



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Secretaría de Salud

Instituto Nacional de Cardiología

"Ignacio Chávez"



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ACTUALES EN PACIENTES CON CONEXIÓN
ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES PREVIO A LA CORRECCIÓN
QUIRÚRGICA**

***TESIS PARA OBTENER EL GRADO
DE SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA***

PRESENTA

DRA. ADELA LASTENIA GALEAS ROSALES

TUTOR

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

CIUDAD DE MÉXICO

JULIO DE 2020



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.

DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

Director De Enseñanza

Instituto Nacional De Cardiología Ignacio Chávez



DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

Jefe Del Departamento Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional De Cardiología Ignacio Chávez

Profesor Titular Curso Cardiología Pediátrica

Universidad Nacional Autónoma De México

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

Médico Adscrito Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional De Cardiología Ignacio Chávez

DRA. ADELA LASTENIA GALEAS ROSALES

Residente de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional De Cardiología Ignacio Chávez

AGRADECIMIENTOS

A Dios, que sin él nada sería posible.

A Antonio por su amor y hacer bonitos mis días.

A mis padres por todo su amor, apoyo incondicional y por ser mi mejor ejemplo a seguir.

A mis hermanos por ser los mejores que pude tener.

A mis maestros por su paciencia y conocimientos brindados.

A mis compañeros por hacerme sentir como en casa.

ÍNDICE

1	INTRODUCCIÓN	6
2	MARCO TEÓRICO	7
2.1	DEFINICIÓN DE CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES	7
2.2	RESEÑA HISTORICA	7
2.3	EMBRIOGENESIS	7
2.4	CLASIFICACION	9
2.5	MANIFESTACIONES CLINICAS	10
2.5.1	RADIOGRAFIA DE TORAX	12
2.6	HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD	12
2.7	DIAGNOSTICO	13
2.7.1	ECOCARDIOGRAMA	13
2.7.2	TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA	13
2.7.3	CATETERISMO	13
2.8	TRATAMIENTO	13
3	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	16
4	PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	17
5	JUSTIFICACIÓN	17
6	OBJETIVOS	17
6.1	GENERAL	17
6.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	17

<u>7</u>	<u>DISEÑO DEL ESTUDIO</u>	<u>18</u>
<u>8</u>	<u>POBLACIÓN</u>	<u>18</u>
8.1	POBLACIÓN OBJETIVO	18
8.2	POBLACIÓN DE ESTUDIO	19
<u>9</u>	<u>CRITERIOS DE SELECCIÓN</u>	<u>19</u>
9.1	INCLUSIÓN	19
9.2	EXCLUSIÓN	19
<u>10</u>	<u>MATERIAL Y MÉTODOS</u>	<u>19</u>
10.1	MATERIAL	19
10.2	MÉTODOS	20
<u>11</u>	<u>TAMAÑO DE LA MUESTRA</u>	<u>20</u>
<u>12</u>	<u>VARIABLES DEL ESTUDIO</u>	<u>21</u>
<u>13</u>	<u>ANÁLISIS ESTADÍSTICO</u>	<u>26</u>
<u>14</u>	<u>CONSIDERACIONES ÉTICAS</u>	<u>26</u>
<u>15</u>	<u>CONFLICTO DE INTERESES</u>	<u>27</u>
<u>16</u>	<u>FACTIBILIDAD</u>	<u>27</u>
<u>17</u>	<u>RECURSOS Y FINANCIAMIENTO</u>	<u>27</u>
<u>18</u>	<u>RESULTADOS</u>	<u>28</u>

<u>19</u>	<u>DISCUSIÓN</u>	<u>35</u>
<u>20</u>	<u>CONCLUSIONES</u>	<u>38</u>
<u>21</u>	<u>REFERENCIAS</u>	<u>40</u>

1 Introducción

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía caracterizada por ausencia de la continuidad entre el seno venoso pulmonar y el atrio izquierdo, lo que ocasiona que el retorno venoso pulmonar drene de forma directa o indirecta al atrio derecho. A nivel mundial representa 1-3% de todas las cardiopatías. Para la supervivencia de estos pacientes debe de existir una comunicación entre aurícula derecha e izquierda. Debido a la sobrecarga de volumen sanguíneo se produce dilatación de cavidades derechas y de la arteria pulmonar, éste aumento del flujo sanguíneo pulmonar desarrolla hipertensión pulmonar.⁷

La conexión anómala total de venas pulmonares es habitual en pacientes portadores de isomorfismos, sin embargo puede presentarse de forma aislada o asociada a otras cardiopatías.⁹

Los pacientes portadores de esta anomalía cardíaca pueden ser asintomáticos o tener manifestaciones en edad neonatal dependiendo de la presencia o no de algún grado de obstrucción en el retorno venoso pulmonar a su llegada a la aurícula izquierda.

La mortalidad de estos pacientes se ha asociado a edema pulmonar agudo, crisis de hipertensión pulmonar, variedad infracardíaca, obstrucción de la Comunicación interauricular, el estado crítico preoperatorio, hipoplasia de venas pulmonares, presencia de otra malformación congénita mayor coexistente, prematuridad y/o peso inferior a 2,2-2,0 kg.⁹

2 Marco Teórico

2.1 Definición

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una anomalía del desarrollo embriológico de venas pulmonares, que resulta en la falta de incorporación del seno venoso pulmonar a la aurícula izquierda, lo que condiciona que éstas de forma directa o indirecta drenen en aurícula derecha.¹

2.2 Reseña histórica

Esta cardiopatía fue descrita por primera vez en 1798 por Wilson, como “una formación monstruosa del corazón en la cual, la vena cava superior está unida por un tronco formado por dos venas que vienen de los pulmones”.¹

Posteriormente, se realizaron más descripciones incrementando así, el conocimiento sobre las variantes anatómicas, en el año 1951 Friedich realizó el primer diagnóstico en un paciente con vida. En 1956 Lewis y Varco fueron los pioneros en la corrección quirúrgica.^{2,3} El primer caso infracardiaco fue descrito por Gott en 1956. Muñoz Castellanos en 1968 y Van Praagh y Corsini en 1969 concluyeron que la anomalía resulta de la falta de incorporación del seno venoso pulmonar al atrio izquierdo.¹⁰

2.3 Embriogénesis normal

En el desarrollo embrionario humano el esbozo de los pulmones aparece como una evaginación endodérmica a los 25-27 días de gestación. Dicho esbozo se asocia con mesénquima esplácnico del cual se originan los angioblastos, que forman los vasos sanguíneos del plexo pulmonar. En ese mismo momento surge el primordio de la vena pulmonar común en el techo del atrio izquierdo. En los 27-29 días se inicia la

angiogénesis pulmonar, se forma el seno de las venas pulmonares (SVP) que tiene origen extrapulmonar y extracardíaco. 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, porta, los cuernos sinusales del corazón, el izquierdo al seno venoso coronario y el derecho a la porción sinusal del atrio derecho).¹⁰

En el periodo de 28-32 días la vena pulmonar común se conecta con el SVP. Posteriormente en los días 32-37 el SVP 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 y se inicia la integración del SVP con el atrio.¹⁰

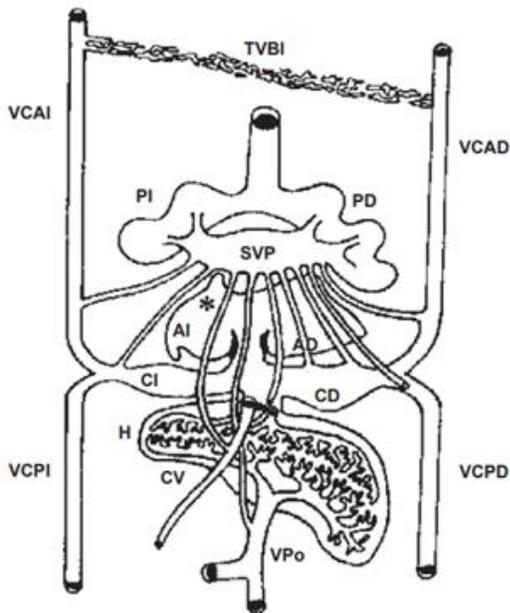


Figura 1. Vista posterior de conexiones primarias entre el seno de las venas pulmonares y las venas sistémicas cardinales y umbilicovitelinas. Abreviaturas: PI = pulmón izquierdo; PD = pulmón derecho; VCAD = vena cardinal anterior derecha; VCPD = vena cardinal posterior derecha; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCPI = vena cardinal posterior izquierda; TVBI = tronco venoso braquiocefálico izquierdo; CD = cuerno derecho del seno venoso; CI = cuerno izquierdo del seno venoso; CV = conducto venoso; VPo = vena porta.¹⁰

2.4 Clasificación

La mayoría de los pacientes con CATVP se caracterizan por la existencia de un colector o saco venoso pulmonar retropericárdico, en el que confluyen las venas pulmonares de ambos pulmones, la que a su vez drena en la vena vertical a alguna de las venas sistémicas tributarias de la aurícula derecha.¹⁰ Se pueden mencionar 4 tipos de conexión anómala total de venas pulmonares de acuerdo a sus variantes anatómicas. Esta fue propuesta por Darling en 1958.^{3,5}

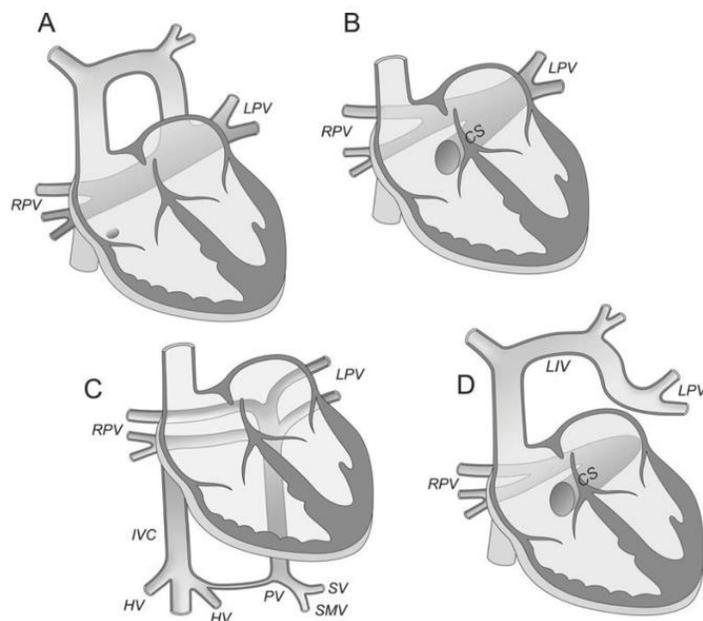


Figura 2. Variedades de conexión anómala total de venas pulmonares. A: Supracardiaca. B: Intracardiaca. C: Infracardiaca. D: Mixta.³

- I. Supracardiaca: variedad más frecuente (45-50%). Ocurre cuando las venas pulmonares drenan a la vena cava superior derecha, a la vena cava superior izquierda y/ o vena innominada, siendo esta ultima el sitio más frecuente.^{3,5}
- II. Intracardiaca: es la segunda en frecuencia (25-35%) ocurre cuando las venas pulmonares drenan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario.^{3,5}

- III. Infracardiaca: es poco frecuente (15-25%). Ocurre cuando el colector venoso pulmonar drena en vena cava inferior, vena porta o alguna de sus tributarias. ^{3,5}
- IV. Mixta: tiene una frecuencia 5-10% de todos los casos de esta cardiopatía, ocurre cuando las venas pulmonares drenan a más de uno de los sitios mencionados previamente. ^{3,5}

Clasificación desde el punto clínico, fisiopatológico y hemodinámico la conexión anómala total de venas pulmonares puede ser: obstructiva o no obstructiva.

Puede existir obstrucción en el drenaje venoso pulmonar por compresión extrínseca del vaso colector o por disminución del calibre del mismo (éstos dos mecanismos se encuentran presente siempre en la conexión infracardiaca), otra localización de obstrucción es a nivel del tabique interauricular, ya sea por la presencia de un foramen oval o comunicación interauricular restrictiva, es raro pero podría existir obstrucción en la desembocadura del seno coronario. Poco habitual pero otra forma de obstrucción en esta patología es la estenosis en las venas pulmonares. ^{2,3,5,6}

2.5 Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de los pacientes portadores de este tipo de cardiopatía varían según la hemodinámica de la misma, estas dependen de la existencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. ³

Los pacientes sin obstrucción en venas pulmonares son acianógenos o mínimamente cianóticos en la etapa neonatal y pueden presentar poca sintomatología, lo más frecuente es que inicien manifestaciones a los 2-3 meses de vida o incluso desde el primer mes de vida si viven en sitios de gran altitud. ⁶

Las primeras manifestaciones suelen ser taquipnea, dificultad durante la alimentación en las primeras semanas, algunos niños pueden presentar infecciones respiratorias a repetición.³ También pueden iniciar de manera precoz y debutar con insuficiencia cardiaca en edades muy tempranas. ⁶

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 desdoblado, amplio y fijo, con un aumento de intensidad en el componente pulmonar.⁶ En la insuficiencia cardiaca la hepatomegalia siempre está presente, el edema periférico está presente únicamente en el 50% de los casos. ³

La obstrucción venosa pulmonar es habitual en los pacientes con conexión anómala total infracardiaca y está presente únicamente en el en el 50% de los casos de conexión supracardiaca.³

La obstrucción agrava el cuadro clínico al incrementarse la presión venocapilar, debido al hiperflujo se elevan las resistencias pulmonares; ambas situaciones al coexistir son responsables de la gravedad que se observa en el período perinatal y durante las primeras semanas postnatales.⁷ Las manifestaciones clínicas están presentes aproximadamente en el 72% en el primer mes de vida.³ Presentando cianosis desde la primera semana, así como datos de insuficiencia cardiaca y dificultad respiratoria.⁶

La taquipnea es el síntoma con mayor prevalencia en este tipo de cardiopatías, seguido de diaforesis con las tomas y vómitos, variando si existe o no obstrucción en el retorno venoso pulmonar.¹⁰

Existen cuatro aspectos centrales de interés clínico y quirúrgico en la presentación y evolución de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares: ⁷

- a) El sitio de conexión anómala de las venas pulmonares.
- b) Si existe obstrucción del colector.
- c) El tamaño del defecto interauricular.
- d) Si existe estenosis en las venas pulmonares.

2.5.1 Radiografía de tórax

Los hallazgos pueden ser variables:

- Silueta cardíaca normal y signos de hipertensión pulmonar si existe obstrucción en la circulación de las venas pulmonares.¹⁰
- Cardiomegalia y plétora pulmonar si no existe obstrucción.¹⁰

2.6 *Historia natural de la enfermedad*

Generalmente el 78% de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares fallecerá antes del primer año de vida. ⁸ El 50% de estos niños fallecerán alrededor de los tres meses de vida, este porcentaje aumenta de forma importante cuando existe obstrucción, con una mortalidad elevada en el primer mes de vida.⁹

La conexión anómala total de venas pulmonares está muy ligada a isomorfismos principalmente derechos. Las lesiones asociadas con mayor frecuencia son conducto arterioso persistente, comunicación interventricular y coartación aortica.¹⁰

La coexistencia de conducto arterioso puede aliviar una presión pulmonar suprasistémica, o aumentar flujo pulmonar en casos de cortocircuitos intracardiacos grandes, cuando no hay obstrucción en el drenaje de las venas pulmonares. ¹⁰

2.7 *Diagnóstico*

2.7.1 Ecocardiograma

En modo bidimensional se proporciona información sobre el tipo de conexión anómala, además si existe o no obstrucción ya sea por una comunicación interauricular restrictiva, compresión del colector venoso pulmonar, o venas pulmonares obstructivas. ¹⁰

2.7.2 Tomografía computarizada

Es útil cuando existe duda sobre la situación anatómica de alguna vena pulmonar, en caso de anomalía asociada del arco aórtico, o no se logra una visualización adecuada a través del ecocardiograma. ¹⁰

2.7.3 Cateterismo Cardiaco

Rara vez es utilizado como parte de diagnóstico, sin embargo, se ha utilizado en caso de pobre aporte ecocardiográfico, o en casos de ser terapéutico previo a corrección (maniobra de Rashkind).¹⁰ La septostomía auricular con balón o cuchilla ya no se realiza de forma habitual, ya que retrasa el procedimiento definitivo. ³

2.8 *Tratamiento*

La corrección quirúrgica debe de realizarse lo antes posible. En pacientes que ingresan hemodinámicamente inestables, debe de optimizarse el estado clínico,

incluyendo soporte ventilatorio, inotrópico, corrección de acidosis y otros problemas metabólicos.³

A principios de la década de 1970, la mortalidad en pacientes operados de corrección total de venas pulmonares en lactantes era de aproximadamente del 50%, a finales de esa misma década era 30%.³

La técnica quirúrgica varía según la variante anatómica de esta patología.³

En la conexión anómala total de venas pulmonares variedad intracardiaca a seno coronario, se realiza una incisión en la aurícula derecha paralela al surco auriculoventricular. Se identifica el seno coronario se retira la membrana del agujero oval para tener mayor abertura en el tabique auricular. Se realiza el corte entre el seno coronario y la aurícula izquierda y se coloca parche para cierre de la comunicación interauricular, como se muestra en la figura 3.¹²

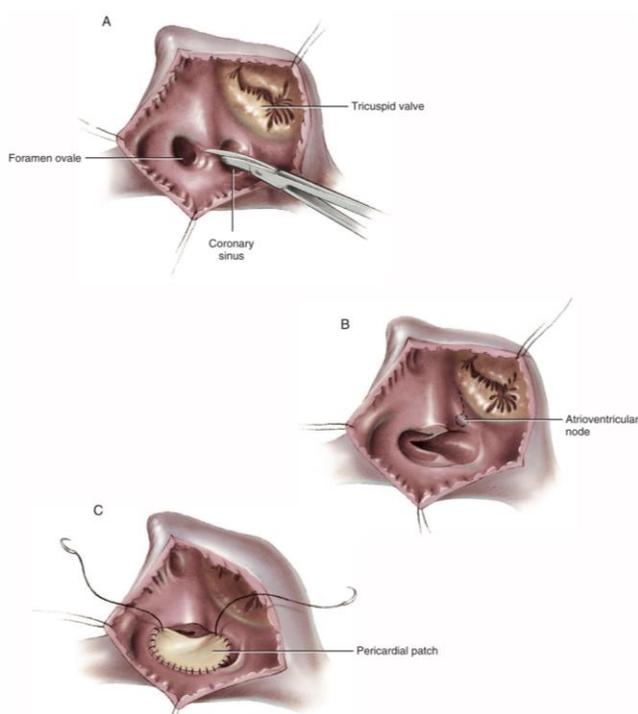


Figura 3. Reparación de conexión anómala total de venas pulmonares variedad intracardiaca a seno coronario.¹²

En la variedad supracardiaca, se realiza una atriotomía derecha paralela al surco auriculoventricular para tener acceso al tabique auricular. Se realiza un corte en la porción del agujero oval, exponiendo la pared posterior de la aurícula izquierda para la anastomosis. Se expone la pared posterior de la aurícula izquierda. Se hace una incisión a través de la pared posterior de la aurícula izquierda desde el tabique auricular en el lado derecho hasta la base del apéndice auricular izquierdo. Se expone la vena pulmonar común, que se encuentra directamente detrás de la aurícula izquierda. Se hace una incisión la vena pulmonar común para aproximarla al ario izquierdo. Se liga la vena. Se anastomosa la vena pulmonar común en la pared posterior de la aurícula izquierda y se realiza cierre de la comunicación interauricular con parche.¹²

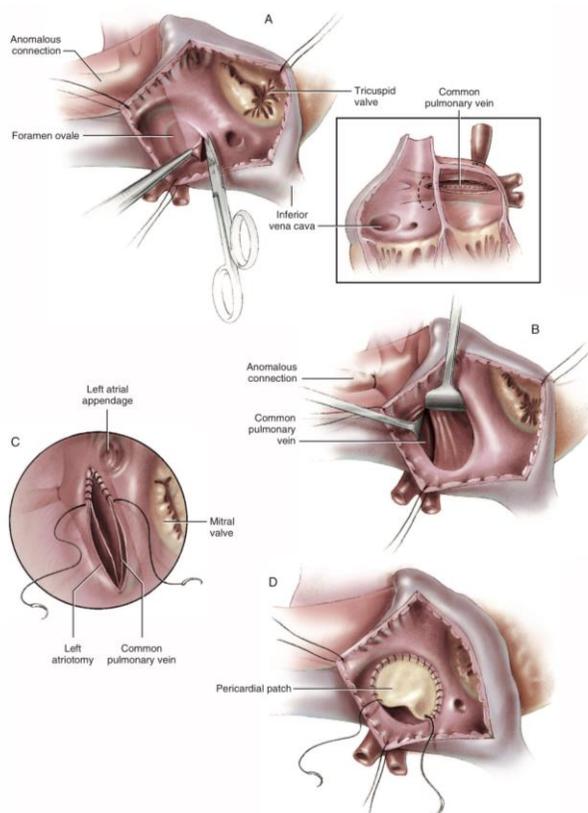


Figura 4. Reparación de conexión anómala total de venas pulmonares variedad supracardiaca a vena vertical.¹²

3 Planteamiento del Problema

Las cardiopatías se encuentran entre las anomalías congénitas más frecuentes a nivel mundial con una prevalencia de 80 casos por cada 10,000 nacidos vivos, lo cual ha ido en aumento por el diagnóstico prenatal, en Latinoamérica se estima que cada año nacen 54,000 niños con cardiopatía congénita y de estos 41,000 requieren algún tipo de tratamiento, lamentablemente solo 17,000 alcanzan algún tipo de intervención.

En México existe una incidencia aproximada de 6 casos por cada 100,000 individuos. Como causa de muerte infantil, las cardiopatías congénitas se ubican en el sexto lugar en menores de un año y la tercera en niños entre uno y cuatro años de edad.

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita poco usual, con prevalencia mundial de 0.4 a 2%, de éstos el 68% se diagnostica en etapa neonatal lo que refleja la gravedad de esta cardiopatía, son raros los casos reportados de conexión anómala total de venas pulmonares posterior a los 6 años de edad.

La experiencia actual en técnicas quirúrgicas para corrección de esta cardiopatía ha permitido una sobrevida actual a 45 años posterior a la cirugía, Actualmente el 85% de los pacientes son sometidos a cirugía.

El éxito en el diagnóstico oportuno así como el conocimiento de las características clínicas actuales nos permitirán una detección precoz así como, la corrección quirúrgica, mejorando el pronóstico de estos pacientes.

4 Pregunta de investigación

¿Cuáles son las características clínicas presentes en conexión anómala total de venas pulmonares previo a la cirugía, en pacientes que acuden al Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” del 2010-2020?

5 Justificación

En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, la afluencia de pacientes portadores de conexión anómala total de venas pulmonares es elevada en relación a la prevalencia mundial, por tal razón es de vital importancia conocer las características clínicas, así como características ecocardiográficas previas a la corrección quirúrgica y conocer si éstas tienen alguna influencia en el pronóstico quirúrgico inmediato.

6 Objetivos

6.1 General

Identificar las características clínicas y ecocardiográficas presentes en niños portadores de conexión anómala total de venas pulmonares en pacientes que acuden al Instituto Nacional de Cardiología de enero del 2010 a abril del 2020.

6.2 Objetivos específicos

- Describir las variables demográficas (edad, género, peso y talla) prequirúrgicas de pacientes portadores de conexión anómala total de venas pulmonares.
- Describir el cuadro clínico de los pacientes portadores de conexión anómala total que acuden al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

- Determinar cardiopatías asociadas con mayor prevalencia en cada tipo de conexión anómala total de venas pulmonares.
- Describir características ecocardiografías prequirúrgica de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares.
- Determinar factores asociados a la mortalidad postquirúrgica de éstos pacientes.

7 Diseño del estudio

Estudio de cohorte, el diseño de la investigación fue descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo.

- Descriptivo: únicamente se describirán características de los pacientes portadores de conexión anómala total de venas pulmonares.
- Longitudinal: se analizarán diferentes variables a lo largo del tiempo, estado prequirúrgico, transoperatorio y evolución posquirúrgica inmediata.
- Observacional: no se realizará ninguna intervención, únicamente se obtendrán datos del expediente del paciente.
- Retrospectivo: se incluirán únicamente pacientes a quienes ya se les hizo el diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares.

8 Población

8.1 Población objetivo

Pacientes pediátricos portadores de conexión anómala total de venas pulmonares.

8.2 Población de estudio

Pacientes pediátricos portadores de conexión anómala total de venas pulmonares que acudieron al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de enero de 2010 a abril del 2020.

9 Criterios de selección

9.1 Inclusión

- Expedientes electrónicos de pacientes pediátricos portadores de conexión anómala total de venas pulmonares en sus diferentes variedades anatómicas, ingresados durante el periodo de tiempo del estudio.

9.2 Exclusión

- Pacientes con información incompleta en reportes ecocardiográficos, notas de evolución y nota quirúrgica.
- Pacientes portadores de situs isomórfico o cardiopatías con una fisiología más compleja.
- Pacientes con intervenciones quirúrgicas previas en otros institutos.

10 Material y Métodos

10.1 Material

- Los recursos que serán utilizados para la realización del estudio son:
 - o Hoja de captura Excel prediseñada
 - o Computadora con paquete Microsoft Office 2016 Versión 15.2
 - o Paquete estadístico en STATA 14

- Expediente electrónico del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

10.2 Métodos

Se identificarán los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" que cumplan con los criterios de selección. Se recabaran las variables consideradas relevantes para el estudio y se registraran en la hoja de captura Excel previamente diseñada. Finalmente se realizará el análisis estadístico planeado para reportar los resultados obtenidos.

11 Tamaño de la muestra

Se utilizó la fórmula para el cálculo de tamaño de muestra para proporción de una población (porcentaje de pacientes que presentan manifestaciones clínicas previas a la corrección quirúrgica). La fórmula es la siguiente:

$$n = \frac{z_{\alpha}^2(pq)}{E^2}$$

En donde:

n = tamaño de muestra

Z_{α}^2 = valor de Z correspondiente a riesgo α fijado para hipótesis bilateral (0.05)

P = valor de la proporción que se supone que existe en la población (35%)

E^2 = error permitido por el azar (0.05)

Entonces:

$$n = \frac{1.96^2(0.35 \times 0.5)}{0.05^2} = 267$$

Por lo que el tamaño de muestra para este estudio con error alfa de 0.05 para hipótesis bilateral y un error total aceptado del 5% fue de 267 pacientes.

12 Variables del estudio

A continuación, se presenta el listado de variables con su definición conceptual u operacional correspondiente:

Variable	Definición	Tipo de variable	Unidad
Sexo	Características físicas que diferencian hombre y mujer.	Nominal dicotómica	1: Femenino 2: Masculino
Lugar Procedencia	Región geográfica donde habita el paciente. Clasificada según la altura sobre el nivel del mar.	Nominal policotómica	1:0-1000msnm 2:1000-2000msnm 3:2000- 2500msnm 4: >2500 msnm
Edad al diagnóstico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento del diagnóstico	Nominal policotómica	1:Periodo neonatal 2:1-3 meses 3: 3-6 meses 4: 6 -12 meses 5: 12-24 meses 6: 24-36 meses 7: 36-72 meses 8:> 72 meses
Peso al diagnóstico	Fuerza ejercida sobre un punto por efecto de gravedad al momento del diagnóstico.	Numérica discreta	Kilogramos
Talla al diagnóstico	Altura del individuo al momento del diagnóstico	Numérica discreta	Centímetros
Variedad de conexión	Sitio anatómico en relación al corazón donde desembocan las venas pulmonares o colector venoso pulmonar, demostrado por estudio de imagen.	Nominal policotómica	1: Supracardiaca 2: Intracardiaca 3: Infracardiaca 4: Mixta
Tipo de conexión	Sitio específico de llegada de las venas pulmonares.	Nominal policotómica	1:Vena vertical-innominada 2: vena cava superior 3: Aurícula derecha 4: Seno coronario 5: Vena porta 6: Vena cava inferior 7: Venas suprahepáticas 8: Seno coronario+ vena vertical 9:Senos coronario + aurícula derecha 10:Vena cava superior+ A. derecha 11:Vena porta+ vena vertical

Fisiología obstructiva o restrictiva	Demostración ecocardiografía de aceleración en venas pulmonares, colector venoso o gradiente mayor de 4mmHg en defecto interauricular	Nominal dicotómico	1.Si 2.No
Sitio de obstrucción	Sitio anatómico donde se localiza la obstrucción demostrada por estudio ecocardiográfico.	Nominal policotómica	1:Anastomosis del colector 2:Comunicación interauricular. 3:Compresión extrínseca del colector. 4:Estenosis de venas pulmonares 5: Seno coronario 6. No aplica 7. Indeterminado
Tamaño de la comunicación interauricular	Medición del defecto en mm ubicado en tabique interauricular.	Numérica discreta	Cm
Defecto anatómico asociado	Cardiopatía agregada demostrada por estudio de imagen o intervencionismo.	Nominal policotómica	1:Conducto arterioso Permeable/persistente 2: Comunicación interventricular 3: Coartación aortica 4: Estenosis de válvula pulmonar 5: Atresia pulmonar 6:Defecto tabique aurículo-ventricular 7: Cardiopatía compleja 8: Hipoplasia de ramas pulmonares 9: Ninguna 10: Hipoplasia del arco aórtico.
Cardiomegalia por radiografía	Índice cardiorácico mayor de 50% al momento del diagnóstico.	Nominal Policotómica	1: >50-60% 2: 60- 70% 3: 70-80% 4:>80% 5:No tiene cardiomegalia
Presión media de la arteria pulmonar previa a la cirugía	Presión de la arteria pulmonar medida por ecocardiograma en mm Hg	Nominal Policotómica	1: <25 mm Hg 2: 25-40 mmgh 3: >40 mmHg 4: No reportada
FEVI por ecocardiograma prequirúrgica	Porcentaje de sangre expulsada de un ventrículo en cada latido, en etapa prequirúrgica.	Nominal Policotómica	1:<45% 2: 45-55% 3: >55% 4: No reportada
Manifestaciones clínicas	Conjunto de síntomas asociados a conexión anómala total de venas pulmonares.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No

Taquipnea	Aumento de frecuencia respiratoria sobre valores normales para la edad.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No
Disnea/ diaforesis con las tomas	Dificultad respiratoria/ sudoración profusa asociada a la ingesta de alimentos, incluyendo líquidos.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No
Saturación con pulsoxímetro	Método de saturación no invasiva	Nominal policotómica	1: <50% 2: 50-60% 3: 60-70% 4: 70-80% 5: 80-90% 6: >90%
Cianosis	Coloración azulada de la piel, exacerbada con el esfuerzo o llanto.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No
Falla del medro	Incapacidad para sostener una velocidad de crecimiento normal esperada.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No
Soplo cardiaco	Ruido que se percibe durante la auscultación con el uso del estetoscopio	Nominal dicotómica	1: Si 2: No
Infecciones respiratorias recurrentes	Infección en vías respiratorias bajas >3 episodios en 6 meses.	Nominal dicotómica	1: Si 2: No
Falla cardíaca prequirúrgica	Afectación cardíaca en la cual el corazón es incapaz de satisfacer las demandas metabólicas del organismo.	Nominal dicotómico	1: Si 2: No
Intubación prequirúrgica	Colocación de tubo endotraqueal con la finalidad de brindar soporte ventilatorio previo a la cirugía	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí
Uso de aminas prequirúrgico	Uso de medicamentos vasopresores o inotrópicos previo a la cirugía	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí
Infección prequirúrgica	Identificación de proceso infeccioso previo a la cirugía	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí

Tomografía previa a la cirugía	Método imagenológico que utiliza rayos X para crear imágenes detalladas del corazón y los vasos sanguíneos.	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí
Cateterismo previo a la cirugía	Realización de procedimiento intervencionista percutáneo previo a la corrección quirúrgica.	Nominal policotómica	1: Diagnóstico 2: Atrioseptostomía 3: Stent en conducto arterioso 4: Valvuloplastia 5: Otro 6: Ninguno
Tiempo de estancia hospitalaria previo a la cirugía	Tiempo transcurrido desde el ingreso hospitalario hasta el momento de la cirugía.	Nominal policotómica	1: < 24h 2: 24-48 horas 3: 48-72 horas 4: 72- 120 horas 5: 120-170 h 6: >170 horas
Cirugía diferida	Tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta el momento de la cirugía.	Nominal dicotómica	1: Si 2: No
Edad al momento de la cirugía	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de la cirugía.	Numérica discreta	Meses
Peso al momento de la cirugía	Fuerza ejercida sobre un punto por efecto de gravedad en el momento de la cirugía.	Numérica discreta	Kilogramos
Complicaciones transoperatorio	Problema médico presentado durante la cirugía	Nominal policotómica	1: Crisis hipertensiva pulmonar 2: Inestabilidad hemodinámica 3: Sangrado 4: Paro cardiaco 5: Bradicardia 6: Taquicardia supraventricular 7: Taquicardia ventricular 8: Bloqueo AV completo 9: Ninguna
Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo de derivación de la circulación del paciente durante la cirugía	Numérica discreta	Minutos
Tiempo de pinzamiento	Tiempo de pinzamiento aórtico durante la cirugía	Numérica discreta	Minutos
Uso de aminas postquirúrgicas	Uso de medicamentos vasopresores o inotrópicos previo a la cirugía	Nominal policotómica	1: Levosimendan 2: Milrinona 3: Adrenalina 4: vasopresina 5: Noradrenalina 6: Dobutamina 7: Dopamina 8: Ninguna

Presión pulmonar posterior a la cirugía	Presión pulmonar por monitorización invasiva	Nominal policotómica	1: <25 mm Hg 2: 25-40 mmHg 3: >40 mmHg 4: No reportada
FEVI postquirúrgica	Porcentaje de sangre expulsada de un ventrículo en cada latido, en etapa postquirúrgica.	Nominal policotómica	1: <45% 2: 45-55% 3: >55% 4: No reportada
Horas de ventilación mecánica	Horas totales de ventilación mecánica convencional.	Nominal policotómica	1: <24 horas 2: 24-48 horas 3: 48-72 horas 4: 72- 120 horas 5: 120-170 6: >170 horas
Reintubación	Necesidad de colocación de tubo endotraqueal posterior a su retiro	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí
Estancia en UTIP	Días de estancia en terapia intensiva posquirúrgica pediátrica.	Nominal policotómica	1: 1-2 días 2: 3-5 días 3: 5 – 7 días 4: 7-10 días 5: >10 días
Complicaciones Cardiacas en el post quirúrgico inmediato/mediato	Problema médico de origen cardiaco posterior a la cirugía	Nominal policotómica	1: Crisis hipertensiva pulmonar 2: Bajo gasto 3: Sangrado 4: Parada cardiaca 5: Bradicardia 6: Taquicardia supraventricular 7: Taquicardia ventricular 8: Bloqueo AV completo 9: Estenosis de anastomosis 10: Infección 11: Ninguna
Cateterismo postquirúrgico	Realización de procedimiento intervencionista percutáneo posterior a la corrección quirúrgica.	Nominal dicotómica	1: Si 2: No
Re intervención quirúrgica	Segunda intervención quirúrgica a causa CATVP	Nominal dicotómica	1: Si 2: No
Defunción	Cese de las funciones vitales	Nominal dicotómica	1: No 2: Sí
Edad de defunción	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento de la cirugía	Numérica discreta	Meses

Tiempo posterior a la cirugía de la defunción	Tiempo transcurrido entre la cirugía y la hora de muerte.	Nominal policotómica	1: <24 horas 2: 24-48 horas 3: 48-72 horas 4: 72- 120 horas 5: >120 horas 6: No aplica
Causa de defunción	Todas aquellas circunstancias que contribuyeron o produjeron la muerte.	Nominal policotómica	1: Asociada a Cardiopatía 2: Asociada a Cirugía 3: Asociada a arritmia 4: No Descrita 5: Otra 6: No aplica

13 Análisis estadístico

Para todas las variables se realizó un análisis descriptivo. Las variables numéricas continuas se sometieron a pruebas de normalidad para reportarlas de acuerdo con su distribución; promedios y desviación estándar, si presentaron distribución normal; mediana con mínimos y máximos, si presentaron distribución no paramétrica. Las variables cualitativas se reportan con frecuencias y porcentajes.

Se construirán tablas de contingencia y realizarán análisis bivariado para identificar aquellas variables con significancia estadística para la asociación con la presencia de arritmias, se tomarán como significativas aquellas que obtengan una razón de momio mayor a la unidad y p menor a 0.05.

14 Consideraciones éticas

Para la realización de este estudio no se realizó ninguna intervención que puso en peligro la integridad fisiológica, psicológica o social del sujeto de estudio. Todos los datos se obtuvieron a través del expediente electrónico, los datos personales permanecieron en el anonimato, los pacientes se identificaron de acuerdo con folios no relacionados con su registro de expediente.

Se considera que es una investigación sin riesgo ya que no transgrede las normas de la Conferencia de Helsinki de 1964 ni su revisión de 2012, al igual respeta el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

15 Conflicto de intereses

Los investigadores que participan en este estudio declaran no tener ningún conflicto de intereses en la realización de este estudio.

16 Factibilidad

En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se atienden alrededor de 45 pacientes portadores de conexión anómala total de venas pulmonares por año, por lo que se consideró factible la realización de este estudio durante el periodo de tiempo estipulado.

17 Recursos y Financiamiento

No se utilizó presupuesto para su realización, utilizándose únicamente los recursos que se encontraba disponible.

18 Resultados

Se obtuvo una muestra de 267 niños, de los cuales fueron 59.6% (159/267) de sexo masculino y 40.4% (108/267) de sexo femenino, con edad media de 3.5 meses (DE 2.12), peso promedio de 7 kg (DE 7.03) y talla media de 67 cm (DE 23.69).

El 46.4% (124/267) se trató de conexión anómala total de venas pulmonares variedad supracardiaca de las cuales el 39 % (104/267) tenía tipo de conexión a vena vertical- innominada, la segunda en frecuencia fue la variedad intracardiaca con 32.2% (86/267) del cual el tipo de conexión predominante fue a seno coronario 26.6% (Tabla N.1) (Tabla N.2).

Tabla N.1 Variedad de conexión anómala total de venas pulmonares.

Variedad de conexión	N=267	%
Supracardiaca	124	46.4
Intracardiaca	86	32.2
Infracardiaca	21	7.9
Mixta	36	13.5

Tabla N.2 Tipo de conexión anómala total de venas pulmonares

Tipo de Conexión	N=267	%
Vena vertical innominada	104	39
Seno coronario	71	26.6
Seno coronario + vena vertical	32	12
Vena cava superior	19	7.1
Aurícula derecha	14	5.2
Vena porta	8	3
Vena cava inferior	6	2.2
Venas supra hepáticas	6	2.2
Vena cava superior+ Aurícula derecha	4	1.5
Seno coronario+ Aurícula derecha	2	0.7
Vena porta + vena vertical	1	0.4

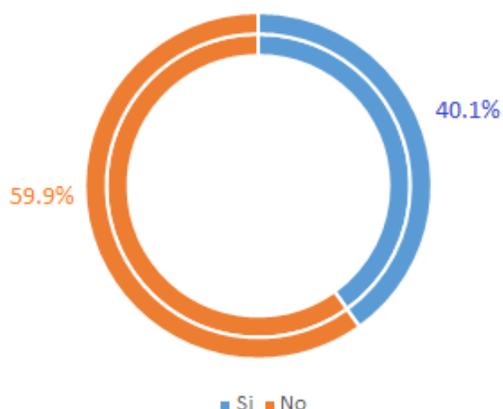
Se encontró que el tipo de conexión y la edad al momento del diagnóstico tuvieron una relación estadísticamente significativa con falla cardiaca con valor p para chi cuadrado menor 0.05 como se muestra en la siguiente tabla.

Tabla N. 3 Asociación entre tipo de conexión, edad al diagnóstico con falla cardiaca.

		Falla cardiaca			Chi	P
		Si	No	Total		
Tipo de conexión	Vena Vertical innominada	27	77	104	66.87	0.000
	Vena cava superior	2	17	19		
	Aurícula derecha	1	13	14		
	Seno coronario	15	56	71		
	Vena porta	8	0	8		
	Vena cava inferior	6	0	6		
	Venas supra hepáticas	6	0	6		
	Seno coronario y vena vertical	6	26	32		
	Seno coronario y aurícula derecha	0	2	2		
	Vena cava superior y aurícula derecha	0	4	4		
	Vena porta y vena vertical	1	0	1		
Total	72	195	267			
Edad al diagnóstico	Periodo neonatal	20	20	40	36.05	0.000
	1-3 meses	28	41	69		
	3-6 meses	10	27	37		
	6-12 meses	9	35	44		
	12-24 meses	4	25	29		
	24-36 meses	0	9	9		
	36-72 meses	1	16	17		
	>72 meses	0	22	22		
	Total	72	195	267		

El 40.1% (107/267) de los pacientes presentó fisiología obstructiva, siendo el lugar de mayor frecuencia la comunicación interauricular, seguida de anastomosis del colector. El 59.9% (160/267) no presentaron fisiología obstructiva como se muestra en la gráfica

Gráfica N.1 Pacientes con fisiología obstructiva o restrictiva



Se encontró que la fisiología obstructiva aumento 8.4 veces el riesgo de falla cardiaca con riesgo relativo (RR) de 8.4 e intervalo de confianza que no incluye el valor nulo uno (tabla N 4).

Tabla N 4. Asociación de fisiología obstructiva con falla cardiaca al diagnóstico.

Fisiología obstructiva	Falla cardiaca			Chi (p)	RR	IC95%	
	Si	No	Total			Inf	Sup
Si	61	45	106	83.5	8.4	4.7	15.2
No	11	150	161	0.000			
Total	72	195	267				

Se encontró que el tamaño promedio de la comunicación interauricular en la serie de casos en estudio fue 7.4 mm con DE de 4.4, se encontró además el tamaño promedio según el tipo de conexión venosa pulmonar anómala como se describe en la tabla 5.

Tabla N 5. Tamaño de la comunicación interauricular según el tipo de conexión.

Tipo de conexión	n	media	DE
Vena Vertical innominada	97	7.5	5.2
Vena cava superior	16	9.0	4.1
Aurícula derecha	12	9.7	5.5
Seno coronario	68	7.3	3.9
Vena porta	7	4.9	1.3
Vena cava inferior	6	5.6	2.3
Venas suprahepáticas	5	5.4	2.6
Seno coronario y vena vertical	30	7.5	2.7
Seno coronario y aurícula derecha	2	4.7	1.8
Vena cava superior y aurícula derecha	4	7.0	4.9
Vena porta y vena vertical	1	5.0	-
Total	248	7.7	4.4

Se encontró que el tamaño de la comunicación interauricular tuvo diferencia de media estadísticamente significativa asociada a falla cardiaca, la diferencia de medias de 3.8, intervalo de confianza no incluye el valor nulo cero y valor p para la prueba t de student <0.05. Como se muestra en la tabla N 6.

Tabla N. 6. Asociación de tamaño de comunicación interauricular con falla cardiaca.

	Falla cardiaca			N	media	DE	Dif de medias	IC95%		T	P
	Si		No					Inf	Sup		
CIA (mm)	n	Media	DE								
	67	4.6	2.3	181	8.4	4.6	-3.8	-4.6	-2.9	-8.5	0.000

El 58.9% (156/267) presentó índice cardiorácico entre 70-80%. Solamente el 3% (2/267) presentó índice cardiorácico normal. El 74.5% (199/267) presentó una presión media de la arteria pulmonar >40 mmHg, reportada por ecocardiograma realizado previo al procedimiento quirúrgico. (Tabla N.7). El 78.3% (209/267) tenía una fracción de eyección del ventrículo izquierdo por ecocardiograma, previo al procedimiento quirúrgico >55%. (Tabla N.8)

Tabla N.7 Presión media de la arteria pulmonar previa al procedimiento quirúrgico.

PMAP	N	%
<25 mm Hg	3	1.1
25-40 mmgh	61	22.8
>40 mmHg	199	74.5
No reportada	4	1.5

Tabla N.8 Fracción de eyección del ventrículo izquierdo, previo a la cirugía.

FEVI	N	%
1: <45%	8	3
45-55%	30	11.2
>55%	209	78.3
No reportada	20	7.5

El 64% (171/267) de los pacientes presentaron manifestaciones clínicas; siendo en orden descendente taquipnea 56%, soplo 47%, cianosis 44.9%, diaforesis 43.8%, falla del medro 13.1% e infecciones recurrentes 11.3%, como se puede observar en la tabla N. 9. El 36% de los pacientes no presentó ningún tipo de manifestación clínica.

Tabla N. 9. Manifestaciones clínicas

Manifestación Clínica		N	%
Taquipnea	Si	149	56
	No	117	44
Diaforesis	Si	117	43.8
	No	150	56.2
Cianosis	Si	120	44.9
	No	146	55.1
Falla del medro	Si	35	13.1
	No	232	86.9
Infecciones recurrentes	Si	30	11.3
	No	236	88.7
Soplo	Si	125	47
	No	141	53

El 47.9% (126/ 267) de los pacientes presentó como defecto asociado el conducto arterioso permeable o persistente. El 38.4% (101/267) no se encontró defecto anatómico asociado. Las asociaciones encontradas se describen en tabla N.10

Tabla N.10 Defecto anatómico asociado a conexión anómala total de venas pulmonares.

Defecto anatómico asociado	N	%
Conducto Arterioso	126	47.9
Estenosis de válvula pulmonar	15	5.7
Comunicación interventricular	8	3
Hipoplasia/ coartación aortica	4	1.5
Conducto arterioso + Hipoplasia del arco aórtico	3	1.2
Conducto arterioso + EVP	3	1.1
Conducto arterioso + Canal AV	1	0.4
Coartación aortica	1	0.4
Conducto arterioso + CIV	1	0.4
Atresia pulmonar	1	0.4
Defecto tabique aurículoventricular	1	0.4
Hipoplasia de ramas pulmonares	1	0.4
Conducto arterioso + Coartación aortica + Hipoplasia del arco aórtico	1	0.4
Ninguna	101	38.4

El 19.1% (51/267) presentó intubación previa al procedimiento quirúrgico, el 8.6% (23/267) ameritó uso de inotrópicos el previo a cirugía. El 3% (8/267) se asoció a infección previa a la cirugía.

Al 36% (96/267) de los pacientes se les realizó tomografía computarizada de tórax, como parte de diagnóstico. Al 6.3% (18/267) se le realizó cateterismo previo a la

cirugía, el 3% (8/267) con intenciones diagnósticas, al 3% (8/267) se les realizó atrioseptostomía con balón.

El 48.7% (127/267) permaneció más de 7 días ingresado previo a la realización del procedimiento quirúrgico.

El 27.8% (72/267) se intervino quirúrgicamente antes de las 24 horas desde el diagnóstico.

El 46% (125/267) no presentó ninguna complicación postquirúrgica, la principal complicación presente fue bloqueo Auriculo-ventricular completo, seguido de taquicardia supraventricular. Así como se describe en la siguiente tabla (tabla N. 11)

Tabla N. 11 Complicaciones postquirúrgicas

Complicación	N	%
Ninguna	125	46.82
Bloqueo AV completo	25	9.36
Taquicardia supraventricular	21	7.87
Crisis hipertensiva pulmonar	12	4.49
Infección	12	4.49
Otras *	72	26.97

**Se incluyó en otras aquellas que tuvieron una frecuencia menor a 2.5%*

El 6.1% (16/267) de los pacientes requirió cateterismo intervencionista posterior a la corrección quirúrgica

El 9.4%(25/267) de los pacientes fallecieron, de los cuales el 36% (9/25) fallece posterior a los 7 días del procedimiento quirúrgico.

No se encontró asociación estadísticamente significativa entre la procedencia, la llegada en falla cardiaca con mortalidad. Como se muestra en la tabla N.12

Tabla N. 12 Asociación entre procedencia, falla cardíaca, intubación prequirúrgica y defunción

		Procedencia (msnm)				
		0-1000	1000-2000	2000-2500	>2500	Chi (p)
Falla cardíaca	Si	15	17	20	20	1.47 (0.68)
	No	33	56	60	46	
Intubación	Si	13	9	15	14	4.34 (0.22)
	No	35	64	65	52	
Defunción	Si	7	5	6	7	2.47 (0.48)
	No	41	67	74	59	

Se encontró que existe una relación estadísticamente significativa entre la variedad de conexión y la defunción, con chi cuadrado de 18.206 y valor de p de 0.000, como se describe en la tabla N.13.

Tabla N 13. Relación entre variedad de conexión anómala total de venas pulmonares y defunción

		Defunción		Total	Chi cuadrado (p)
		Si	No		
Variedad de conexión	Supracardiaca	6	117	123	18.206 (0.000)
	Intracardiaca	10	76	86	
	Infracardiaca	7	14	21	
	mixta	2	34	36	
Total		25	241	266	

Se encontró que las diferencias de medidas de la comunicación interauricular, peso previo a la cirugía y tiempo de circulación extracorpórea son estadísticamente significativas con respecto a la defunción, con intervalos de confianza que no incluyen el valor nulo cero y valor de p para la prueba t de student < 0.05. No se encontró que el tiempo del pinzamiento aórtico fuera estadísticamente significativo con la defunción. Como se describe en la tabla N 14.

Tabla N 14. Asociaciones entre tamaño de la CIA, peso y tiempo de circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico con defunción

	Defunción						Dif de medias	IC95%		T	P
	Si			No				Inf	Sup		
	n	media	DE	n	media	DE					
CIA (mm)	23	5.7	2.6	224	7.9	4.5	-1.8	-3.1	-0.6	2.97	0.005
Peso (kg)	22	5.1	3.9	240	7.6	7.3	-2.5	-4.4	-0.6	2.61	0.013
TCEC (min)	20	105.1	38.7	240	83.7	29.1	21.5	2.9	39.8	2.41	0.025
PinAO (min)	20	54.9	28.8	240	42.1	17.8	12.8	-0.8	26.4	1.95	0.064

19 Discusión

Se encontró discreto predominio de conexión anómala total de venas pulmonares en el sexo masculino. A diferencia de la literatura donde reportan únicamente predominancia de sexo masculino en conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca a vena porta.³

La edad promedio en la que se realizó el diagnóstico fue 3.59 meses con DE 2.12, lo que concuerda con la estadística mundial en el cual, el diagnóstico se realiza en los primeros meses de vida.¹

Se encontró que la conexión anómala total de venas pulmonares más frecuente en la población de estudio, es la variedad supracardiaca (46.4%) seguida en orden decreciente por la variedad intracardiaca (32.2%), mixta (13.5) y la menos habitual la variedad infracardiaca (7.9%), lo que coincide con el Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares realizado por el Dr. Luis Muñoz Castellanos, Dra. Clementina Aurelia Sánchez Vargas y Dra. Magdalena Kuri Nivon, realizado en 2007.⁷

De la variedad supracardiaca el tipo de conexión anómala encontrado con mayor frecuencia fue hacia la vena vertical-innominada, lo que corresponde al 83.3% del total de esta variedad de conexión, lo que representa el 39% de todas las variedades

de conexión anómala total de venas pulmonares, seguida de la conexión anómala total de venas pulmonares hacia el seno coronario lo que representa el 26.6% de todas las variedades de conexión y el 82.5% de esta variedad. Dichos porcentajes encontrados concuerda con lo reportado por David W. Brown y Tal Geva en el capítulo 35 del libro *Heart, Disease in infants, Children, and. Adolescents*.³

Se encontró que el 40.1% de todas las variantes de conexión anómala total de venas pulmonares presentaron fisiología obstructiva y que esto aumentó 8.4 veces el riesgo de falla cardiaca, lo que concuerda con estudios relacionados.¹⁰

En cuanto a las manifestaciones clínicas en nuestra serie de casos encontramos que el 64% presentó al menos una, siendo las más frecuentes las manifestaciones respiratorias durante la alimentación, en los pacientes que no presentaron manifestaciones clínicas (lo que corresponde al 36% de los casos), el diagnóstico se realizó por hallazgos clínicos encontrados durante evaluación médica.^{1 3,5} El 62.6% de los casos estudiados presentaron algún tipo de defecto anatómico asociado, siendo el 47.9% conducto arterioso permeable o persistente, seguido de estenosis de la válvula pulmonar en un 5.7% y 3% comunicación interventricular, concordando con estudios nacionales e internacionales.^{9,10}

Los hallazgos ecocardiográficos prequirúrgicos encontrados en nuestra serie de casos demuestra, que el 97.4% presentó aumento de presión arterial pulmonar, donde el 74.5% contaban con una presión media de la arteria pulmonar mayor de 40mmhg, el 78.3% presentó una fracción de eyección normal del ventrículo izquierdo. Además se encontró que el 58.9% de los pacientes presentaron cardiomegalia importante determinada por índice cardiorácico entre 70-80%, lo que se asocia con el 59.9% de los pacientes que no presentaron fisiología obstructiva.

Concordando con literatura relacionada a hallazgos radiológicos en este tipo de anomalía cardiaca.⁹

El 19.1% de los casos estudiados presentó deterioro hemodinámico importante previo a la corrección quirúrgica lo que ameritó intubación endotraqueal y de estos, el 8.6% ameritó uso de inotrópicos.

Como se reporta en la literatura nacional e internacional el cateterismo previo a la cirugía, no es un procedimiento habitual en estos pacientes, en este estudio se encontró que únicamente al 6.3% se le realizó cateterismo previo, del cual el 50% fue con vías de definir diagnóstico y el otro 50% para la realización de un procedimiento paliativo, para mejorar condición hemodinámica.³

La estancia intrahospitalaria previa a la cirugía de estos pacientes fue en su mayoría más de 7 días, lo que representa el 48.7% del total de casos, es importante mencionar que de los pacientes con fisiología obstructiva (40.1%), el 38.5% se operó antes de las 48h, posterior a la realización del diagnóstico.

Se encontró que la falla cardiaca (24%), el sangrado (24%) y los trastornos del ritmo (20%) fueron las principales causas de muerte posterior al procedimiento quirúrgico, a diferencia de la literatura donde la principal causa de muerte está asociado a hipertensión pulmonar.⁹

Se encontró que existe una relación estadísticamente significativa con la variedad de conexión anómala total de venas pulmonares, el tamaño de la comunicación interauricular, tiempo de circulación extracorpórea con la defunción de los casos estudiados, lo que concuerda con la estadística en investigaciones similares.⁹

20 Conclusiones

- Se encontró que la conexión anómala total de venas pulmonares tiene un ligero predominio en sexo masculino, la edad promedio de diagnóstico es 3 meses.
- Las manifestaciones clínicas en estos pacientes son frecuentes, predominan las asociadas a la alimentación, el diagnóstico de los pacientes asintomáticos se realizó durante valoración médica, donde se encontró cianosis, falla del medro o soplo cardiaco.
- La mayoría de los pacientes estudiados presentaron cardiomegalia importante, así como, presión media de la arteria pulmonar mayor de 40 mmHg y fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal, el tamaño promedio de la comunicación interauricular fue 7 mm.
- El cateterismo y la tomografía computarizada cardiaca no son estudios habituales en estos pacientes.
- Los factores asociados a falla cardiaca fueron la edad neonatal, la presencia de fisiología obstructiva y el tipo de conexión anómala total de venas pulmonares, siendo de riesgo la variedad infracardiaca.
- Los defectos anatómicos más frecuentes encontrados en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares estudiados fueron conducto arterioso permeable o persistente, estenosis de la válvula pulmonar y comunicación interventricular.
- Los factores de riesgo encontrados para la defunción en esta cardiopatía fueron la variedad de conexión anómala, el tamaño de la comunicación

interauricular, el peso al momento de la cirugía y el tiempo de circulación extracorpórea.

- Las principales causas de muerte en el postquirúrgico inmediato que se encontraron fueron falla cardíaca, sangrado y alteración del ritmo cardíaco.

21 Referencias

1. Patiño E, Calderon J, Buendia A, Attie F, Cardiología pediátrica. Conexión Anómala Total de Venas pulmonares. Segunda edición. Mexico. Editorial Médica Panamericana. 2013. 94-101.
2. Anderson R, baker E, Choussat A, Penny D, Redington A. Pediatric Cardiology. Thirt edition. Philadelphia. Churchill Livingstone Elsevier. 2009
3. Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T. Moss and Adams. Heart Disease in infants, children and adolescents, including the fetus and young adult. Anomalies of the pulmonary Veins. Eighth editions. Philadelphia USA. Lippincott Williams and Wilking and Woltwes Kluwer. 2013; 809-838.
4. Alton G, Robertson C. Early childhood health, growth and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 2007;133: 905-911.
5. Diaz Góngora y cols. Cardiopatías congénitas. En texto de cardiología- sociedad Colombiana del corazon y cirugia cardiovascular. Norma, Primera edicion 2006, capitulo 15: 1375.1383.
6. Diaz GG, Bresciani BR, Sandoval N. Conexion Anomala Total de Venas Pulmonares. Cardiología Pediatrica. Macgraw-Hill. Interamericana, Tercera Edicion. Colombia 2003. 427-436.
7. Muñoz CL, Sanchez VC, Kuri NM. Estudio Morfo patológico de la conexión anómala total de venas pulmonares. Arch Cardiol Mex. 2007; 77:265-74.
8. 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.
9. Park MK. *Pediatric Cardiology of Practitioners* 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. Chapter 14, Cyanotic Congenital Heart Defects; p. 237-242.
 10. Aroca A, Polo L, Bret M, Lopez-Ortego P, González A, Villagrà F. Drenaje venosa pulmonar anómalo total. *Cir Cardiovasc.*2014; 21(2): 90–96.
 11. Muñoz CL, Sanchez VC, Kuri NM, Espínola N. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica. *Arch Cardiol Mex.* 2008; 78:247-254.
 12. Doty D B, Doty J R. *Cardiac Surgery, operative technique. Total Anomalous ous Pulmonary Venus Connection.* Elsevier. 2nd. Edicion. Austin Texas. 1072-107.