cirugía calculado en minutos con un rango mínimo de 15 minutos y un tiempo máximo de 207 minutos con una media de 66 minutos.

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Tiempo de pinzamiento aórtico	139	192	15	207	66.84

PARO CIRCULATORIO

El tiempo medido en minutos de paro circulatorio fue un rango máximo de 94 minutos y un tiempo mínimo de 0 minutos con una media de 19 minutos .

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Tiempo de paro circulatorio	140	94	0	94	19.76

GRADOS CENTIGRADOS DURANTE LA CIRUGIA

De los 140 expedientes revisados se encontró en 130 los siguientes resultados en cuanto a los grados centígrados de temperatura corporal que se descendió durante la cirugía ,se descendió a 16 °c fue 1 (0.7%), a los 17 °c fueron 2 (1.4%) , a los 18 °c fueron 59 (42%) , a los 20 °c fue 1 (0.7%) , a los 21 °c fue 1 (0.7%), a los 22 °c fueron 4 (.9%) , a los 23 °c fue 1 (0.7%) , a los 24 °c fueron 2 (1.4%) , a los 25 °c fue 1 (0.7%), a los 26 °c fueron 11 (7.9%), a los 27 ° fueron (1.4%) a los 28°c fueron 33 (23.6%) a los 30 °c fueron 4 (2.9%), y a los 32 °c fueron 8 (5.7 %) de manera que la mínima temperatura corporal fue de 16 °c y la máxima de 32°c al momento de la cirugía , se observa que el 42% fue a 18 °c ,el 23 % fue a 28 °c , el 8 % fue a 26 °c , el 6% a 32 °c y el 3 % fue a 30 °c y 22 °C de manera que la mayoría se realizó a la temperatura de 18 °c.

Grados Centígrados	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Válidos			
16	1	.7	.7
17	2	1.4	2.1
18	59	42.1	44.2
20	1	.7	44.9
21	1	.7	45.6
22	4	2.9	48.5
23	1	.7	49.2
24	2	1.4	50.6
25	1	.7	51.3
26	11	7.9	59.2
27	2	1.4	60.6
28	33	23.6	84.2
30	4	2.9	87.1
32	8	5.7	92.8
Total	130	92.8	92.8
Perdidos	10	7.1	100
Total	140	100.0	100

DIAS DE ESTANCIA EN LA UCI

En cuanto a los días de estancia en la terapia intensiva se recabaron 121 expedientes de los cuales el tiempo mínimo en días fue de 1 día y el tiempo máximo en día fue de 182 días con una media de 15.5 días.

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Días de estancia en la UCI	121	181	1	182	15.57

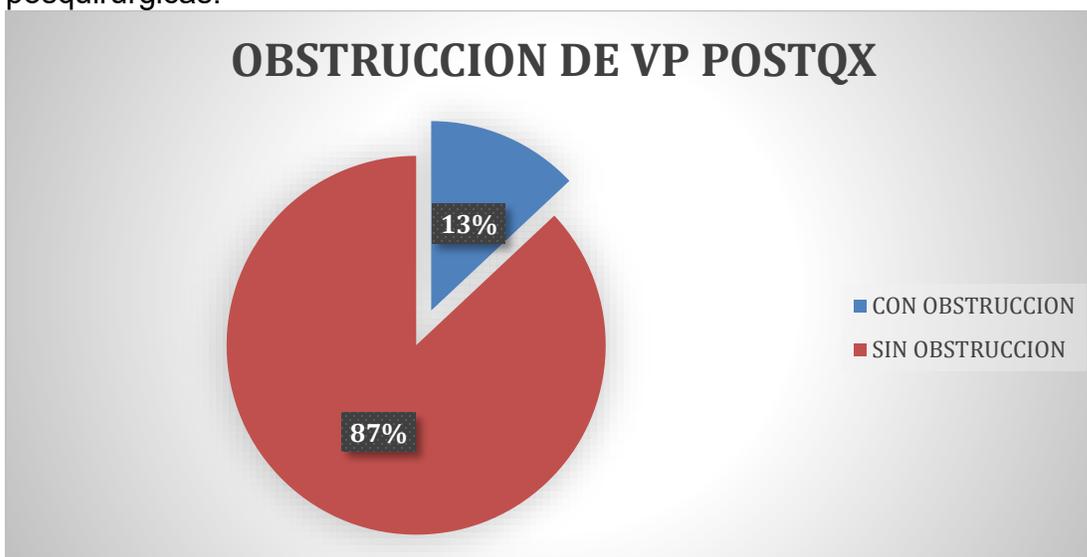
DIAS DE INTUBACION

En cuanto a los días de intubación y ventilación mecánica se recabaron 121 expedientes de los cuales el tiempo mínimo fue de 0 días solo requirieron horas de ventilación mecánica y el tiempo máximo fue de 180 días con una media de 8.8 días de intubación.

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Días de intubación	121	180	0	180	8.89

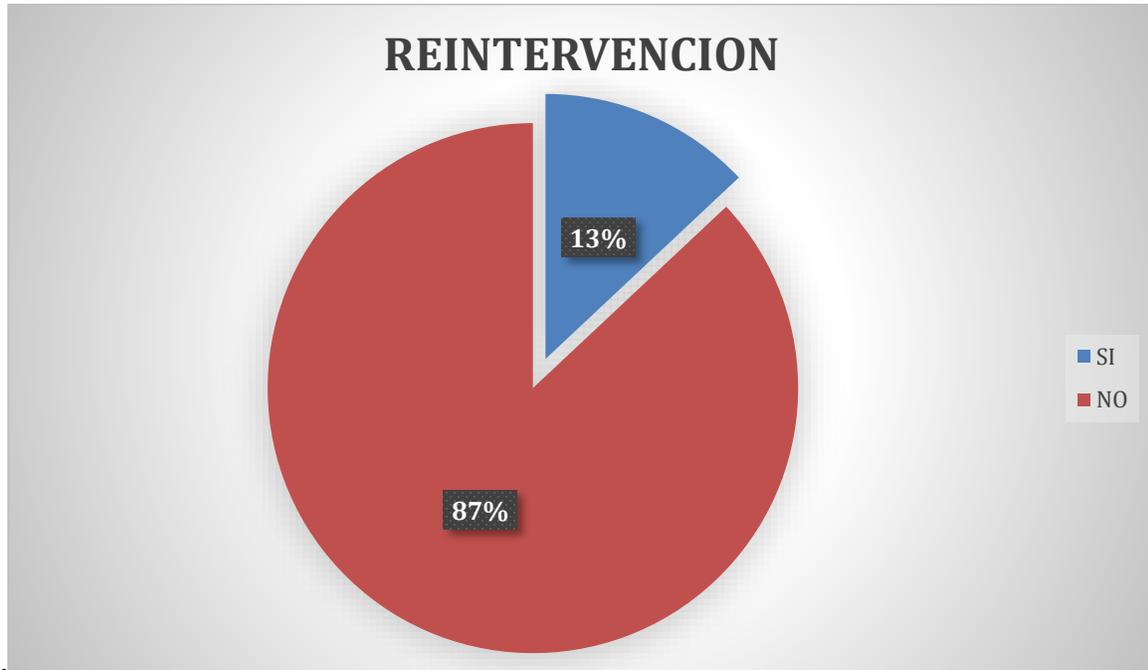
OBSTRUCCION DE VENAS PULMONARES POSQUIRURGICA

Se recabaron 100 expedientes de los cuales 87 (87%) no presento obstrucción de venas pulmonares , 13 (13%) presento obstrucción de venas pulmonares posquirúrgicas.



REINTERVENCION QUIRURGICA

Se recabaron los resultados en 107 expedientes de los cuales 93 (87%) no requirió de alguna re intervención quirúrgica y 14 (11%) requirió de alguna re intervención 1 en una ocasión y 1 en dos ocasiones



SEGUIMIENTO EN MESES

Se recabaron 91 expedientes que decían acerca del seguimiento contado en meses a partir del diagnóstico y la fecha quirúrgica , tenemos un rango mínimo de 1 mes y rango máximo de 166 meses con una media de 42 meses de seguimiento .

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Meses de seguimiento	91	165	1	166	41.81

ESTADO CLINICO ACTUAL

Se colocan 4 variables para el estado clínico actual , de los 140 expedientes revisados en total tenemos 49 muertos y 91 vivos de los cuales 77 (84%) cursan asintomático ,10 (11%) cursan con HAP , 4 (4%) han cursado con insuficiencia cardiaca.

	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Asintomático	77	84.6	84.6
HAP	10	11	95.6
ICC	4	4.4	100
Total	91	100	100
Falleció	49		
Total	140		

MORTALIDAD

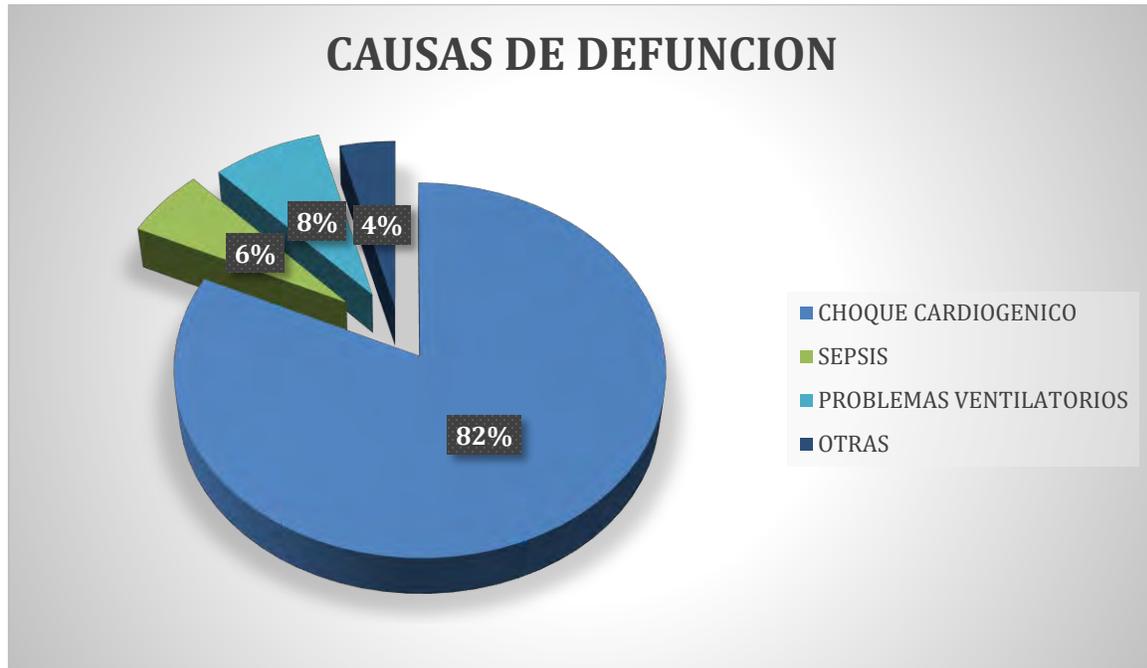
En cuanto a la mortalidad se observa que de 140 expedientes incluidos en el estudio que abarco del año 2000 al 2017 fallecieron 49 pacientes que es un 35 % , se presenta la mortalidad del año 2000 al 2005 fue de 50% , la mortalidad del año 2006-2011 fue 36 % , la mortalidad de año 2012 al 2017 fue 23 % , la mortalidad en los ultimo años del 2014 al 2017 fue de 8 % como se muestra en las siguientes tablas

AÑOS	MUERTOS	TOTAL DE PACIENTES	PORCENTAJE
2000-2005	16	32	50%
2006-2011	21	57	36.84%
2012-2017	12	51	23.52%
TOTAL	49	140	35%

AÑOS	PACIENTES	MUERTOS	PORCENTAJE
2010-2017	65	16	24.60%
2013-2017	47	6	12.70%
2014-2017	25	2	8%

CAUSAS DE DEFUNCION

Del total de defunciones (49) se obtuvieron las siguientes causas choque cardiogénico 40 (82%) , sepsis 3 (6%), problemas ventilatorios 4 (8%), otras causas 2 (4 %) dentro de las que se encontró muerte súbita por causas desconocidas se ve que el choque cardiogénico es la mayoría de las causas de defunción seguido de problemas ventilatorios.



VARIABLES ASOCIADAS A MORTALIDAD

Se observa en la primera variable mayor mortalidad en el sexo masculino 37 % vs 31 % sin ser estadísticamente significativo con un valor de $p = 0.489$, en la segunda variable se observa que los pacientes menores de 30 días tienen casi el triple de mortalidad 63% vs 26 % siendo esta diferencia estadísticamente significativa con un valor de $p < 0.001$, en la tercera variable se observa que la edad menor de 1 año tiene 6 veces mayor mortalidad que los mayores de 1 año 42% vs 7 % siendo esta estadísticamente significativa con un valor de $p < 0.001$, en la variable de peso < 5 kg se observa que presenta 3 veces mayor mortalidad los que pesan < 5 kg a los que pesan más de 5 kg 48 % vs 13 % siendo esto estadísticamente significativo con un valor de $p < 0.001$, en cuanto a la variable de obstrucción se observa que más del doble de mortalidad en pacientes que presentan algún tipo de obstrucción pre quirúrgica 51% vs 23 % siendo esto estadísticamente significativo con un valor de $p = 0.001$, siendo el tipo de obstrucción en el colector la que mayor mortalidad presentó 65%.

En la variable de asociación a otra cardiopatía congénita se observa mayor mortalidad 42 % vs 30 % sin embargo no es estadísticamente significativo con un valor de p 0.152, en la variable del tipo de conexión se observa 2.4 veces mayor mortalidad en el tipo infracardiaca 70 % vs 29 % siendo esto estadísticamente significativo con un valor de p <0.001.

Variables	Mortalidad		
	Caso	No caso	P-valor
Masculino	37% (32)	31% (17)	0.489
Edad <30 días	63% (22)	26% (27)	<0.001
Edad <1 año	42% (47)	7% (2)	<0.001
Peso <5kg	48% (42)	13% (7)	<0.001
Obstrucción	51% (30)	23% (18)	0.001
Asociado a otra CC	42% (25)	30% (24)	0.152
Tipo infracardiaca	70% (14)	29% (35)	<0.001

En la siguiente tabla se describe las variables continuas relacionadas con la mortalidad, en la primera variable se observa que los pacientes que fallecieron tienen un peso menor que aquellos que sobrevivieron (4.2 vs 6.9 kg), siendo esta diferencia estadísticamente significativa.

El tiempo de bomba o derivación cavopulmonar fue mayor en los que fallecieron 152 min vs 131 min.

Por otro lado, el pinzamiento aórtico es más prolongado en los pacientes que fallecieron 74 min vs 62 min

El tiempo de paro circulatorio fue mayor en los que fallecieron 3^o min vs 19 min.

Se observa que a mayor hipotermia de 20±4.7 °c se observo mayor mortalidad vs hipotermia de 24±5 °c siendo esto estadísticamente significativo con un valor de p 0.001. El tiempo de intubación se observo que los que fallecieron cursaron con mayor días de intubación 17±35 vs 6±8 de los vivos , siendo esto estadísticamente significativo con un valor de p 0.011, En cuanto a los días en terapia intensiva se observa en los que fallecieron cursaron con mayor días de estancia en la terapia intensiva 21±38 vs 13±18.

Variables	Defunción	Vivo	P-valor
Peso (kg)	4.2±3.4	6.9±5.4	0.001
DCP (min)	152±62	131±56	0.051
Pinz Aort (min)	74±36	62±28	0.035
Paro circulatorio (min)	30±29	19±22	0.021
Hipotermia (°C)	20±4.7	24±5	0.001
Tiempo de intubación (días)	17±35	6±8	0.011
Estancia en terapia (días)	21±38	13±18	0.105

ANALISIS DE RESULTADOS

En cuanto a la variable sexo se observa que un 68% corresponden al sexo masculino concordante con la mayor tasa de natalidad en nuestro país que es del sexo masculino. ³⁴

Se tomaron en cuenta la edad al momento del diagnóstico en la cual se observa una mínima de 0.03 meses y el máximo de 120 meses, en cuanto a la edad de la cirugía un mínimo de 0.1 meses y una media de 13 meses comparados con el estudio de Husáin y colaboradores en donde se observa promedio de días una media de 18 días, o en una corte de 760 pacientes en china que mostro una edad promedio de 7 meses, nuestra institución no es un centro maternoinfantil donde ocurren nacimientos, sino que es un centro de referencia por lo que la media al momento de la cirugía fue de 13 meses en parte por referencia y diagnóstico tardío y casi nulo diagnóstico prenatal. ^{32,30}

En cuanto al tipo de conexión la más frecuente fue la supracardiaca con un 39%, compatible con la literatura a nivel mundial sin embargo se observa un incremento del tipo cardiaco con un 36% respecto a la literatura mundial con porcentajes de 25-35%, la variedad mixta es la que se observa en menor porcentaje con un 11%. La variedad del colector más frecuente en un 37% fue un colector supracardiaco y en un 33% un colector hacia seno coronario, el colector infracardiaco se observa en un 15%. ^{30,31}

Se observa que en un porcentaje mayor 57% se encontró CATVP de forma aislada y que la cardiopatía que mayor se asocia a CATVP es la PCA en un 38% del total de casos, en este caso se han encontrado en múltiples artículos variaciones con porcentajes del 15-74% asociado a PCA, en nuestra serie se observa una menor

asociación del 38 % , probablemente debido al diagnóstico tardío y cierre temprano de la PCA , otras como la CIV , estenosis valvular pulmonar , coartación aortica y subclavia izquierda aberrante representan < 5 % .^{30,31,35.}

Se observa que el 43 % presento algún tipo de obstrucción pre quirúrgica de los cuales la mayoría con un 34 % la obstrucción estaba a nivel del colector y 29 % curso con una CIA restrictiva. Comparado con la literatura mundial Huseiin y colaboradores reportan el 25 % de obstrucción prequirúrgica, una corte de 760 pacientes en china reporta 25 % probablemente secundaria a la atención y referencia temprana .^{30,32.}

El peso en el momento de la cirugía fue un mínimo de 1.8 kg ,y una media de 5.9 kg ,se observa similar a una cohorte de 760 pacientes hecho en china donde obtuvieron una media de 5.4 kg y huseein y colaboradores que reportan una peso medio de 5.3 kg, el tiempo de bomba se observó una media de 138 min se observa mayor tiempo de bomba comparado con Huseein y colaboradores reportan una media de 82 min , Goucheng y colaboradores de con un total de 768 paciente reportan una media de 94 min , el pinzamiento aórtico se observó una media de 66 min ,mayor tiempo comparado con otros estudios que fue una media de 48 min y 36 min , el tiempo de paro circulatorio fue un a media de 19 min , la mayoría 42 % se llevo a hipotermia de 18 °c durante la cirugía , los días de intubación se obtuvo una media de 8 días.^{30,32.}

Se observó obstrucción de venas pulmonares posquirúrgica en un 13 % Y 11 % requirió de una segunda intervención quirúrgica.

Se observa una mortalidad global en 17 años del 2000-2017 de 35 % de los cuales el 82 % secundario a choque cardiogenico , en los últimos 4 años se observa una disminución significativa de la mortalidad en 8 % comparado con otros centros como china y USA que reportan en un estudio 14 y 10 % de mortalidad respectivamente, la mortalidad global continua siendo alta respecto a la literatura a nivel mundial.^{30, 32.}

En cuanto al estado clínico actual se observa que el 84% cursan asintomáticos en un seguimiento con una media de 41 meses, 11 % cursa con HAP y 4.4 % con insuficiencia cardiaca.

Se compararon las variables asociadas a mortalidad resultando la edad menor de 30 días se asocia a mortalidad siendo eso estadísticamente representativo con un valor de $p < 0.001$, en la mayoría de la literatura esta asociación no es estadísticamente significativa si no que es un factor protector ,esto puede ser debido a que el 74% de los menores de 30 días presento obstrucción y estaba sintomático por lo que el envío y el diagnostico se realizo de manera temprana y se asoció a factor de riesgo de mortalidad secundario a obstrucción ,se observa que el peso < 5 kg se asocia a mayor mortalidad 3.6 veces mayor siendo esto estadísticamente significativo con un valor de $p < 0.001$, en diversos artículos se menciona y es constante este factor asociado a mortalidad. ^{30,31,32,35,36,37.}

Se observa también una mayor mortalidad en pacientes que presentaban algún tipo de obstrucción prequirúrgica siendo esto 2.2 veces mayor mortalidad con un valor de $p < 0.001$, es bien conocido esta variable asociada a mortalidad en la literatura mundial donde la mayoría de artículos presenta esta variable asociada a mortalidad siendo estadísticamente significativo. ^{30,31,32,35,36,37.}

En este estudio no resultó ser la CAVP estadísticamente significativo asociado a otra cardiopatía con un valor de $p 0.152$ como en el estudio de Husein y colaboradores en Texas, ya que en este estudio se excluyeron los pacientes que presentaban cardiopatías complejas asociadas y solo se incluyó PCA, CIV, CIA, Estenosis valvular pulmonar, COA, subclavia izquierda aberrante. ^{30,32.}

En cuanto al tipo de conexión se encontró una mayor mortalidad en el tipo infracardiaco 2.4 veces mayor mortalidad y siendo estadísticamente significativo con valor de $p < 0.001$ concordante con un artículo realizado en China con 768 pacientes en donde reportan también esta asociación estadísticamente significativa, sin embargo también está descrito la asociación de la variedad mixta en nuestro caso no fue estadísticamente significativo. ^{30,32}

En las variables quirúrgicas se observó que el tiempo de bomba > 152 min, pinzamiento aórtico > 74 min y el paro circulatorio > 30 min fue mayor en los fallecidos, siendo esto estadísticamente significativa valor $p 0.051$, 0.035 y 0.021 respectivamente compatible con la literatura mundial en donde la mayoría de artículos ponen el tiempo de bomba y pinzamiento aórtico asociados a mortalidad es de esperarse ya que entra mayor complejidad mayor tiempo de bomba será y mayor pinzamiento aórtico. ^{30,31,32,33,35,36,37.}

También se observó mayor mortalidad a < 20 °C de hipotermia siendo estadísticamente significativo, Jürgen y colaboradores reportan esta asociación entre mayor tiempo de hipotermia profunda se incrementa el riesgo de mortalidad y complicaciones posquirúrgicas. ^{38.}

Se observó mayor mortalidad entre mayor días de intubación siendo esto estadísticamente significativo concordante con múltiples artículos que reportan esta variable asociada a mortalidad y por ende un tiempo prolongado de intubación se acompaña de un tiempo prolongado de estancia en la terapia intensiva sin ser el tiempo en terapia intensiva estadísticamente significativo para mortalidad. ^{30,31,32.}

CONCLUSION

La CATVP es una cardiopatía congénita que constituye el 5 % de todas las cardiopatías congénitas con incidencia de 7 por cada 100,00 RNV , la mayoría , hasta el 70 % su diagnóstico se realiza en la etapa neonatal , con una mortalidad alta de hasta 80 % en el primer año de vida y la mitad fallece en los primeros tres meses.

Se confirmó basado en la literatura mundial que también en el INP la variedad supracardiaca es la más frecuente , aunque en este estudio se observó cada año mayor incidencia de la variedad cardiaca que ocupa el segundo lugar ,seguido de la variedad infracardiaca y mixta .

En este estudio se observa una mortalidad global de 35 % en 17 años siendo superior a lo reportado en la literatura mundial , en los últimos cuatro años se a logrado disminuir la mortalidad a 8 % y que de los vivos el el 84% se encuentra asintomático, todo esto es concordante con la literatura a nivel mundial sin embargo debemos de seguir trabajando en un diagnóstico oportuno y referencia a nuestro centro de manera oportuna.

Se observó también nuestras propias variables asociadas a mortalidad y sobrevida en el INP, se obtienen las variables asociadas a mayor mortalidad que son la edad < 30 días, peso menor de 5 kg , obstrucción prequirúrgica , el tipo infracardiaco, y en las variables quirúrgicas las que se asocian a mayor mortalidad fueron tiempo de bomba > 152 min , pinzamiento aórtico > 74 min , paro circulatorio > 30 min . Hipotermia < 20 ° c y en el posquirúrgico los días de intubación > 17 días.

Las variables asociadas a mayor sobrevida fueron la variedad cardiaca ,peso > 6.9 kg ,tiempo de bomba < 131 min , pinzamiento aórtico < 62 min ,paro circulatorio < 19 min . hipotermia > 24 °c y en el posquirúrgico los días de intubación

Este estudio nos muestra las variables que mayor se asocian a mortalidad y sobrevida por lo que nos orienta a presentar mejorías para tratar de acercarnos mas a las variables con mayor sobrevida, a realizar un diagnóstico precoz y una referencia temprana de los demás centros de salud para así poder disminuir la mortalidad de la CATVP en el INP.

REFERENCIAS

1. Muñoz CL, Kuri NM, Sánchez VC, Espínola ZN. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. Arch Cardiol Mex. 2008; 78: 247-54.
2. Muñoz CL, Sánchez VC, Kuri NM. Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. Arch Cardiol Mex. 2007; 77: 265-74.
3. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution. J Thorac Cardiovasc Surg 2010;139:1387-94.
4. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, Karl TR, Spray TL. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. Ann Thorac Surg. 2002;74:1616-20.
5. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; c2008. Chapter 14, Cyanotic Congenital Heart Defects; p.313-319
6. Díaz GG, Bresciani BR, Sandoval RN . Conexión anómala total de venas pulmonares en Díaz GG, Cardiología Pediátrica. McGraw-Hill Interamericana, 3a edición, Colombia;2003:
7. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total anomalous pulmonary venous drainage to the right side of the heart. Lab Invest 1957; 6: 44-64.
8. Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. Eur J of Cardiothorac Surg 1999; 15: 735-41.
9. Cao L, Hu JG, Yang YF, Yang JF, Yin BL, Zhou XM, Wu ZS, Liu J. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. J Cent South Univ (Med Sci). 2007; 34: 542-5.
10. Ucar T, Fitoz S, Tutar E, Atalay S, Uysalel A. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. Int J Cardiovasc Imaging. 2008; 24: 229-35.
11. Karamlou T, Gurofsky R, Sukhni EA, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, vanArsdell GS, McCrindle BW. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous

- Connection. *Circulation* 2007; 115: 1591-8.
12. Jang SI, Song JY, Kim SJ, Choi EY, Shim WS, Lee C, Lim HG, Lee CH. The recent surgical result of total anomalous pulmonary venous return. *Korean Circ J* 2010; 40: 31-5.
 13. Hancock CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 596-606.
 14. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JE, Freedom RM, Williams WG, Coles JG. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1514-20.
 15. Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, Horton S, Dronavalli M, Brizard C, Weintraub R, Shann F, Cheung M, Konstantinov IE. Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1921-7.
 16. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, Squitieri C, Catena G. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 22: 184-91.
 17. Chu MA, Choi BH, Choi HJ, Kim YH, Kim GJ, Cho JY, Hyun MC, Lee SB. Clinical features and results of recent total anomalous pulmonary venous connection: Experience in a university hospital (Clinical study of total anomalous pulmonary venous connection). *Korean J Pediatr*. 2009; 52: 194-8.
 18. Naranjo UA, González GA, Marcano SL, Selman-Houssein SE. Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Nuestra experiencia. *Rev Cubana Pediatr*. 2002; 74: 208-12.
 19. Ricci M, Elliot M, Cohen GA, Cataln G, Stark J, de Leval MR, Tsang VT. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC risk factors for adverse outcome. *Eur Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2003; 24: 28-36.
 20. Calderón-Colemenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de Regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010; 80 (2): 113-40.
 21. González-Ramos LA, López-Cervantes G, Rascón-Alcantar A, Castillo-Aldaco JD, Ruíz-Bustamante NP. Conexión Anómala Total de Venas

- Pulmonares. Experiencia en un hospital pediátrico. Bol Clin Hosp Infant Son. 2006; 23 (1): 3-9.
22. Manzo-Ríos MA, Anaya-García JE, Ruiz-Gastelum E, Galván-Ruíz RM. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiaca. Presentación de un caso. Bol Clin Hosp Infant Son. 2007; 24 (1): 42-7.
23. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP, Jones S, Shaughnessy L, Sunnegardh J, Hanseus K, Berggren H, Johansson S, Rigby ML, Keeton BR, Daubeney PE. Total anomalous pulmonary venous connection. Morphology and outcome from an international population-based study. Circulation. 2010;122:2718-26.
24. Padalino MA, Cavalli G, De Franceschi M, Mancuso D, Machschierto N, Vida V, Milanese O, Stellin G. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience. J Card Surg. 2014;29 (5): 678-85.
25. Milavanović V, Mimić B, Vulićević I, Divač I, Parezanović V, Ilić T, Djukić M, Jovanović I, Ilić S. Outcomes of surgery for total anomalous pulmonary venous drainage. Srp Arh Celok Lek. 2014;142 (3-4):164-9.
26. Robert H . Anderson, Edward j Baker, Dabiel Penny, Andrew N Redington,.Pediatric Cardiology. Third edition .Philadelphia.Churchil Livingstone Elsevier.2009.
27. Fause Attie, Juan Calderon C, Carlos Zabal C ,Alfonso Buendia H, Cardiología pediátrica , segunda edición . Mexico .Editorial medica panamericana. 2013.
28. Hugh D Allen , David J Driscoll, Robert E Shaddy, Timothy F Feltes , Moss and Adams , Heart Disease in infants, children and adolescents , including the fetus anf Young adult. Eighth edition. Philadelphia USA . Lippincott Williams and Wilkins and Wolters Kluwer.2013.
29. Julien I.E Hoffman. The Natural and Unnatural History of congenital Heart Disease. First edition. California USA .Wiley Blackwell.2009.
30. Guocheng Shi, Zhongqun Zhu, Jimei Chen,Yanqiu Ou,Haifa Hong, Zhiqiang Nie,Haibo Zhang,Xiaoqing y Huiwen Chen,Jian Zhuang, TOTAL anomalous pulmonary venous connection the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients.Shangai China .Circulation AHA.2016.
31. Anaïs Lemaire, Sylvie DiFilippo, Jean J Parienti, Olivier Metton, Julia Mitchell,Roland Hénaine, Jean Ninet.Total anomalous pulmonary venous conection , a 40 years experience analysis.Original cardiovascular. Paris France.2 2016.

32. S. Adil Husain, Elaine Maldonado, Debbie Rasch, Joel Michalek, Richard Taylor, Christopher Curzon, Steve Neish, John H. Calhoon. Total anomalous pulmonary venous connection: Factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *pediatric cardiac. Society of thoracic surgeons. Elsevier . San Antonio Texas .2012.*

33. Ali Riza Karaci, Bugra Harmandar, Numan Ali Aydemir, Ahmet Sasmazel, Ahmet Yavuz Balci, Turkey Saritas, Ibrahim Yekeler y Mehmet Salih Bilal. Early and Intermediate Term Results for Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Journal cardiac surgery. 1-5, Wiley periodicals. Istanbul Turquia 2012.*

34. INEGI .Censo de conteo de población y vivienda de Mexico, Censo mortalidad natalidad y nupcialidad de Mexico .Mexico 2016. <http://www.beta.inegi.org.mx>.

35. Z Keyan Zhao, Huishan Wang, Zengwei Wang, Hongyu Zhu, Minhua Fang, Xianyang Zhu, Nanbin Zhang, y Hengchang Song. Early- and intermediate-term results of surgical correction in 122 patients with total anomalous pulmonary venous connection and biventricular physiology. *Journal of cardiothoracic surgery . 10 : 172. Biomedcentral. Shenyang China. 2015.*

36. Glaúcio Furlanetto, Beatriz Furlanetto, Sandra Henriques, Lilian Lopez, Eduardo T. Miranda, Carolina M. Porto, Maria Pereira, Claudia Davini, and Elssi C. Espinosa. Mixed Type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Early Results and Surgical Techniques. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, Vol. 6(1) 26-32. SAGE . Sao Pablo Brazil. 2014.*

37. Massimo A. Padalino, Giacomo Cavalli, Marco De Franceschi, Daniela Mancuso, Nicola Maschietto, Vladimiro Vida, and Giovanni Stellin. Surgical Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: A 22-Year Experience. *Journal cardiac surgery. 29:678–685. Wiley Periodicals, Inc. Padova Italy. 2014.*

38. Jürgen Hörer , Caroline Neuray, Manfred Vogt, Julie Cleuzioua, Jelena Kasnar, Rüdiger Langea and Christian Schreiber. 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 44 (2013) 800–807.. Germani 2013.*