



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

“Conexión anómala total de venas pulmonares, prevalencia, factores que impactan en la sobrevida y periodo libre de intervención en un hospital de tercer nivel, experiencia de 20 años”

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Brenda Salamanca Gil

TUTOR:

Dra. Begoña Segura Stanford
M. en C. Laura Villavicencio Guzmán



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2025



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

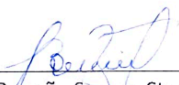
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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


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

“Conexión anómala total de venas pulmonares, prevalencia, factores que impactan en la sobrevida y periodo libre de intervención en un hospital de tercer nivel, experiencia de 20 años”

Dra. Claudia Gutiérrez Camacho
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico



Dra. Begoña Segura Stanford
Tutora de la Investigación



M. en C. Laura Villavicencio
Tutora metodológica

Dedicatoria

A mis padres por su apoyo y amor incondicional, por enseñarme el mundo que amo, por siempre motivarme a perseguir mis sueños.

A Ana y Erika por ser mis cómplices en esta aventura, por llenar mi vida de risas y colores.

A mi familia, por acompañarme en el corazón día a día, con cada paso que doy.

A Citlalli, al curita en mi corazón, por ser una gran compañera en esta travesía llena de risas, intervenciones y lágrimas.

A mis profesores, por todos los conocimientos transmitidos, a la Dra. Segura y la maestra Villavicencio por su dedicación y paciencia para moldear y materializar este proyecto.

A Valentina, Tadeo, Zadquiel y todos aquellos pequeños que nos han enseñado a su paso por este lugar.

Por último, a todos los que han formado parte de este camino.

ÍNDICE

1. ANTECEDENTES	5
2. MARCO TEÓRICO.....	6
2.1 Anatomía.....	7
2.2 Embriología.....	9
2.3 Epidemiología.....	9
2.4 Clasificación.....	10
2.5 Características clínicas.....	10
2.6 Diagnóstico.....	10
2.6.1 Ecocardiografía	13
2.6.2 Electrocardiografía.....	13
2.6.3 Multimodalidad	14
2.7 Tratamiento.....	14
2.7.1 Manejo preoperatorio	14
2.7.2 Mortalidad posoperatoria	19
2.7.3 Manejo postoperatorio.....	20
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	21
3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	21
4. JUSTIFICACIÓN.....	21
5. HIPÓTESIS	22
6. OBJETIVOS DEL ESTUDIO.....	22
7. METODOLOGÍA.....	22
7.1 Población de estudio.....	23
7.2 Variables.....	24
8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	25

9. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	25
10. RESULTADOS Y ANÁLISIS.....	28
11. DISCUSIÓN	39
12. CONCLUSIÓN	41
13. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	41
14. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	42
15. ANEXOS.	39
16 BIBLIOGRAFÍA.....	46

Antecedentes

La conexión venosa anómala total y parcial comprende un amplio espectro de malformaciones cardiovasculares congénitas en las que una o más venas pulmonares regresan a la aurícula derecha o a la circulación venosa sistémica en lugar de drenar directamente a la aurícula izquierda.

La primera descripción de esta patología se realizó en 1798 por Wilson (asociada a otros defectos) y en 1868 por Friedlowski (aislada), la primera descripción in vivo se realizó en 1950, llevándose a cabo la primera corrección por Lewis en 1956 [1,2] y desde entonces el manejo correctivo ha ido en constante evolución.

Antes del advenimiento de la cirugía cardíaca, casi todos estos niños morían en los primeros meses de vida, con la evolución en este campo de manejo hemos encontrado una mejora continua en la mortalidad y morbilidad de la conexión anómala total de venas pulmonares aislada. Esto puede atribuirse al progreso en la experiencia quirúrgica y a los avances en cuidados intensivos, como el uso de óxido nítrico y oxigenación por membrana extracorpórea, los cuales han llevado a la supervivencia de los neonatos más gravemente enfermos [14].

Las intervenciones en la conexión anómala total de venas pulmonares dependen de las características anatómicas de cada una. Las intervenciones percutáneas se utilizan con frecuencia para estabilizar a los recién nacidos en estado crítico y optimizar al paciente antes de la reparación definitiva [2,3].

Se requiere cirugía correctiva para todos los pacientes con esta afección. Aunque los procedimientos varían según la ubicación del drenaje anómalo, todos los procedimientos tienen como objetivo redirigir las venas pulmonares a la aurícula izquierda. Sin embargo, a pesar de la mejora en las técnicas quirúrgicas y el manejo perioperatorio la mortalidad y la necesidad de reintervención continúan siendo altas [3,4 y 5].

Marco teórico

La conexión anómala total de venas pulmonares es una forma rara de cardiopatía congénita en la que todas las venas pulmonares se conectan a las venas sistémicas, la aurícula derecha o el seno coronario.

Anatomía

La anatomía venosa pulmonar estándar consta de 4 venas, 2 a cada lado, que drenan en la aurícula izquierda. Normalmente, hay dos venas pulmonares derechas y dos izquierdas (Fig. 1). La variación más común es la presencia de una sola vena pulmonar en el lado derecho o izquierdo, con una prevalencia de alrededor del 24% en estudios anatómicos [1,3,9].

En raras ocasiones, todas las venas pulmonares entran en una vena pulmonar común que drena en la aurícula izquierda. Se encontró una única vena pulmonar izquierda con mayor frecuencia en comparación con una única vena pulmonar derecha (VPR). Una única vena pulmonar común, generalmente sin estenosis, ocurre casi exclusivamente en casos de heterotaxia visceral con asplenia. También es posible tener un mayor número de venas pulmonares que normalmente se conectan.

La prevalencia de una tercera vena pulmonar en el lado derecho o izquierdo es del 1.6% al 2%. Rara vez está presente una cuarta o incluso una quinta vena. Un número anormal de venas pulmonares no impone ninguna desventaja fisiológica. La vena superior derecha se encarga de drenar los lóbulos superior y medio, la vena superior izquierda drena el lóbulo superior izquierdo y la língula, mientras que las venas inferiores drenan sus respectivos lóbulos inferiores. El retorno venoso pulmonar anómalo da como resultado un flujo extracardiaco de izquierda a derecha, ya que la sangre venosa pulmonar fluye directamente hacia el lado derecho del corazón o hacia las venas sistémicas. La anomalía venosa puede ser parcial o total.

Para ser compatible con la vida, la conexión venosa pulmonar total (CAVPT) requiere una derivación de derecha a izquierda a través de un defecto del tabique cardíaco o un conducto arterioso persistente (PCA).

Embriología

En el embrión humano, los primordios de los pulmones, la laringe y el árbol traqueobronquial se derivan de una división del intestino anterior. En sus primeras etapas de desarrollo, los pulmones están enredados por el plexo vascular del intestino anterior, el plexo esplácnico. A medida que avanza la diferenciación pulmonar, parte del plexo esplácnico forma el lecho vascular pulmonar. En esta etapa, no existe una conexión directa con el corazón. En cambio, el lecho vascular pulmonar comparte las rutas de drenaje del plexo esplácnico (es decir, los sistemas de venas umbilicovitellino y cardinal).

Las venas cardinales superiores conducen la sangre desde la región de la cabeza en dirección caudal a través de las venas cardinales comunes izquierda y derecha. Las venas cardinales eventualmente se diferencian en la vena cava superior (VCS) y el seno coronario, mientras que el sistema umbilicovitellino se desarrolla en la vena cava inferior (VCI), el conducto venoso y la vena porta. Las bolsas caudales y craneales se desarrollan en la región sinoauricular de la aurícula izquierda primordial.

La porción caudal eventualmente retrocede, mientras que la porción craneal se convierte en la vena pulmonar común (VPC) y se extiende hacia el brote pulmonar. Aproximadamente en el día 28 de gestación, la VPC se une a la porción pulmonar del plexo esplácnico, iniciando el flujo pulmonar hacia el corazón. Fig .1

Se forman cuatro venas pulmonares primitivas en asociación con las venas cardinal y vitelina de forma bilateral. Con el tiempo, la VPC se incorpora a la pared auricular izquierda con obliteración de las conexiones pulmonar-esplácnicas, dejando 4 venas pulmonares independientes que ingresan directamente a la aurícula izquierda. Fig.1

Las alteraciones en este proceso dan como resultado un retorno venoso pulmonar anómalo, con venas pulmonares que drenan hacia la circulación venosa sistémica. La persistencia de las venas cardinales y las venas umbilico-vitelinias produce la conexión anómala total de venas pulmonares. La comunicación interauricular tipo seno venoso se asocia comúnmente con una lesión parcial del lóbulo superior. Fig 2.

Una clasificación de las anomalías venosas pulmonares basada en principios embriológicos ha introducido un concepto unificador para considerar estas. Fig 3

Clasificación Embriológica de Anomalías de las Venas Pulmonares

I. Absorción normal de la vena pulmonar común asociada con defectos que resultan en drenaje venoso pulmonar anormal

- A. Defecto del seno venoso
- B. Malposición del septum primum

II. Atresia de la vena pulmonar común (temprana) mientras las conexiones venosas pulmonares a sistémicas todavía están presentes

- A. Conexión venosa pulmonar parcialmente anómala
- B. Conexión venosa pulmonar totalmente anómala
 - 1. Sin obstrucción venosa pulmonar
 - 2. Con obstrucción venosa pulmonar

III. Atresia de la vena pulmonar común (tardía) después de que las conexiones venosas pulmonares a sistémicas están obliteradas

- A. Atresia de la vena pulmonar común

IV. Estenosis de la vena pulmonar común

- A. Cor triatriatum

V. Absorción anormal de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda

A. Estenosis de las venas pulmonares individuales

B. Número anormal de venas pulmonares

Epidemiología

La frecuencia de la CATVP es difícil de definir. En la serie de Abbott de 1,000 casos de enfermedad cardíaca congénita, hubo cuatro instancias de CATVP. Otro estudio registró un 2% de 800 casos autopsiados de enfermedad cardíaca congénita en el primer año de vida. Hoffman et al. proporcionaron una estimación más reciente de la incidencia de CATVP en la población general de 9 casos por cada 100,000 personas. Se ha descrito una marcada preponderancia masculina en CATVP hacia la vena porta (3.6:1), mientras que no parece haber una prevalencia por sexo en los otros sitios de conexión (1).

Aunque normalmente se encuentra como un defecto aislado, la CATVP ha sido reportada con trastornos que afectan un solo gen como los síndromes de Holt-Oram y Noonan. La mayoría de los pacientes con CAVPT no tienen antecedentes familiares de enfermedad cardíaca congénita, a pesar de informes de casos de herencia de forma dominante en hermanos y familiares de primer grado.

Clasificación

La CATVP se ha clasificado en 4 grupos: supracardíaca, cardíaca, infradiaphragmática y mixta, de acuerdo a la clasificación propuesta por Darling.

- Supracardíaca (a la vena innominada o a la vena cava superior derecha)
- Intracardíaca (al seno coronario o directamente a la aurícula derecha)
- Infracardíaca
- Mixta.

Un resumen de 3 series de autopsias que representan los subtipos anatómicos muestra conexiones con la vena innominada izquierda (33%), vena cava superior (13%), seno coronario (11%), aurícula derecha (9%), sistema portal (19%) y conexión mixta (7%).

Características clínicas

Los hallazgos clínicos dependen de la edad del paciente en el momento de la presentación, del tipo de conexión y del cortocircuito a través de la comunicación interauricular o foramen oval permeable.

La presencia de estrechamiento intrínseco o extrínseco en el colector también produce obstrucción venosa pulmonar. Por lo tanto, las manifestaciones pueden dividirse según si la obstrucción venosa pulmonar está ausente o presente.

Diagnóstico

CATVP no obstruida

Cuando no existe obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar a través de la conexión pulmonar anómala de regreso a la aurícula derecha y posteriormente a través del foramen oval, generalmente hay síntomas mínimos al nacer, y la cianosis puede ser mínima. Toda la sangre pulmonar y sistémica regresa a la aurícula derecha, creando una mezcla completa. A medida que la resistencia vascular pulmonar disminuye en los primeros días de vida, se desarrolla una sobrecirculación pulmonar masiva, y se transmite un aumento de volumen; y presión a la aurícula y ventrículo derecho. El gasto cardiaco se mantiene mediante un cortocircuito de la aurícula derecha a la aurícula izquierda.

El grado de cianosis es variable, pero las saturaciones de oxígeno pueden ser tan altas como de 90%, lo cual se explica por un cortocircuito pulmonar a sistémico superior a 5:1. Aunque los síntomas son mínimos al nacer, se manifiestan taquipnea y dificultades para alimentarse, seguidas por un profundo retraso en el crecimiento y la muerte antes del año en la mayoría de los casos. Una característica distintiva es la presencia de múltiples sonidos cardíacos. El primer sonido es fuerte y distintivo, y a menudo va seguido de un clic de eyección sistólica. El segundo sonido está ampliamente desdoblado y no posee variabilidad respiratoria. El componente pulmonar del segundo sonido está acentuado. Casi siempre está presente un tercer ruido cardíaco, que es mejor auscultado en el ápex. Un cuarto ruido cardíaco se escucha frecuentemente en pacientes mayores. Ocasionalmente, puede no haber un soplo cardíaco. Característicamente, se escucha un soplo de eyección sistólica suave, aspirativo, de grado II/VI en el área pulmonar. Este soplo a menudo se escucha bien sobre el xifoides y en el borde esternal inferior izquierdo; en este caso, coincide con el primer sonido cardíaco debido a la regurgitación tricuspídea. La turbulencia en el tracto de salida pulmonar o la insuficiencia de la válvula tricúspide, o ambas, son responsables de los soplos sistólicos. Con frecuencia ocurre un soplo diastólico de flujo tricuspídeo en el borde esternal inferior izquierdo [13].

En la valoración radiográfica se describe lo siguiente: ciertas características son comunes a todos los casos. Los campos pulmonares reflejan un aumento del flujo sanguíneo pulmonar. La aurícula derecha (AD) y el ventrículo derecho (VD) están agrandados, y el segmento de la arteria pulmonar es prominente. Además, el sitio específico de la conexión anómala puede resultar en signos característicos. Una apariencia de figura en 8 o de "muñeco de nieve" del contorno cardíaco se observa en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) variedad supracardíaca [14,15]. La porción superior de la figura en 8 está compuesta por la vena vertical anómala a la izquierda, la vena innominada superiormente y la vena cava superior (VCS) a la derecha.

A la valoración electrocardiográfica una onda P alta y picuda en la derivación II o en las derivaciones precordiales derechas, característica de la dilatación auricular derecha, es un hallazgo constante. La desviación del eje hacia la derecha es habitual. La hipertrofia ventricular derecha está invariablemente presente, generalmente manifestada por un voltaje alto en las derivaciones precordiales derechas y, ocasionalmente, como un patrón de bloqueo incompleto de la rama derecha.

CATVP obstruida

La obstrucción venosa pulmonar se encuentra en el 25% al 50% de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares y altera drásticamente la presentación, la fisiología y los resultados. El grado de obstrucción varía en un espectro que va desde un aumento leve de la presión venosa pulmonar hasta atresia de las venas pulmonares asociada con insuficiencia respiratoria catastrófica. La hipertensión venosa pulmonar y el edema progresan en las primeras horas después del nacimiento a medida que aumenta el flujo sanguíneo pulmonar.

El edema pulmonar provoca vasoconstricción refleja de la arteria pulmonar y un intercambio de gases deficiente, lo que resulta en hipoxemia progresiva. Los hallazgos físicos de la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) con obstrucción a menudo incluyen dificultad respiratoria severa, aunque los hallazgos cardíacos son sutiles.

A la valoración radiográfica el índice cardiorácico es normal o casi normal. Los campos pulmonares presentan marcas vasculares pulmonares anormales, caracterizadas por densidades difusas y punteadas que forman un patrón reticular que se extiende desde las regiones hiliares. Los bordes cardíacos a menudo están oscurecidos. Se han descrito las líneas de Kerley B, y la prominencia de las venas pulmonares superiores es habitual. El crecimiento ventricular derecho está

invariablemente presente. Sin embargo, a diferencia de la CATVP sin obstrucción, la dilatación auricular derecha no es una característica habitual. [14,15,16]

Ecocardiografía

La ecocardiografía es la herramienta diagnóstica de elección en pacientes pediátricos, proporciona detalles anatómicos completos para permitir la planificación quirúrgica en la mayoría de los casos. En general, la evaluación ecocardiográfica de las venas pulmonares debe incluir documentación en 2D del número, tamaño y conexión de cada vena pulmonar, así como la posición del tabique auricular en relación con las venas pulmonares. El Doppler color y espectral son extremadamente importantes para localizar las venas pulmonares, determinar su trayecto y evaluar la evidencia de obstrucción.

Algunas características son comunes a todas las formas de CATVP. Existe una sobrecarga significativa del volumen en la aurícula derecha y el ventrículo derecho. La aurícula izquierda frecuentemente es pequeña y el ventrículo izquierdo está comprimido por el ventrículo derecho dilatado. Hay un cortocircuito obligatorio de derecha a izquierda a nivel auricular y, frecuentemente, un espacio libre de eco posterior a la aurícula izquierda, que representa la confluencia venosa pulmonar. Todo el curso de cada vena pulmonar y su conexión con la confluencia venosa pulmonar central debe ser documentado mediante ecocardiografía 2D y Doppler en color para descartar drenaje venoso pulmonar separado (tipo mixto). El tabique auricular debe ser evaluado para demostrar el tamaño y la adecuación de la comunicación auricular, ya que todo el gasto cardíaco sistémico debe pasar a través del tabique auricular. [5,10]

Multimodalidad

En circunstancias poco frecuentes, se necesitan imágenes adicionales para determinar la ubicación del drenaje venoso pulmonar o para identificar venas pulmonares individuales en formas de retorno venoso pulmonar anómalo total (CATVP) mixto.

El estudio de Kim et al. con 14 pacientes con CATVP demostró que la angiografía por TAC con reconstrucción en 3D puede ser una buena herramienta diagnóstica en la evaluación preoperatoria de neonatos e infantes. La desventaja de la TAC en comparación con el ecocardiograma o la resonancia magnética es la exposición a radiación ionizante. La resonancia magnética (RM) desempeña un papel clave en la imagen cardíaca pediátrica, dado que no utiliza radiación ionizante y permite el análisis anatómico y funcional. Las desventajas de la RM son los tiempos de exploración más largos, la necesidad de sedación del paciente y técnicos especialmente capacitados. [12] **Figura 4**

Existen opciones en cateterismo tanto para el diagnóstico como la paliación inicial de la CATVP, así como para el manejo de la obstrucción venosa pulmonar resultante después de la reparación quirúrgica.

Tratamiento

Manejo preoperatorio

Se deben administrar de manera intensiva manejo diurético para prevenir condiciones de sobrecarga de volumen pulmonar, especialmente en el subtipo no obstrutivo. Los lactantes con edema pulmonar grave (de tipo infracardíaco u otros tipos con obstrucción) deben ser intubados y tener manejo sedoanalgésico si es

necesario antes de una cirugía de emergencia. La acidosis metabólica, una complicación bastante frecuente, debe corregirse inmediatamente. En casos de CATVP con hipertensión arterial pulmonar (HAP), como en el tipo infracárdico. También se pueden administrar prostaglandinas (PGE1) para mantener el conducto abierto y mantener un flujo sistémico adecuado. Sin embargo, un conducto permeable grande también puede aumentar el grado de cianosis. [9]

La CATVP obstructiva puede presentarse con HAP originada en las VP (postcapilar). No se recomienda la administración de óxido nítrico inhalado (ONi) en esta afección. La vasodilatación pulmonar repentina con vasodilatadores pulmonares potentes tiende a ser ineficaz, no fisiológica y puede causar un empeoramiento repentino y grave. Sin embargo, el ONi tiene un efecto papel vital en la atención posoperatoria porque la HAP puede persistir incluso si la obstrucción se resuelve posoperatoriamente. Se pueden observar reducciones significativas en la resistencia vascular pulmonar (RVP) y la presión de la AP cuando se administra ONi posoperatoriamente.

Se requiere cirugía correctiva para todos los pacientes con esta afección. No existe ningún procedimiento paliativo. Todos los pacientes con obstrucción de venas pulmonares deben ser operados lo antes posible después del diagnóstico. Los bebés que no tienen obstrucción, pero tienen insuficiencia cardíaca refractaria generalmente son operados cuando están estables de forma semielectiva. La CATVP sin obstrucción o insuficiencia cardíaca grave puede corregirse en los recién nacidos o retrasarse hasta los 3 a 6 meses de edad.

Manejo quirúrgico

La cirugía en el lactante o niño con CATVP debe realizarse lo antes posible. En los lactantes más enfermos, se debe optimizar la condición clínica del paciente, incluyendo el estado cardiopulmonar y metabólico. Las medidas pueden incluir ventilación mecánica, soporte inotrópico, diuresis y corrección de la acidosis y otros

problemas metabólicos. Cuando sea posible, la cirugía debe basarse en la ecocardiografía porque omitir la cateterización cardíaca acelera el tiempo hasta la operación, evita al infante el estrés de este procedimiento invasivo y puede reducir la mortalidad.

El diagnóstico de CATVP constituye por sí mismo una indicación de cirugía correctiva. El momento idóneo para su realización, lo condicionará la ausencia o no de clínica obstructiva. Esta última situación se considera una urgencia quirúrgica. En los neonatos que se encuentran en estado crítico y que cursan con obstrucción a nivel auricular, puede contemplarse como opción terapéutica la maniobra de Rashkind (auriculoseptostomía percutánea) y diferir la cirugía reparadora 24-48 h, una vez que se consiga la estabilización clínica del paciente. La atrioseptostomía con globo (Rashkind) y la atrioseptostomía con cuchilla se han utilizado como procedimientos paliativos. [9,10]

El objetivo es la restauración anatómica de la cardiopatía y, en consecuencia, también la fisiología normal, volviendo a relacionar las venas pulmonares con la aurícula izquierda [10]. **Figura 5**

Acorde a la anatomía se refieren los siguientes tipos de correcciones:

Técnica quirúrgica para supra e infracardíacos

Se incide sobre el pericardio posterior identificando y disecando el colector venoso, las 4 venas pulmonares y la vena vertical de drenaje.

Según la relación que guarde el colector con la aurícula izquierda, se decide si el abordaje quirúrgico se hace desde el lado derecho o izquierdo del corazón, luxándolo en dirección al cirujano o mediante incisión transeptal ampliando la CIA. En los supracardíacos existe la posibilidad del abordaje superior (entre la vena cava superior y la aorta; con transección o no de esta última para mejorar la exposición del campo quirúrgico). Se realiza auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular.

Con anastomosis latero-lateral sin tensión, sin interposición de tejido protésico entre una incisión longitudinal realizada en la pared auricular izquierda (posterosuperior) situándose proximal a la confluencia de las 4 venas pulmonares, practicándose una venotomía longitudinal anterior, lo cual se buscará evitar, siempre que exista la posibilidad de realizar venotomía del colector hacia alguna de las venas pulmonares. Durante esta parte de la cirugía, puede ser necesario realizar un episodio de paro circulatorio total para evitar que el retorno de las venas pulmonares comprometa la visión del campo quirúrgico y la técnica anastomótica.

Una vez reconstruida la neoaurícula izquierda, si se detuvo la perfusión, se inicia la circulación y se recalienta al paciente mientras se cierran la CIA con o sin parche de ampliación y la auriculotomía derecha, ocluyendo la vena vertical, momento en el que se despinza la aorta. [10]

Se ha utilizado cada vez más una técnica sin sutura para prevenir la estenosis/obstrucción posoperatoria de la VP. Un metanálisis realizado por Wu et al. demostró que una menor tasa de aparición de OVP postoperatoria y de reoperación debido a OVP se asociaron con técnicas sin sutura que con la cirugía convencional. Mientras tanto, el tiempo de hospitalización y la mortalidad posoperatoria no fueron estadísticamente diferentes entre los dos abordajes quirúrgicos. **Figura 6**

Técnica quirúrgica para los intracardíacos

Se realiza auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular.

En los drenajes a seno coronario, existen 2 opciones técnicas:

–La clásica de Van Praagh, se incide en la pared superolateral del seno coronario en relación con la aurícula izquierda, con cuidado de no lesionar la válvula mitral,

cuya comisura posterior está muy próxima, dejándolo como un seno coronario sin techo, y cerrando después su abocamiento a la aurícula derecha con sutura directa y también cerrando la CIA.

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

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

En las conexiones directas a aurícula derecha, la mejor opción consiste en la tunelización a través de la CIA (previamente ampliada si era restrictiva).

Técnica quirúrgica para los mixtos

Dada su rareza, se realiza un abordaje individualizado. Es fundamental un diagnóstico preoperatorio preciso, siendo obligatoria la evaluación multimodal principalmente por TAC o cateterismo. En caso de que las venas pulmonares drenen a nivel cardíaco, se tratarán de forma similar a lo descrito para las CATVP intracardíacas, tunelizándolas a través de la CIA.

Las que drenen a través de una vena o venas verticales a una de retorno venoso sistémico, se tratarán de la forma descrita para los CATVP supra e infracardíacos, debe considerarse que en esta situación puede ser necesario suturar una vena pulmonar aislada a la pared de la aurícula izquierda, con el riesgo de obstrucción anastomótica que conlleva dicha reparación.

Complicaciones postoperatorias

Algunas complicaciones quirúrgicas incluyen la hipertensión pulmonar paroxística, que está asociada con un corazón izquierdo pequeño y una baja distensibilidad, con insuficiencia cardíaca y edema pulmonar consecuentes, lo que puede requerir un soporte respiratorio postoperatorio prolongado.

Las arritmias postoperatorias suelen ser arritmias auriculares, incluyendo el síndrome del seno enfermo/disfunción del nodo sinusal, flutter atrial, taquicardia supraventricular y bradicardia sinusal. Encontrando poco comunes los problemas de conducción ventricular.

La obstrucción en el sitio de la anastomosis o la estenosis de las venas pulmonares es rara, oscilando entre el 10% y el 15%. Se requiere reoperación en aproximadamente el 10% al 15% de los pacientes con drenaje venoso pulmonar anómalo total aislado con estenosis individual de las venas pulmonares, siendo la anastomosis quirúrgica la principal razón para la reoperación. Además, pueden ocurrir retraso en el desarrollo neuropsicológico y retraso en el crecimiento después de la cirugía.

Mortalidad postoperatoria.

La tasa de mortalidad quirúrgica está entre el 5% y el 10% para los lactantes sin OVP y será mayor en un 20% en el tipo infracardíaco con obstrucción. Las causas más comunes de mortalidad postoperatoria son la HAP y la estenosis de VP por su cierre. Seale et al. informaron una supervivencia a 3 años del 85%, con factores de riesgo independientes de muerte que consistían en edad temprana en el momento de la cirugía, VP hipoplásicas/estenóticas, lesiones cardíacas complejas, HAP posoperatoria y obstrucción posoperatoria venas pulmonares. La mortalidad por estenosis de VP por sí sola alcanzó el 40%, donde los factores de riesgo de estenosis de VP postoperatoria incluyen el grado de anomalías morfológicas

preoperatorias y la ausencia de confluencia común en la estructura de VP.
[9,10,11,13]

Evaluación postoperatoria

Se recomienda una evaluación al mes y cada 6 a 12 meses con el objetivo de detectar complicaciones quirúrgicas a largo plazo (tardías) como la obstrucción venosa pulmonar (OVP) y las arritmias auriculares. La OVP en el sitio de la anastomosis o la aparición de estenosis venosa pulmonar tardía puede ocurrir en aproximadamente el 10% de los pacientes y requerir reoperación.

Estas complicaciones suelen observarse dentro de los 6 a 12 meses después de la mejora. La posibilidad de estenosis venosa pulmonar requiere cateterismo cardíaco y angiografía.

Algunos pacientes pueden presentar arritmias auriculares, incluyendo el síndrome del seno enfermo, que requieren tratamiento médico o terapia con marcapasos. No se recomienda de manera rutinaria el cribado periódico de arritmias en niños asintomáticos con conexión anómaa total (CATVP) reparado. La restricción de actividades generalmente no es necesaria a menos que se desarrolle obstrucción venosa pulmonar o hipertensión pulmonar. Se deben considerar medidas profilácticas para la endocarditis infecciosa durante los primeros 6 meses después de la cirugía, después de lo cual ya no es necesario. [9]

Las infecciones perioperatorias también se han asociado como un factor de morbimortalidad importante

Planteamiento del problema

La conexión anómala total de venas pulmonares constituye la cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar incrementado más frecuente en la población de nuestro hospital. La importancia de conocer las características epidemiológicas, clínicas y su implicación en el manejo y complicaciones de la misma es imperativa para poder mejorar

El tratamiento de esta patología no solo se limita a la corrección quirúrgica, sino al seguimiento estrecho de estos pacientes que pueden desarrollar complicaciones que hagan meritoria una reintervención.

Se realizará una revisión de expedientes de niños con conexión anómala total de venas pulmonares, donde se incluirán las siguientes variables

Pregunta de investigación

¿Cuál es la frecuencia de presentación, supervivencia, periodo libre de reintervención de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares y los factores que intervienen en esta?

Justificación

En nuestro medio la conexión anómala de venas pulmonares constituye la cardiopatía congénita más frecuentemente encontrada. Si se diagnostica oportunamente y con el manejo adecuado, el pronóstico es bueno.

Sin embargo continua siendo un desafío clínico el manejo integral de estos pacientes. Posterior al diagnóstico, es importante tomar en consideración la presencia de factores que de manera prequirúrgica puedan complicar la evolución y ensombrecer el pronóstico del paciente. Además de los factores peri y postoperatorios que pueden influir en la supervivencia de estos pacientes. La

identificación y el manejo de las complicaciones como la aparición de arritmias, la hipertensión arterial pulmonar postquirúrgica, las infecciones nosocomiales y la presencia de obstrucción del sitio de la anastomosis en sus diferentes variedades, son necesarias con la intención de mejorar la supervivencia y calidad de vida con la que crecen nuestros pacientes.

Hipótesis

Existe menor supervivencia y periodo libre de intervención asociado a las características anatómicas propias de la conexión anómala total de venas pulmonares, presencia de obstrucción, hipertensión arterial pulmonar prequirúrgica, disfunción sistólica ventricular derecha e izquierda prequirúrgica, técnica quirúrgica empleada, existencia de arritmias e infección nosocomial, con base en los reportes internacionales consultados, la presencia de alguno de los mismos se asocia un incremento de al menos el 10% de morbimortalidad.

Objetivos

Objetivo General

Describir la frecuencia, mortalidad, sobrevida y periodo libre de reintervención en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en un periodo de 20 años

Objetivos específicos

Describir la frecuencia de presentación de conexión anómala total de venas pulmonares en el Hospital Infantil de México

Describir las características clínicas, ecocardiográficas, quirúrgicas y de reintervención en la conexión anómala total de venas pulmonares

Describir los factores asociados a mortalidad preoperatoria, perioperatoria y postoperatoria

Describir los factores asociados a necesidad de reintervención y el periodo libre de la misma

Metodología

Ubicación temporal

El presente estudio se realiza en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, Instituto Nacional de salud perteneciente a tercer nivel en el sistema de secretaria de salud.

Diseño de estudio

Observacional, comparativo, transversal, retrospectivo

Población de estudio

Pacientes con el diagnóstico de Conexión anómala total de venas pulmonares con seguimiento en el Hospital Infantil de México de Enero 2004 a Mayo 2024.

Limitaciones del estudio

Al ser un estudio retrospectivo, se eliminaron expedientes de la lista de recolección por datos faltantes en el expediente clínico. Además al ser un estudio en el que se evalúa un centro hospitalario, de tercer nivel, al cual son referidos pacientes que por su condición grave ameritan ser valorados para tratamiento especializado.

Muestreo

Por conveniencia se buscaron registros de todos los pacientes con diagnóstico de estenosis aórtica del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" se tomaron en cuenta aquellos que cumplieron con los criterios de inclusión, se analizaron variables clínicas, electrocardiográficas, ecocardiográficas y quirúrgicas

Estrategia de trabajo

Se solicitó un listado al departamento de bioestadística del Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, el cual contuvo a los pacientes con diagnóstico de estenosis aórtica del periodo de Enero 2004 a Mayo 2024, se obtuvieron 180 registros, de los cuales se excluyeron 39, al encontrar expediente con datos incompletos (clínicos, electrocardiográficos y/o ecocardiográficos), se obtuvo del expediente la edad, género, año de diagnóstico, año de intervención, asociación sindrómica, sintomatología de involucro cardíaco, evaluación ecocardiográfica (CAFVD, FEVI y PSVD, CIA restrictiva), cambios electrocardiográficos (Arritmias), presencia de alteraciones cardíacas concomitantes, necesidad de intervención por hemodinamia o quirúrgica y supervivencia, creando una base de datos utilizando el software Excel para Mac, posteriormente se realizó un análisis estadístico de los datos recopilados y se graficó en Graphad prism 10.

Plan de análisis estadístico

Se realizó un análisis descriptivo de la población para variables cuantitativas, se describieron medidas de tendencia central, y dispersión, con medias y desviación estándar. En el caso de las variables cualitativas se reportaron en frecuencias absolutas y porcentajes. Se realizó ANOVA de una línea, análisis de Mantel-Cox y Kaplan Meier, se utilizó software de Graphad Prism 10 para realizar dicho análisis y graficar resultados

Variables

VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN
Sexo	Cualitativa, dicotómica	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer	Categorización en masculino o femenino	F: femenino M: masculino

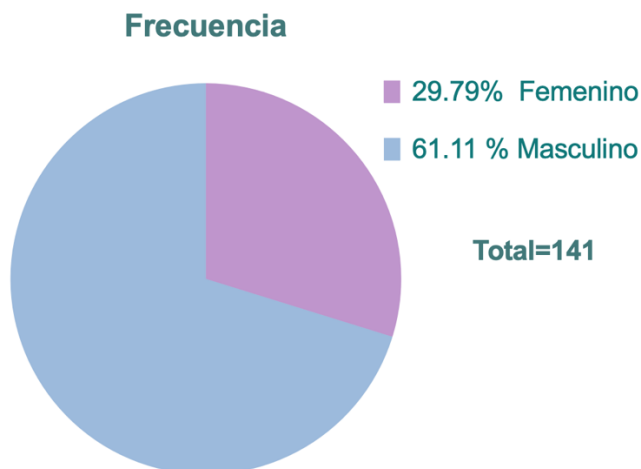
Año de diagnóstico	Cuantitativa	Año del diagnóstico	Año en que se conoció en el hospital	2004 -2024
Variedad anatómica	Cualitativa nominal	Clasificación de acuerdo al sitio de conexión de venas pulmonares	Sitio de conexión de venas pulmonares	Supracardiaca, intracardiaca, infracardiaca y Mixta
Edad al diagnóstico	Cuantitativa	Número de años	Edad en número de años, registrado al momento de la revisión	Años, meses
Duración de seguimiento	Cuantitativa	Tiempo en seguimiento por el servicio de Cardiología	Tiempo transcurrido desde la primer consulta con cardiología hasta Diciembre 2020, fecha de alta o pérdida de seguimiento	Años, meses
Sindromático	Cualitativa, nominal	Alteración genética	Presencia de síndrome genético concomitante	Presente Ausente
Malformaciones cardiacas asociadas	Cualitativa, nominal	Alteraciones anatómicas y funcionales cardiacas	Presencia de malformaciones cardiacas además de la estenosis aórtica	Presente Ausente
Sintomatología	Cualitativa, categórica	Manifestación de una enfermedad	Presencia de síntomas como: polipnea, cianosis, edema, hepatomegalia	Sintomático o asintomático
Obstrucción	Cualitativa categórica	Gradiente >3 mm Hg a través de CIA , FOP o sitio	CIA, FOP o sitio de anastomosis con colector	Presente Ausente

		de anastomosis con colector		
CAFVD prequirúrgica	Cuantitativa continua	Cambio en área del ventrículo derecho en sístole en comparación con la diástole	Función de cambio de fracción de área del ventrículo derecho a través del ciclo cardiaco	0-100%
FEVI prequirúrgica	Cuantitativa continua	Fracción de sangre que se expulsa partiendo de un volumen telediastólico	Cantidad de sangre expulsa el ventrículo izquierdo en cada latido	0-100%
Atrioseptostomía	Cualitativa categórica	Procedimiento que permite ampliación de cortocircuito a través de defecto	Ampliación de CIA	Realizada No realizada
Estudio de imagen	Cualitativa categórica	Evaluación anatómica por estudio de imagen fuera de ecocardiografía	Evaluación anatómica por Angiotomografía cardiaca	Presente Ausente
Edad a la cirugía	Cuantitativa	Número de años	Edad en número de años, registrado al momento de la revisión	Años, meses
Peso a la cirugía	Cuantitativa	Unidad de masa	Masa expresada en sistema internacional	Kg
Tipo de cirugía	Cualitativa	Procedimiento realizado	Operación correctiva	Anastomosis de colector y cierre de CIA, Destechamiento de seno coronario y

				cierre de CIA, Anastomosis sutureless y cierre de CIA
Médico	Cualitativa categórico	Cirujano cardiovascular	Cirujano a cargo de procedimiento	Cirujano 1 Cirujano 2 Cirujano 3 Cirujano 4
Arritmias	Cualitativa, dicotómica	Trastornos eléctricos	Taquicardia Supraventricular, Taquicardia ventricular, Bloqueo AV, Actividad Eléctrica Sin Pulso	Presente Ausente
Infección postquirúrgica	Cualitativa, dicotómica	Evento infeccioso	Neumonía, sepsis o choque séptico	Presente Ausente
Hipertensión Arterial Pulmonar postquirúrgica	Cuantitativa, dicotómica	Presión pulmonar media estimada > 25 mm Hg	Aumento en la presión pulmonar estimada	Presente Ausente
Necesidad de reintervención	Cualitativa, dicotómica	Reintervención	Intervención posterior a cirugía correctiva primaria	Presente Ausente
Tiempo libre de reintervención	Cuantitativa, categórica	Meses sin necesidad de intervención posterior a cirugía correctiva	Tiempo sin necesidad de intervención posterior a cirugía correctiva primaria	1 año, 1-5 años, > 5 años
Defunción	Cuantitativa, dicotómica	Muerte del paciente		Finado Vivo
Diagnóstico de defunción	Cualitativa, categórica	Causa directa de la defunción	Motivo de defunción	Relacionado con cardiopatía No relacionado con cardiopatía
Supervivencia	Cuantitativa, categórica	Pacientes vivos a 10 años	Paciente vivo a 10 años	Finado Vivo

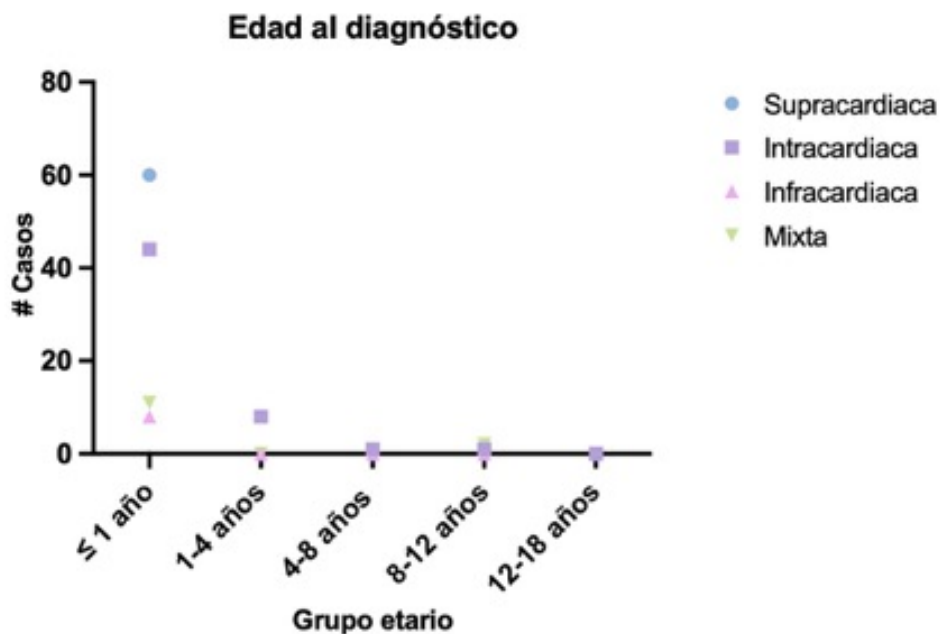
Resultados y Análisis

Se encontraron 187 pacientes con diagnóstico de conexión anómala total desde Enero 2004 hasta Mayo 2024. Se excluyeron 39 expedientes al no encontrar disponible toda la información necesaria. De ellos 100 pacientes pertenecen al sexo masculino y 41 al sexo femenino **gráfica 1**.



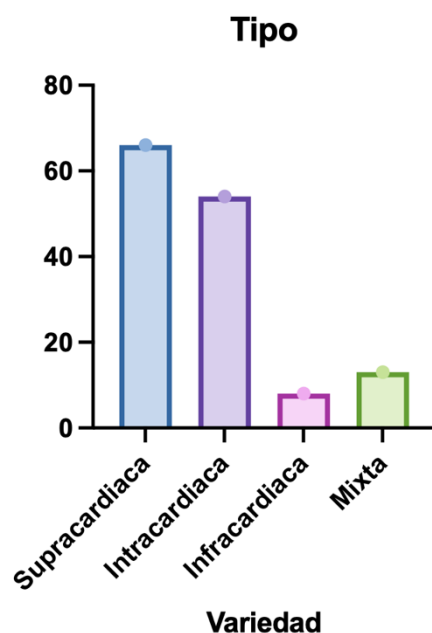
Gráfica 1 Prevalencia de acuerdo a género

El promedio de edad al diagnóstico fue de 11 meses (± 8), con un promedio de seguimiento 4 años 2 meses (± 13) **gráfica 2**



Gráfica 2 Edad al diagnóstico

De los pacientes el subtipo de esta patología correspondió en su mayoría a la forma supracardiaca en un 46% (66 pacientes), seguida de intracardiaca en un 38% (54 pacientes) , Mixta en 19.2% (13 pacientes) y 5% infracardiaca (8 pacientes) como se muestra en la **gráfica 3**. La relación del tipo de conexión con el género se describe a continuación en la **tabla 1**.

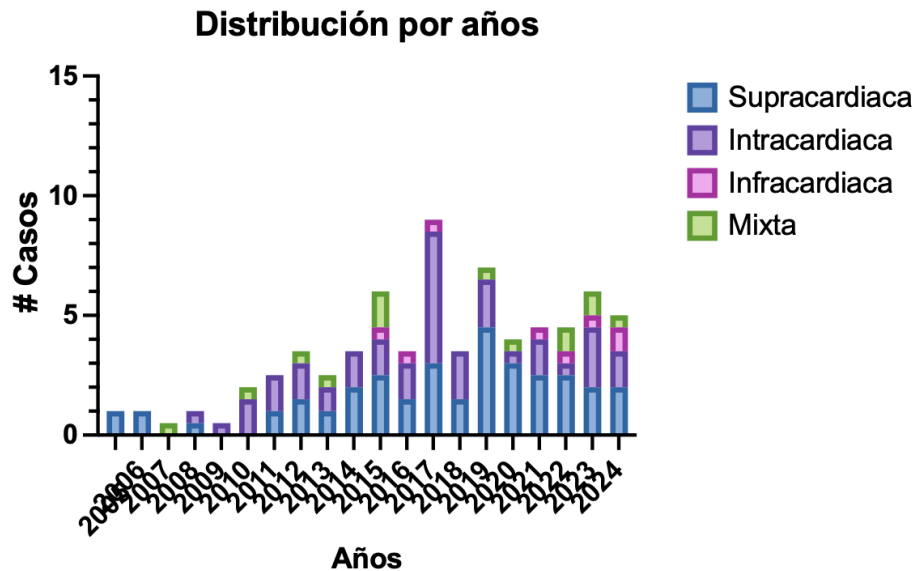


Gráfica 3 Frecuencia de acuerdo a tipo de CATVP

	Supracardiaca	Intracardiaca	Infracardiaca	Mixta	TOTAL n:141
Femenino	15	22	0	4	41(29%)
Masculino	51	32	8	9	100 (70%)
TOTAL	66	54	8	13	141(100%)

Tabla 1 Relación con clasificación con respecto a género

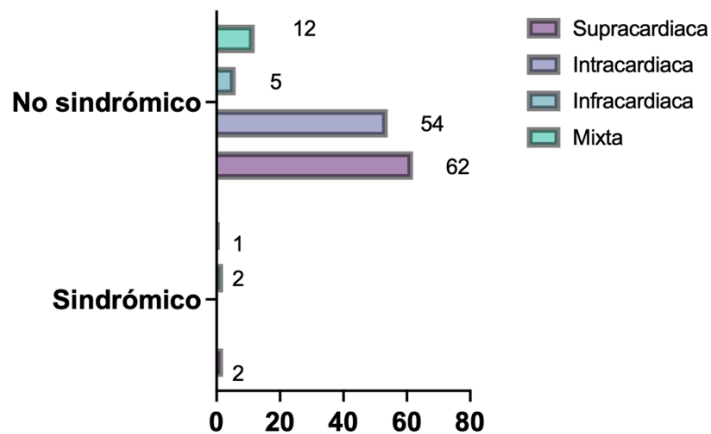
Se encontró la siguiente distribución por años en cuanto a la prevalencia de los subtipos ya mencionados mostrada en la **gráfica 3**.



Gráfica 3 Distribución por años

De los 141 pacientes se encontró la presencia concomitante de algún síndrome genético 5 pacientes (3%) **gráfica 4**. Entre dicha prevalencia no se evidenció una mayor frecuencia estadísticamente significativa. De los 141 pacientes se encontraron malformaciones cardíacas concomitantes en (5%) encontrando más frecuentemente persistencia de conducto arterioso (14%) y la comunicación interventricular (2%).

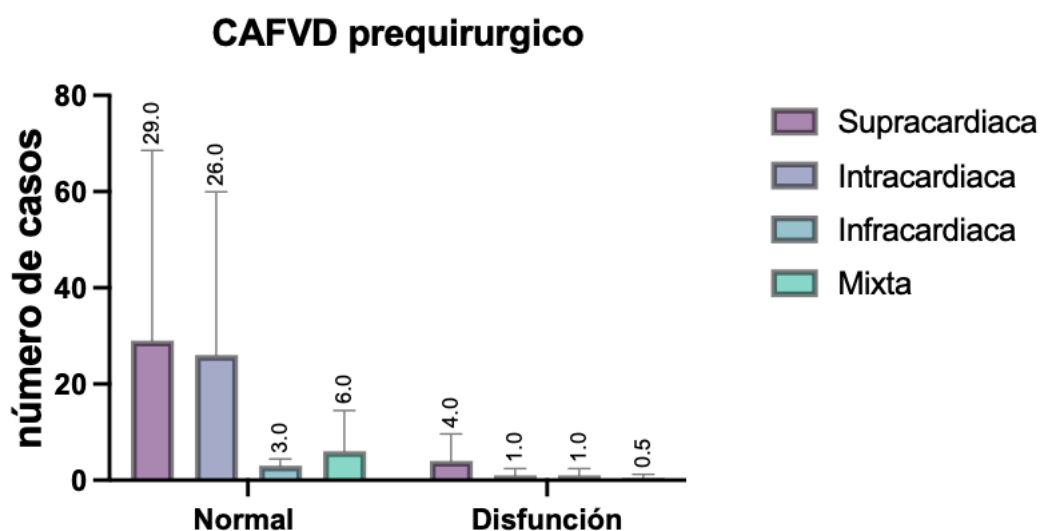
Asociación con síndromes genéticos



Gráfica 4 Asociación sindromática

En cuanto a la edad al diagnóstico al igual que en la literatura se realiza frecuentemente en menores de 1 año de vida, en el contexto de nuestro centro hospitalario se reportan 122 pacientes (86%), teniendo una edad mínima al diagnóstico de 1 día de vida y una edad máxima de 12 años, con una media de edad al diagnóstico de 10 meses y medio , una mediana de 3 meses. **Gráfica 5**

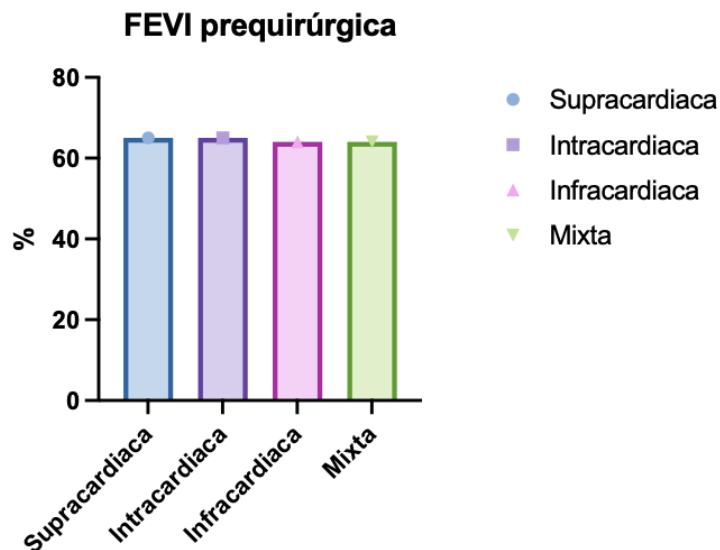
En relación a la presencia de sintomatología de nuestra población ya mencionada, se encontraron 140 pacientes con presencia de sintomatología siendo la polipnea el síntoma más frecuente presente en pacientes 125 (88%), cianosis en 121 (85%), cansancio a la alimentación en 92 (65%) y datos compatibles con falla cardiaca 60 (42%)



Gráfica 5 CAFVD

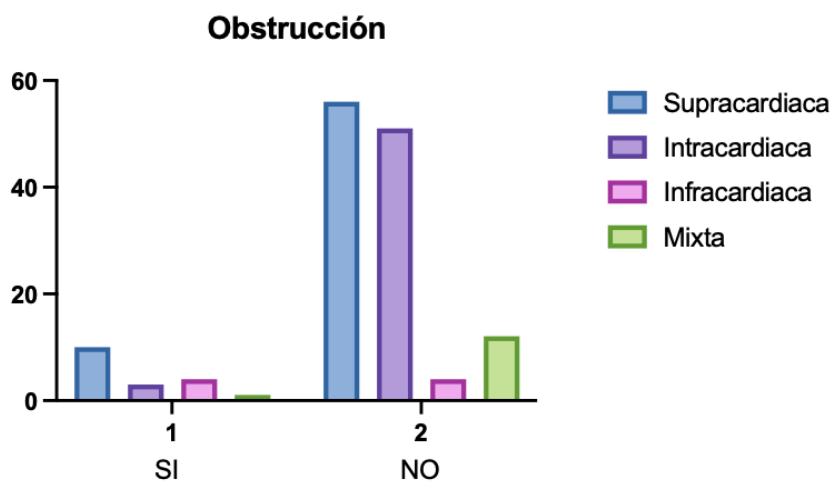
La función ventricular derecha e izquierda fue valorada durante la evaluación prequirurgica, el CAFVD con rangos de 19-60% (promedio de 39%), la disfunción sistólica derecha se documentó en 34 pacientes (25%), mientras que la disfunción sistólica izquierda se evidenció en 9 pacientes (6%). En la **gráfica 5** se describe su relación la presencia de obstrucción y análisis por subtipo, encontrando una relación estadísticamente significativa ($p > 0.01$) para la relación con los pacientes que

presentan con obstrucción realizando un análisis ANOVA de una vía. Mientras que no se encontraron diferencias en la evaluación de la FEVI, con un promedio de 65% (límite inferior 45% y superior 79%). **Gráfica 6.**



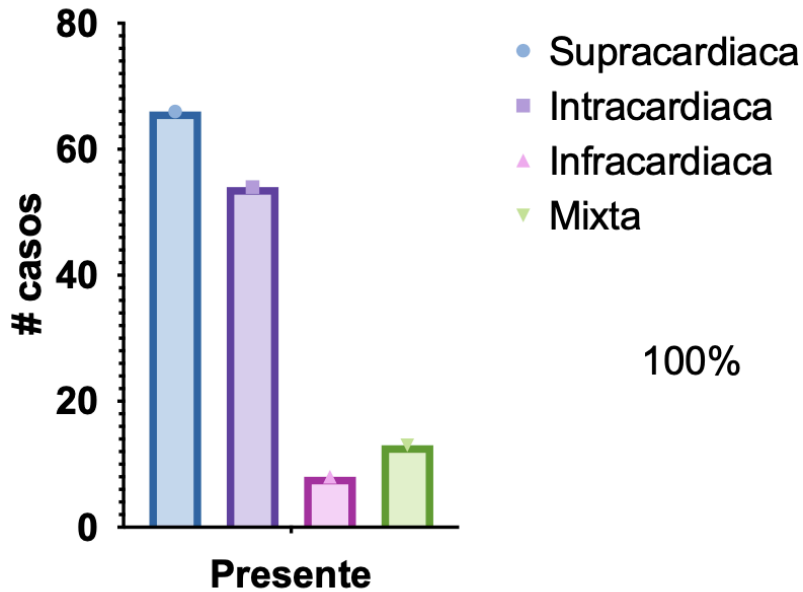
Gráfica 6 FEVI

Se reportó al momento del diagnóstico 18 pacientes (12%) con obstrucción al momento del diagnóstico,. Se aplicó el test de Brown Forsythe a la prueba, asociándose mayor disfunción a presencia de obstrucción y así mismo a mortalidad con una $p < 0.0001$ presentación de la misma. y el 100% con presencia de Hipertensión Arterial Pulmonar. **Gráfica 8.**



Gráfica 7 Presencia de obstrucción

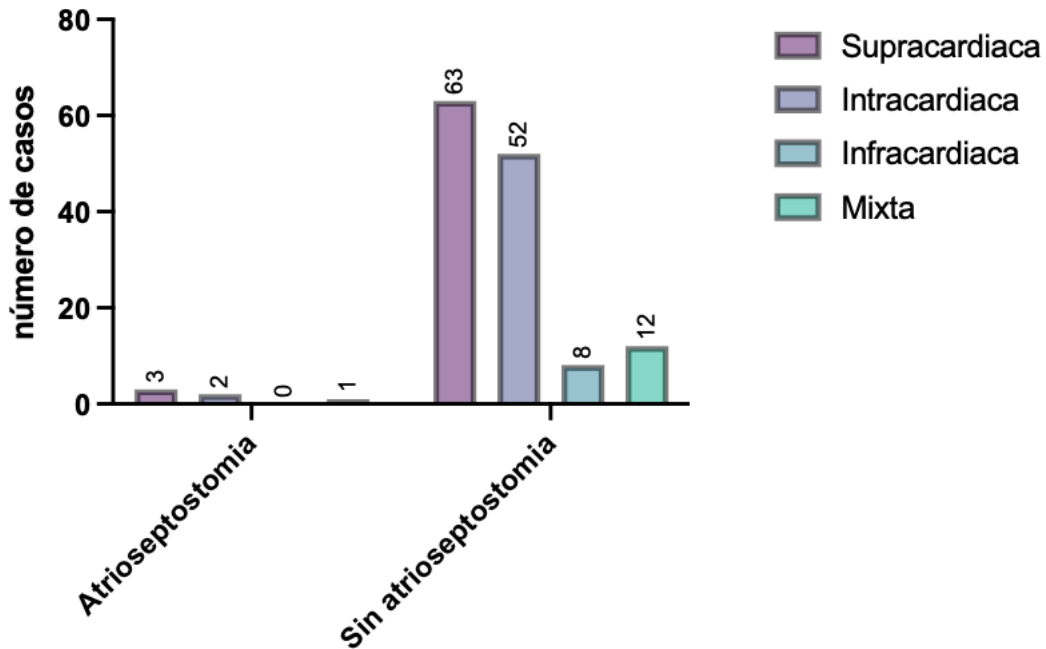
HAP prequirurgico



Gráfica 8 HAP

Se requirió atrioseptostomía en 6 casos de 141 lo que representa un porcentaje de 5%

Necesidad de atrioseptostomía



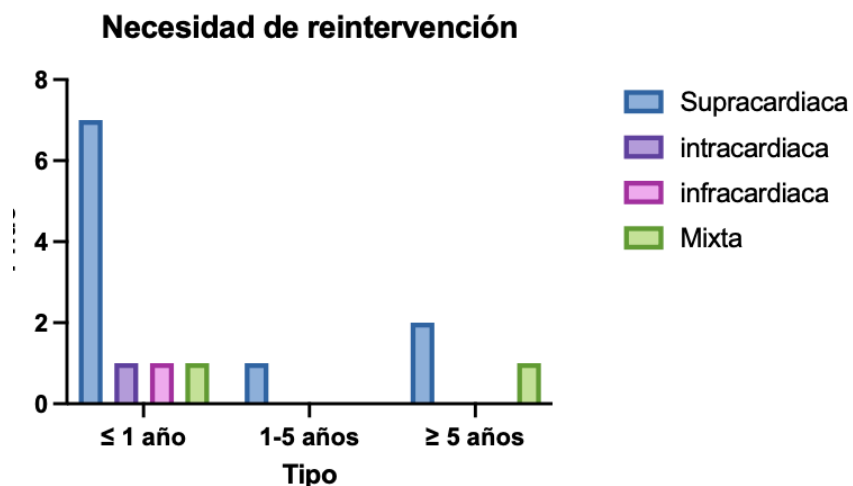
Gráfica 8 Necesidad de atrioseptostomía

Se realizó corrección quirúrgica en 135 pacientes (96%), los pacientes restantes 2 fueron intervenidos en su unidad de adscripción al encontrar derechohabencia vigente, 2 quedaron fuera de tratamiento dada la asociación con síndromes de lateralidad (Heterotaxia y canal AV) y la técnica quirúrgica se encontró en relación a la anatomía encontrada, y se describió de la siguiente manera **Tabla 2**.

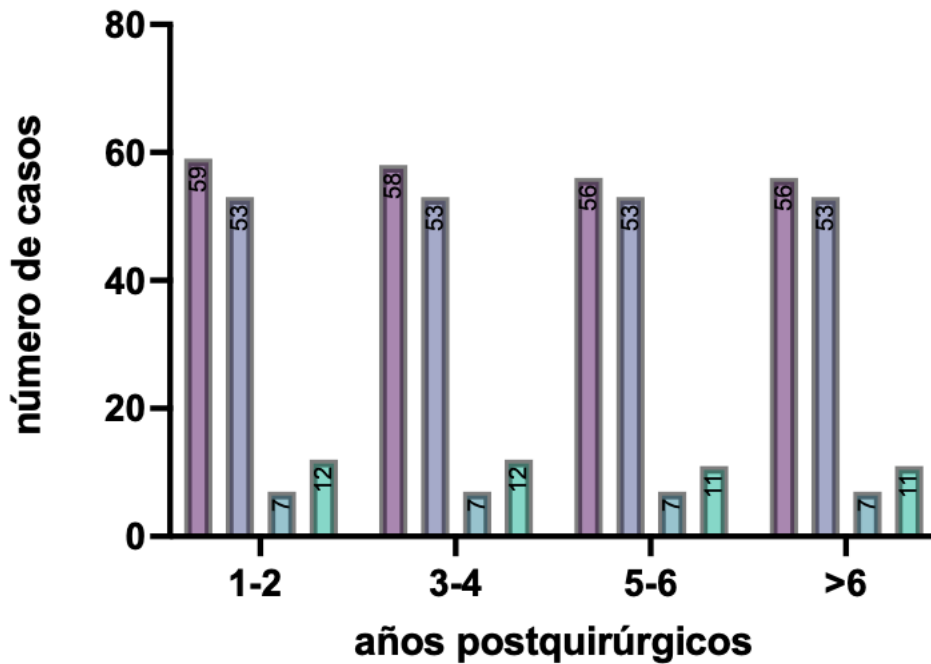
Anastomosis de colector a izquierdo y cierre de CIA	Anastomosis de colector a atrio izquierdo y sutureless	Destechamiento de seno coronario y cierre de CIA	Redirección de flujo con parche	Mixta
48	26	45	9	13

Tabla 2 Tipo de correcciones quirúrgicas

No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto al tiempo libre de intervención entre las diferentes variedades de conexión anómala total de venas pulmonares, el cual fue en promedio de 5 años y 1 mes, con requerimiento del mismo en 10% de los mismos en una sola ocasión. **Gráfica 9**



Gráfica 9 Necesidad de reintervención

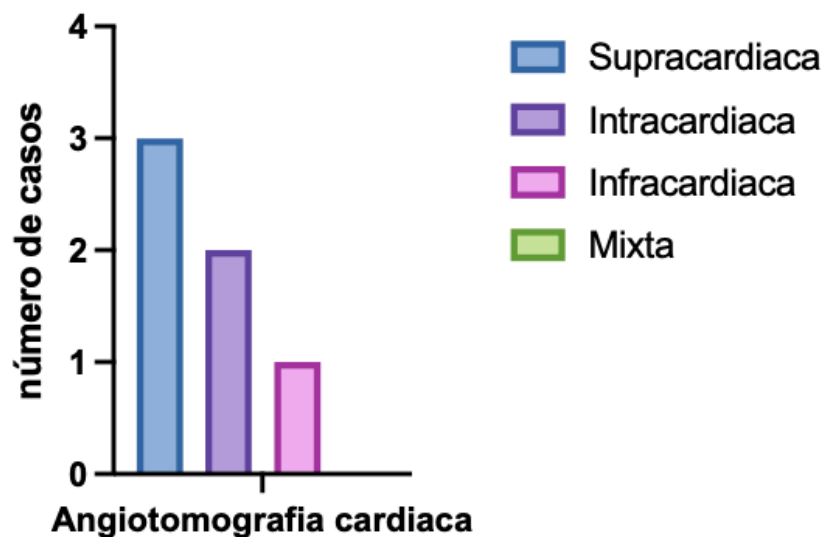


Gráfica 10 Tiempo libre de reintervención

De los casos que ameritaron reintervención al 100% se le realizó angiogramografía cardiaca, que permitió esclarecer mejor el mecanismo y sitio de la obstrucción.

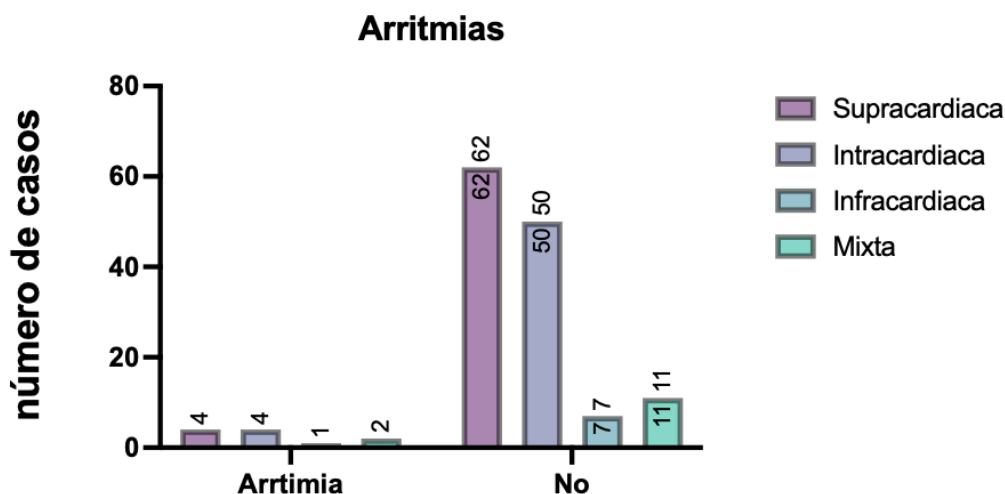
Gráfica 11.

Estudio de imagen postquirúrgico



Gráfica 11 Angiogramografía cardiaca postquirúrgica

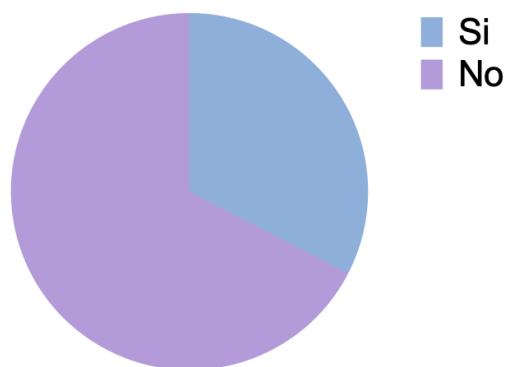
Se presentó como complicación postquirúrgica dentro de las primeras 48 hrs en 11 pacientes, que representan el 8% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente. De los cuales se presentó 4 Bloqueos AV completos dependientes de marcapasos, 2 flutter atriales, 2 taquicardias ventriculares, 2 taquicardias auriculares y 1 Actividad Eléctrica Sin Pulso. **Gráfica 12.**



Gráfica 12 Presentación de arritmias postquirúrgicas

En 44 pacientes (30%) se complicaron con infección asociada a los cuidados de la salud, en un 90% con Neumonía asociada a los cuidados de la salud. **Gráfica 13**

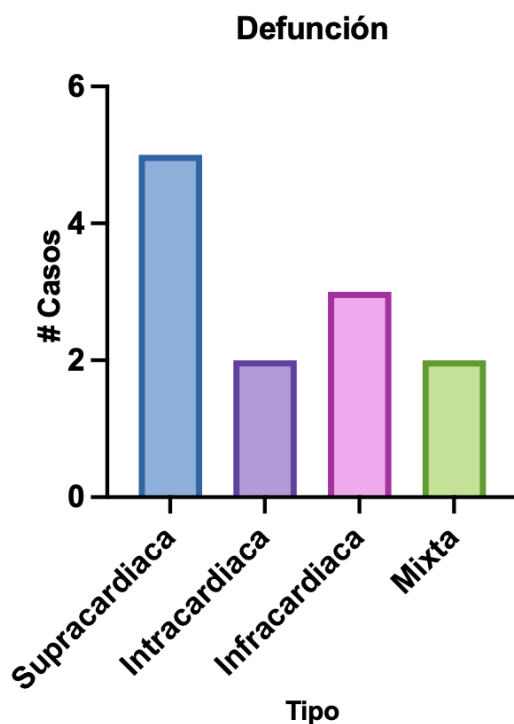
Infección postquirúrgica



Total=135

Gráfica 13 Presentación de infección postquirúrgica

De nuestra población 12 pacientes fallecieron durante su seguimiento, con una supervivencia de 85%, ejemplificada en nuestra **gráfica 14** a continuación se muestra en la **tabla 5** las proporciones de acuerdo al tipo de conexión de a



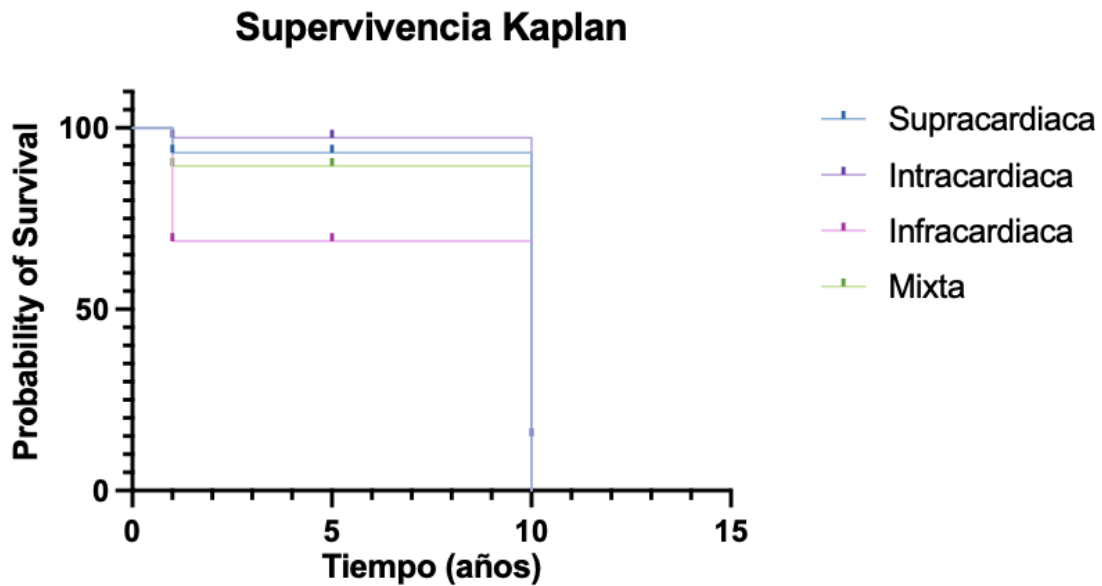
Gráfica 14 Defunción

De acuerdo a Darling, cabe señalar que las defunciones se registraron durante el periodo pre y perioperatorio. Exponiéndose a continuación los motivos de defunción asociados.

Choque séptico	Choque cardiogénico	Choque séptico y cardiogénico	Crisis hipertensiva	Arritmias	Choque cardiogénico y arritmias
2	2	4	1	1	2

Tabla 3 Causas de defunción

El tiempo de seguimiento fue desde los 0 días hasta los 13 años 9 meses, con un promedio de 37 meses de seguimiento posterior a la cirugía. Se encontró una supervivencia global de 93%, un 93% de supervivientes a 5 años para la variedad supracardiaca, 97% para la variedad intracardiaca, 62% para la variedad infracardiaca y 15% para la variedad mixta. **Gráfica 15.**



Gráfica 14 Supervivencia a 5 años

Discusión

La conexión anómala de venas pulmonares es una cardiopatía congénita cianógena reportada como poco prevalente dentro de los defectos cardiacos congénitos, refiriendo en la población mundial entre 0-4- 2% de cardiopatías congénitas, con una prevalencia estimada en 6.8 de cada 100 000 individuos. Sin embargo en nuestro medio es uno defecto frecuentemente observado con una prevalencia difícil de definir debido a la inexistencia de un registro nacional de cardiopatías congénitas. En la literatura se reporta incidencia similar sin diferencia significativa en sexo femenino en relación al masculino, a excepción de la variedad infracardiaca, en nuestra población encontramos una prevalencia mayor en el sexo masculino con una relación de 2.5:1 en relación al sexo femenino, encontrando el 100% de los casos (8) Infracardiacos correspondientes al sexo masculino.

En cuanto a la edad al diagnóstico al igual que en la literatura se realiza frecuentemente en menores de 1 año de vida, en el contexto de nuestro centro hospitalario se reportan 122 pacientes (86%) .

Dentro de la clasificación de Darling, encontramos la variedad supracardiaca en mayor proporción (alrededor del 60% de los casos), de igual manera encontramos en segundo lugar de frecuencia la variedad intracardiaca. Sin embargo a diferencia de lo reportado a nivel mundial, el tercer lugar en orden de frecuencia corresponde a la variedad mixta y por último lugar encontramos la variedad infracardiaca.

La sintomatología encontrada en nuestros pacientes correlaciona con aquella descrita en la bibliografía, la presencia de obstrucción al momento del diagnóstico condiciona un cuadro clínico de mayor gravedad. En nuestro estudio se reportó hasta un 12% de presencia de obstrucción, lo que condicionó un menor tiempo de espera para corrección quirúrgica y en la mayoría de los casos influencia sobre la HAP postoperatoria. La evaluación de la disminución de la función ventricular derecha e izquierda no fue estadísticamente significativa en relación a la obstrucción, más que en los casos graves. La presencia de una CIA o FOP

restrictivo que hiciese necesaria una atrioseptostomía de Rashkind ocurrió en 5%(6) pacientes, no siendo este un procedimiento de rutina, y solo como puente a procedimiento definitivo. La realización de atrioseptostomía no ensombreció el resultado quirúrgico final. Es fundamental tener en cuenta que el 100% de los pacientes de nuestra población presentó hipertensión arterial pulmonar prequirúrgica, cuya persistencia durante el postquirúrgico puede condicionar una morbimortalidad alta, por lo que es de suma relevancia el tratamiento de la misma como se describe en los estudios comentados previamente, en los cuales se ha evidenciado una disminución de la mortalidad global de los pacientes asociada al manejo peri y postoperatorio de la HAP.

El intervalo entre el diagnóstico y el procedimiento quirúrgico correctivo fue de 1 día a 9 meses, que coincide con lo recomendado en la literatura, con una media de 5 meses 12 días, mencionándose la recomendación de corrección entre los 3 y 6 meses en el estudio de Files MD, Morray B. (2017). Dentro de las complicaciones postquirúrgicas y factores asociados a morbimortalidad cabe destacar la prevalencia hasta en 70% de infecciones asociadas a los cuidados de la salud, que se encontró como causa directa de defunción en 50% de esta población. El choque cardiogénico se documentó como segunda causa relevante y además en 1 caso se reportó crisis hipertensiva intratable a pesar de uso de óxido nítrico, no contamos con accesibilidad a uso de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) que pudiese ser una herramienta de amplia ayuda en este tipo de casos. Las arritmias aunque se presentan en menor proporción se han presentado a diferencia de lo que reporta la literatura con más frecuencia las anomalías de la conducción ventricular con requerimiento de manejo con marcapasos.

La defunción global correspondió el 25% (3 pacientes) en manejo paliativo por malformaciones cardíacas asociadas y complicaciones infecciosas previo a procedimiento quirúrgico, el restante corresponde al 75%, donde las causas al igual que en la bibliografía consultada corresponden a las causas infecciosas, hipertensión arterial pulmonar, afectación de la función cardíaca y trastornos del ritmo.

Conclusiones:

La conexión anómala total de venas pulmonares es un defecto cardiaco congénito frecuentemente observado en la consulta de nuestra institución, con una prevalencia anual en los últimos años entre 6-10 casos anuales. La detección oportuna ha incrementado la supervivencia de estos pacientes y la optimización de los factores asociados a morbilidad, como infección, HAP, choque cardiogénico, séptico y arritmias.

Encontramos que a la valoración de los pacientes que requirieron reintervención la anatomía de las venas pulmonares, la experiencia del cirujano no jugaron papeles relevantes al análisis estadístico, mientras que la presencia de obstrucción previa a procedimiento, las complicaciones infecciosas y la presencia de HAP postquirúrgica si lo hicieron. El control de estos factores resulta crítico en la evolución inmediata del paciente. El seguimiento posterior a la corrección quirúrgica es de relevancia puesto que el riesgo de las complicaciones largo plazo (tardías) como la obstrucción venosa pulmonar (OVP) y las arritmias auriculares es latente. La OVP en el sitio de la anastomosis o la aparición de estenosis venosa pulmonar tardía puede ocurrir en aproximadamente el 10% de los pacientes y requerir reoperación.

Sería de utilidad la instauración de la multimodalidad prequirúrgica como protocolo principalmente en el variedad mixta, con el fin de esclarecer lo mejor posible la anatomía venosa pulmonar y la mejor técnica a utilizar, el manejo prequirúrgico de la HAP y la evaluación postquirúrgica periódica que nos permita detectar complicaciones no solo a corto plazo y evaluar la morbilidad a largo plazo.

La intención de dicho estudio de describir las características, epidemiológicas, clínicas, intervencionistas y de factores asociados a morbilidad, permite mejorar la evolución de estos pacientes.

Limitaciones:

Al ser un estudio retrospectivo, se eliminaron 40 expedientes de la lista de recolección por datos faltantes en el expediente clínico. Además al ser un estudio en el que se evalúa un solo centro hospitalario, de tercer nivel esto reduce el universo de pacientes analizados.

Cronograma de actividades

ACTIVIDAD	SEPT/DIC 23	JULIO/AGOSTO 23	ENE/MAR 24	ENE/MAR 24	ENE/MAR 24	ABRIL - MAYO 24	JUNIO 24
BÚSQUEDA DE BIBLIOGRAFÍA	X	X					
INTEGRACIÓN BASE DE DATOS		X	X				
ANÁLISIS ESTADÍSTICO				X	X		
REVISIÓN						X	
ENTREGA FINAL							X

Anexos

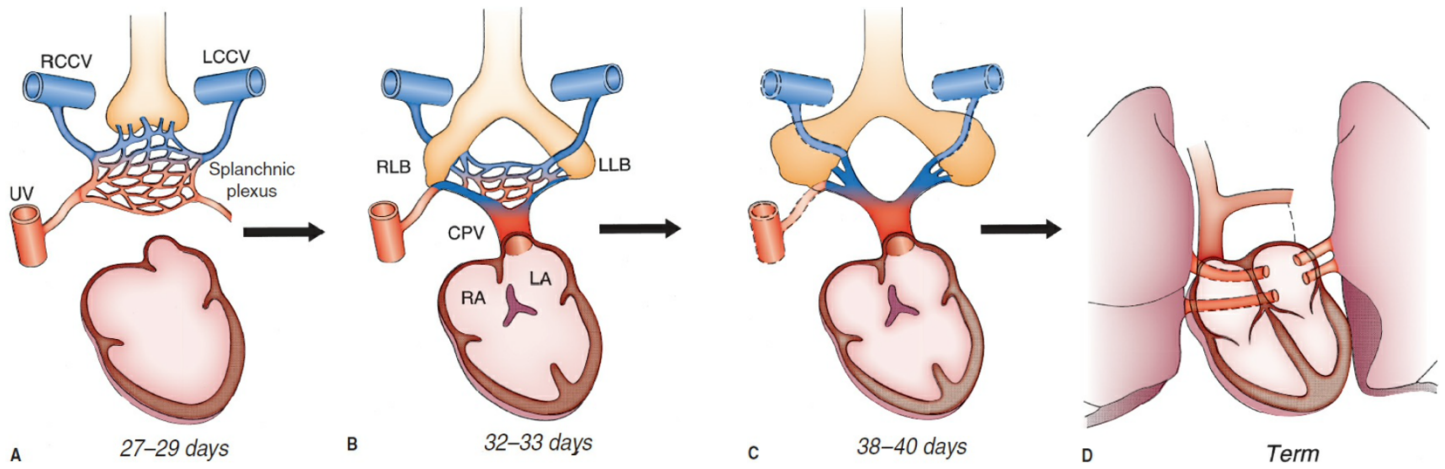


Figura 1 Desarrollo normal de las venas pulmonares

Tomada de Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (2023), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult, 8th ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia

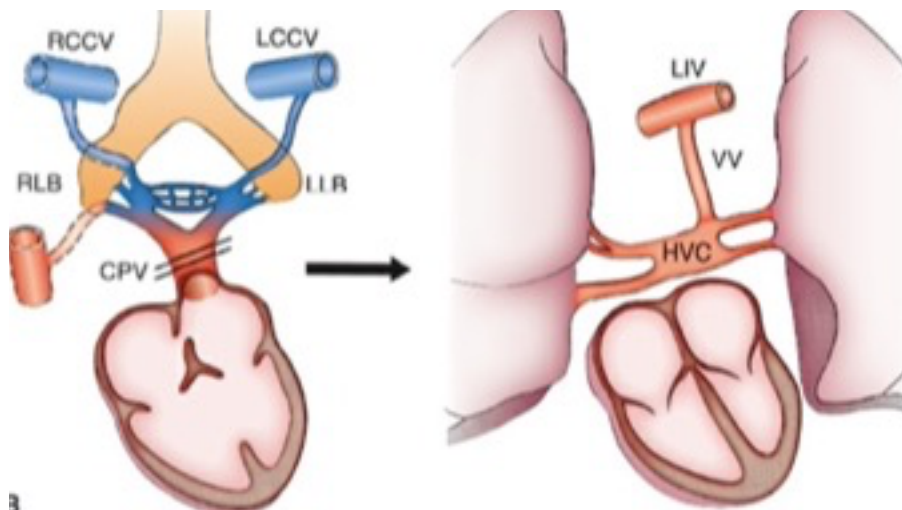


Figura 2 Desarrollo anormal de las venas pulmonares

Tomada de Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (2023), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult, 8th ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia

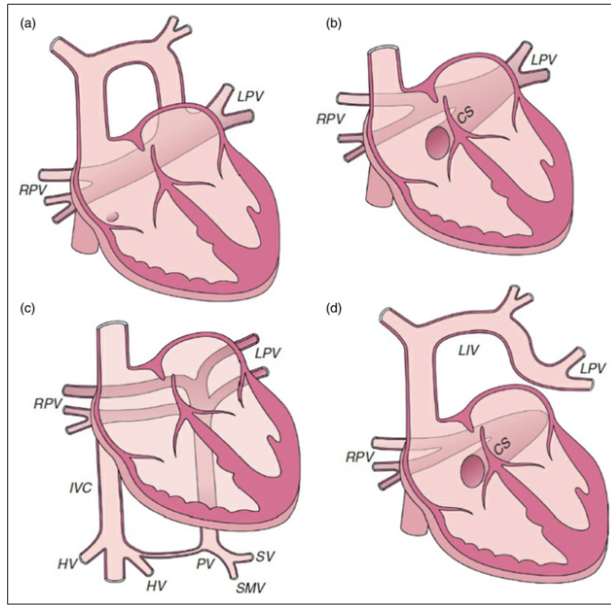


Figura 3 Subtipos de conexión anómala total de venas pulmonares

Tomada de Files MD, Morray B. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Preoperative Anatomy, Physiology, Imaging, and Interventional Management of Postoperative Pulmonary Venous Obstruction. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017 Jun;21(2):123-131. doi: 10.1177/1089253216672442. Epub 2016 Nov 29. PMID: 27831520

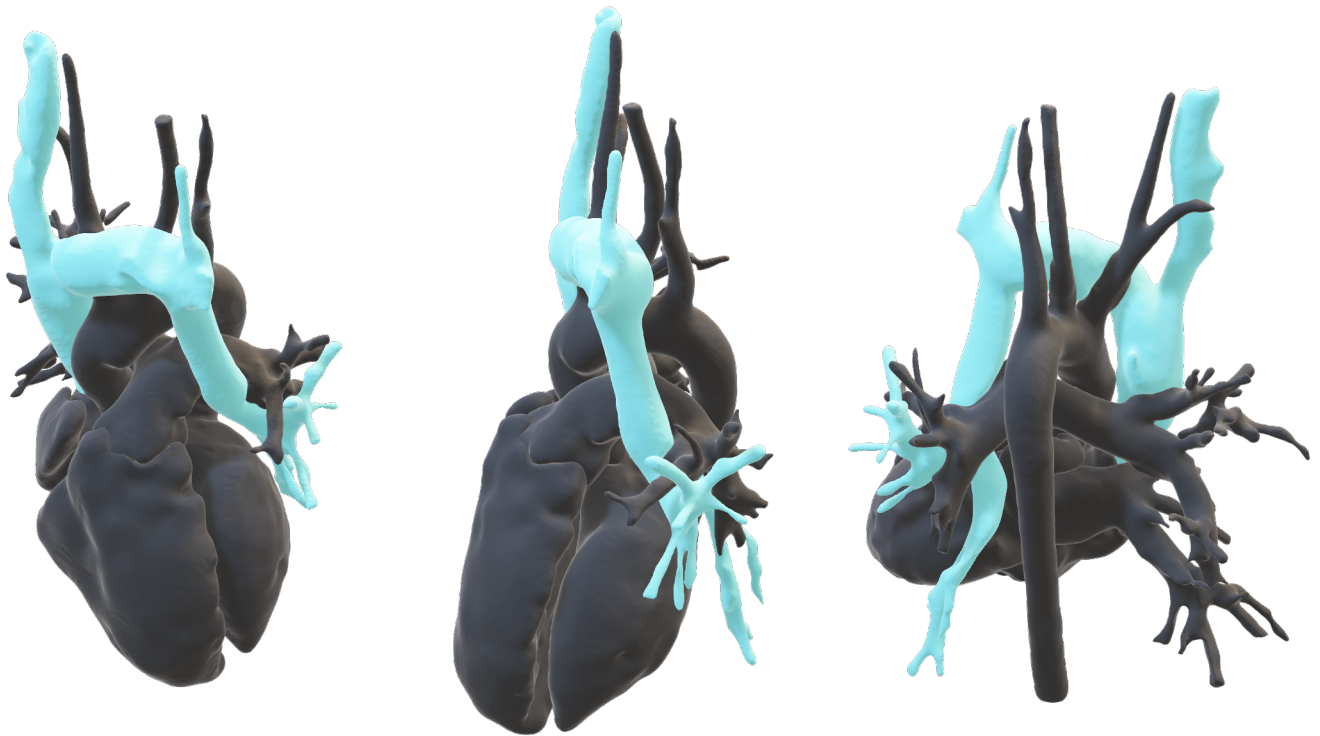


Figura 4. Reconstrucción volumétrica 3D Angiotomografía cardiaca
Imágenes cortesía de Dr. Sergio Alfonso Patrón Chi Hospital Infantil de México

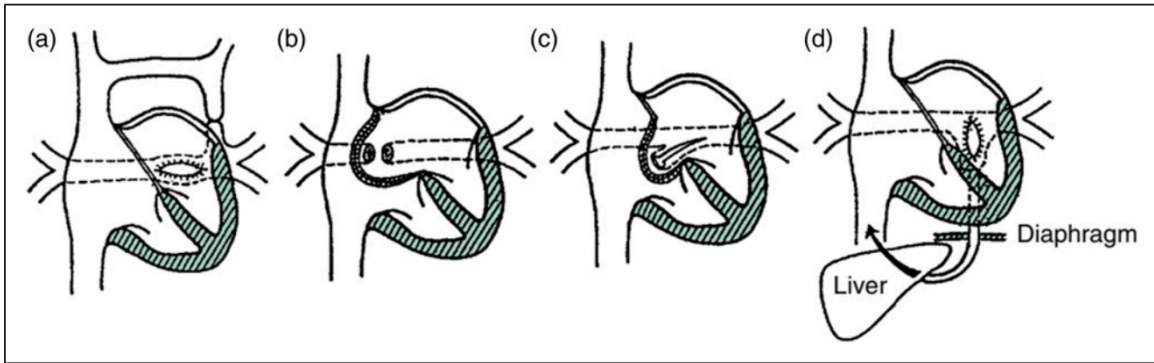


Figura 5 Técnicas de corrección quirúrgica

Tomadas de Surgical approaches to various types of TAPVC. (a) Supracardiac type; (b) Cardiac type to right atrium; (c) Cardiac type to coronary sinus; (d) Infracardiac type. (from: Elsevier Science & Technology Journals, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, 7th Edition by Park and Salamat, 2021).

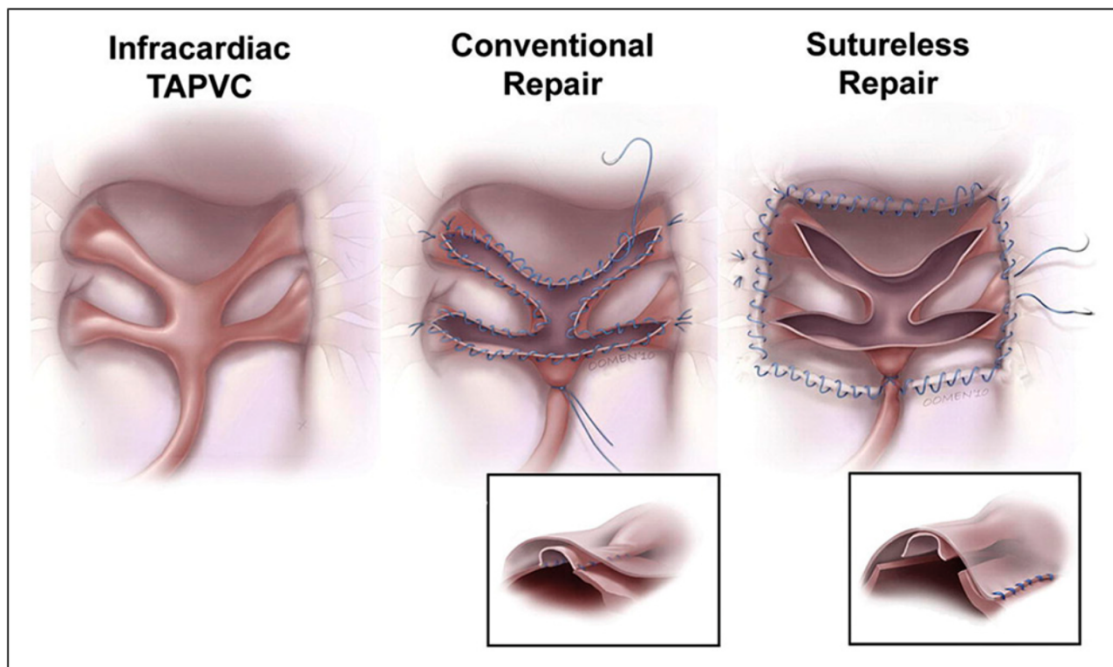


Figura 6 Técnica sin sutura

tomada de Surgical repair for TAPVC. Conventional repair (pulmonary vein insert with potential suture line stenosis) and sutureless repair (pulmonary vein insert) techniques are shown. (from: Elsevier, The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Primary sutureless repair for "simple" total anomalous pulmonary venous connection: Midterm results in a single institution, Yanagawa et al., 2011; 141(6): 1346-1354, <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.056>).

Bibliografía

1. Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (2023), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult, 8th ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia
2. Aroca A,..., Villagrúa F Drenaje venoso pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular
3. Attie F, Zabal C, Buendía Hernández A: Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. Editorial Médica Panamericana SA. 2004
4. Bravo-Valenzuela NJM, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection: 2D and 3D echocardiographic findings. J Clin Ultrasound. 2021;49:240–247. [https://doi.org/ 10.1002/jcu.22973](https://doi.org/10.1002/jcu.22973)
5. Brian R. White, Deborah Y. Ho, Jennifer A. Faerber, Hannah Katcoff, Andrew C. Glatz, Christopher E. Mascio, Paul Stephens, Meryl S. Cohen, Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Risk Factors for Postoperative Obstruction, The Annals of Thoracic Surgery, Volume 108, Issue 1, 2019, Pages 122-129, ISSN 0003-4975, <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.02.017>. Chowdhury, U. K.,
6. Anderson, R. H., Sankhyan, L. K., George, N., Pandey, N. N., Chauhan, A. S., Arora, Y., & Goja, S. (2021). Surgical management of the scimitar syndrome. Journal of cardiac surgery, 36(10), 3770–3795. <https://doi.org/10.1111/jocs.15857>
7. Dawary, Mohannad; Alshamdin, Faisal; Alkhalaf, Louai; and Khouqeer, Fared (2019) "Pulmonary venous obstruction in patients who underwent surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection: A retrospective study from Saudi Arabia," Palestinian Medical and Pharmaceutical Journal: Vol. 4 : Iss. 1 , Article 3. Available at: <https://doi.org/10.59049/2790-0231.1021>
8. Díaz G. Gabriel F., Sandoval Reyes Néstor. Juan F. Vélez M., . Cardiología Pediátrica Editorial Distribuna Segunda edición 2018
9. Files MD, Morray B. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Preoperative Anatomy, Physiology, Imaging, and Interventional Management of Postoperative Pulmonary Venous Obstruction. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2017 Jun;21(2):123-131. doi: 10.1177/1089253216672442. Epub 2016 Nov 29. PMID: 27831520.
10. Kelle, Angela M, Backer, Carl L., Gossett, Jeffrey G., Kaushal, Sunjay & Mavroudis Constantine (2010) Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Volume 139, Issue 6, Pages 1387-1394. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.02.024>.
11. Liufu R, Liu X, Liu T, Chen J, Wen S, Cen J et al. Primary sutureless repair for infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. Eur J Cardiothorac Surg 2021;59:959–66.

12. Lilyasari, O., Goo, H.W., Siripornpitak, S. et al. Multimodality diagnostic imaging for anomalous pulmonary venous connections: a pictorial essay. *Pediatr Radiol* 53, 2120–2133 (2023). <https://doi.org/10.1007/s00247-023-05660-3>
13. Palaparthi S, Jagannath BR, Shastri R, Jayanthi K, Rao NK, Vyas S, Inguava S, Shekhada N, Siva Sai Kiran KVS, Mannam G. Predictors of mortality and morbidity in total anomalous pulmonary venous connection with biventricular physiology: A 10-year Indian single center experience of 492 patients. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022 May-Jun;15(3):229-237. doi: 10.4103/apc.apc_104_21. Epub 2022 Nov 16. PMID: 36589652; PMCID: PMC9802617.
14. Pandey NN, Sharma A, Jagia P. Imaging of anomalous pulmonary venous connections by multidetector CT angiography using third- generation dual source CT scanner. *Br J Radiol* 2018; 91: 20180298.
15. Talwar S, Arora Y, Gupta SK, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Beyond the First Decade of Life. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2019;10(2):185-191. doi:10.1177/2150135118822792
16. Seale, Anna N. MBBChir, MRCP, Hideki Uemura, MD, MPhil, FRCS, Steven A. Webber, MBChB, MRCP, John Partridge, FRCR, FRCP, FRANZCR, Michael Roughton, MSc, Siew Y. Ho, PhD, FRCPath, Karen P. McCarthy, BSc, Sheila Jones, BSc, Lynda Shaughnessy, BN, Jan Sunnegardh, MD, PhD, Katarina Hanseus, MD, PhD, Hakan Berggren, MD, PhD, Sune Johansson, MD, Michael L. Rigby, MD, FRCP, Barry R. Keeton, MB, BS, FRCP, FRCPCH, Piers E.F. Daubeney, DM, FRCPCH, and on behalf of the British Congenital Cardiac Association Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
17. Solórzano-Morales, .., Bobadilla-Aguirre, A. Conexión anómala total de venas pulmonares a la vena porta. Valor de la angiotomografía multicorte. Informe de tres casos *Acta Pediátrica de México*, vol. 35, núm. 1, enero-febrero, 2014, pp. 22-29 Instituto Nacional de Pediatría Distrito Federal, México
18. Shi G, Zhu Z, Chen J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric Cohort of 768 Patients. *Circulation* 2017; 135: 48–58.