

11237
2ej
89

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

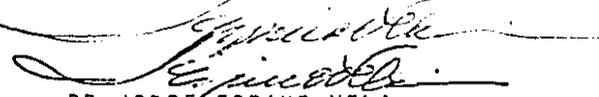
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA S.S.

"CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES"

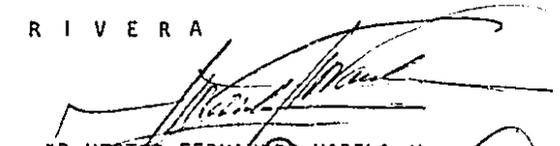
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE MEDICO PEDIATRA

PRESENTA EL DOCTOR:

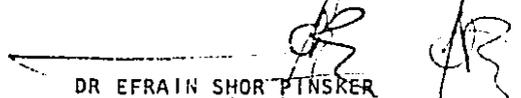
ROBERTO MATA RIVERA



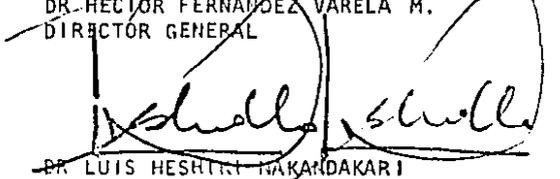
DR JORGE ESPINO VELA
TUTOR DE TESIS
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA



DR. HECTOR FERNANDEZ VARELA M.
DIRECTOR GENERAL



DR EFRAIN SHOR PINSKY
SUBDIRECTOR GENERAL DE ENSEÑANZA
E INVESTIGACION



DR. LUIS HESHIRI NAKANDAKARI
JEFE DEL DPTO. DE ENSEÑANZA DE
PRE Y POSTGRADO

1989

FALTA DE ORIGEN



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.

"CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES"

I N T R O D U C I O N .

La conexión o desembocadura anómala total de venas pulmonares (CATVP) es un problema cardíaco habitualmente grave por la repercusión hemodinámica que ocasiona: toda la sangre de los sistemas aórtico y pulmonar, además del seno coronario, drenan directamente a las cavidades derechas, sea por venas tributarias como las cavas, o por el seno coronario: ocasionalmente a la aurícula derecha (AD) en forma directa. En algunos casos hay drenaje o conexiones mixtas: a dos distintos sitios. Existen también casos de malformaciones complejas en los que la conexión anómala no es más que una de múltiples anomalías muy complejas y más graves que aquéllas. Por último, en la serie que existe en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) fue asociación frecuente el conducto arterial persistente. Hubo también casos de estenosis pulmonar y uno de arteria subclavia anómala.

Parece preferible el término conexión al de drenaje, pues denota un fenómeno anatómico y no sólo fisiológico.

La gravedad del problema, después de la conexión anómala depende fundamentalmente de la dimensión de la comunicación interauricular (CIA) =que debe de existir invariablemente= única vía que permite que las cavidades izquierdas y la circulación mayor reciban sangre. Si la CIA es pequeña, el paso de la sangre de la aurícula derecha a la izquierda es difícil y el paciente cae en insuficiencia cardíaca. Si es amplia, la malformación puede tolerarse muchos años.

En nuestra experiencia del INP, la CATVP ha sido la décima malformación en frecuencia entre las cardiopatías operables (Corona y cols, 198) igual experiencia tuvieron los investigadores en el IMSS y en el Hospital for Sick Children de Toronto (Tabla 1), lo cual, en el conjunto de las cardiopatías operables, forma -

en cada uno de estos centros, aproximadamente entre el 2 a 2.5%. Otros autores la ven hasta en el 4% de las cardiopatías operables (Gathman y cols, 1970).

La mayor parte de las veces es una malformación que puede corregirse quirúrgicamente, pero con riesgo elevado. Por definición se excluyen de este estudio los casos con conexión anómala parcial de venas pulmonares (Canale y cols, 1959).

MATERIAL Y METODO.

Se revisaron los expedientes clínicos, hemodinámicos, de autopsia o los -- tres, de 91 pacientes con diagnóstico de CATVP en el período comprendido de 1972 a 1988. Se tabularon sólo aquellos con diagnóstico firme establecido sobre la ba se del estudio hemodinámico, quirúrgico o ambos o de casos que además, tuvieron confirmación postmortem. Se analizaron las características clínicas, radiológi-- cas, electrocardiográficas y de cateterismo cardíaco. Su evolución, tratamiento médico y quirúrgico y su seguimiento hasta el momento de este estudio.

RESULTADOS.

De los 91 pacientes con diagnóstico fundado de CATVP, 37 fueron del sexo fe menino y 54 del sexo masculino.

Según el sitio de drenaje de la CATVP, se encontró la siguiente frecuencia: A nivel supracardiaco 42/91 (46%), intracardiaco 37/91 (40%), infracardiaco 4/91 (4.5%), mixto 4/91 (4.5%) y en asociación con malformaciones complejas 4/91 (4.5%) (Tabla 2).

La sintomatología principal fue cianosis, disnea, fatiga, irritabilidad, re chazo al alimento y tos (Tabla 3). En la gran mayoría de los pacientes la sintomatología se inicio en el periodo neonatal.

Las complicaciones principales de los enfermos al ingreso fueron: insuficiencia cardíaca (72/91), infección de vías respiratorias bajas (37/91) y detención de crecimiento y desarrollo (32/91). Fue necesario el tratamiento médico con digital y diurético para la insuficiencia cardíaca y de antibióticos para las in fecciones de las vías respiratorias bajas. Los pacientes de más de 10 años de -- edad toleraban bien su malformación, pues sólo uno de éstos tuvo detención de -- crecimiento y desarrollo.

En las tablas 4-13 se presentan las características generales de todos los pacientes, según el sitio de conexión: si fueron operados o no y su evolución.

D I S C U S I O N .

EMBRIOLOGIA Y ANATOMIA. Normalmente los vasos pulmonares se originan en los primordios pulmonares, es decir, no forman parte del corazón primitivo. Conforme el corazón va adquiriendo la estructura propia del corazón adulto, las venas pulmonares se desarrollan, confluyen entre sí hasta formar normalmente cuatro troncos venosos que a su vez forman la vena pulmonar común. El destino normal de esta vena es su incorporación a la aurícula izquierda del corazón primitivo. El interesado en el aspecto embriológico puede consultar el artículo de Muñoz y cols (1968). La incorporación puede ser normal, en cuyo caso los dos pulmones drenan a través de sendas dobles venas en la aurícula izquierda. Puede ser imperfecta, de manera que quede sólo un diafragma entre la aurícula izquierda y la vena pulmonar común. En este caso se produce el llamado corazón triauricular, que cursa con una especie de estenosis que impide el drenaje correcto de la sangre y el diafragma actúa a manera de barrera "mitral". Por último, la vena pulmonar común no drena en la aurícula izquierda, sino a la aurícula derecha o en alguna vena tributaria de esta cavidad. En este caso se producen tres distintas variedades de conexión:

- A. Supracardiaca, que drena por la vena innominada que conecta con la vena cava superior derecha.
- B. Intracardiaca, en la cual la sangre drena a la aurícula derecha a través del seno coronario o a la pared libre de la aurícula derecha.
- C. Infracardiaco, a las venas infrahepáticas, es decir, a la vena cava inferior.
- D. Mixto, puede haber combinaciones de las tres variedades de CATVP mencionadas anteriormente.

En nuestra serie de casos clínicos con suficientes elementos morfológicos - para permitir el diagnóstico, la gran mayoría de los casos tenían conexión a nivel supracardiaco; sin embargo la conexión a nivel intracardiaco fue ligeramente menos frecuente. La frecuencia de cada una de las variedades se ve en la Tabla 2.

Esta forma de considerar a la conexión sigue un orden arbitrario para señalar los niveles en que ocurre. De la variedad con conexión a nivel intracardiaco, la que drena al seno coronario fue la más frecuente. Los drenajes directos a la aurícula derecha, aunque menos frecuentes (9 casos) se caracterizan porque las venas pulmonares drenan en forma independiente a esta cavidad cardíaca.

A. CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES SUPRACARDIACA.

1. CLINICA. De nuestros 42 casos de la variedad supracardiaca, hubo 23 del sexo masculino y 19 del sexo femenino. La mayor parte de las veces fueron enfermos - graves y 2/3 partes (30 casos) tenían menos de 1 año de edad (Tablas 4-6) al momento de acudir al hospital. El motivo principal fue por insuficiencia cardíaca grave. Con frecuencia la cardiopatía se complicó con infección de vías respiratorias bajas y en especial bronconeumonía. Esta complicación se explica desde el - punto de vista hemodinámico porque el pulmón recibe casi toda la circulación sistemica y pulmonar; sólo se desvía una parte de la sangre de ambos circuitos a las cavidades izquierdas. Por lo tanto, además de la inundación pulmonar se asocia el proceso infeccioso, que comúnmente es el que precipita la insuficiencia cardíaca. Cuanto más acentuada es esta congestión pulmonar, que se acompaña de hipertensión del pequeño circuito, meos facil es el vaciamiento de la aurícula derecha a la - izquierda. En otras palabras, la CIA, que siempre existe, dificulta dicho vaciamiento si es pequeña y se puede llamar "restrictiva". En el extremo contrario hubo casos bien tolerados en pacientes mayores de 6 años (Tabla 4) en los que no - hubo insuficiencia cardíaca y en quienes se puede inferir que tienen una CIA am-

plia, de manera que no hay congestión pulmonar importante y se semejan en este aspecto a una CIA aislada sin CATVP. A tal grado importa el tamaño del defecto auricular, que cuando es amplio se han visto enfermos adultos con esta malformación (Morales y cols, 1962; Suárez y cols, 1966) que han llegado a edades de 38 años. El caso de mayor edad, de Jensen y cols (1971) alcanzó 46 años. Estos autores conceden gran importancia en el pronóstico y por ende, a la edad, al "gradiente" interauricular entre la presión "en cuña" y la de la aurícula derecha, que equivalen aproximadamente a lo mismo. Significado correlativo de lo anterior, y factor muy importante en el pronóstico espontáneo y sobre todo el quirúrgico, es la pequeñez o hipoplasia de la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo.

El diagnóstico de esta entidad se apoya además, en la signología que aun siendo inespecífica, cuando se completa con estudios de radiología y ECG debe orientar al diagnóstico. La gran mayoría de los pacientes tienen soplo sistólico 32/42 (76%) en el foco pulmonar con segundo ruido acentuado 16/42 (38%) y finamente desdoblado 19/42 (45%); a veces hubo chasquido protosistólico 4/41 (9%), dato que indica también, hipertensión pulmonar.

En los casos que no se escucha soplo, pueden no tenerlo en un momento de la evolución y ser audible en otro momento.

Inicialmente se procedió en nuestros enfermos a dar un tratamiento médico a base de digital y diurético; en varios casos se logro mejoría discreta y temporal. Cuando no sucede así, la mala situación de los pacientes obligó a tomar una decisión quirúrgica, ya que algunos niños con enorme congestión pulmonar e infectados de las vías respiratorias bajas fallecieron inesperadamente. Por lo tanto, un paciente hospitalizado que no mejora con tratamiento médico en principio, no debe salir del hospital hasta no ser operado o hasta no recibir el bene

ficio de una septostomía atrial (ver más adelante).

2. RADIOLOGIA. Con excepción del estudio hemodinámico, la radiografía de torax - frontal es el estudio de gabinete más orientador y en ocasiones virtualmente patognomónico (Figura 1). De los 31 estudios radiológicos con esta variedad de CATVP que pudimos consultar, 2/3 partes (20/31, 64%) tienen una silueta cardíaca típica: la silueta cardíaca llamada en forma de "8" o en "muñeco de nieve" de los autores anglosajones. Es decir: por encima de la silueta cardíaca, invariablemente crecida (índice cardiotorácico promedio de 0.65), se ve una sombra más tenue, que corresponde al colector al que drenan las cuatro venas pulmonares y adoptan una forma aproximadamente semicircular (Figura 1) que se completa con la sombra que corresponde a la vena cava superior derecha dilatada que asoma a la derecha de la silueta cardíaca. Esta silueta se vio incluso en casos cuyas edades iban de 22 días a 7 meses de edad, o sea, en la mitad de los casos, la silueta fue patognomónica (10/19, 50%). Otros datos radiológicos invariables que refuerzan la impresión diagnóstica son el aumento del flujo pulmonar y la importante dilatación de la aurícula derecha (Figura 1).

3. ECG. El trazo simple mostró sobrecarga de las cavidades derechas en mayor o menor grado, generalmente acentuada. Llama la atención que esta sobrecarga no sea volumétrica, sino la que suele describirse para las de tipo sistólico o de barrera (Cabrera y cols, 1952), no obstante que la disposición anatómica, es decir, la que permite que la sangre de ambos circuitos aumente el volumen del ventrículo derecho, hacía pensar en sobrecarga volumétrica. Concretamente, es común el patron qR o R con T negativa asimétrica (Figura 2) en las derivaciones precordiales derechas. La explicación es que debe tratarse entonces de una sobrecarga diastólica extrema. Tal comportamiento electrocardiográfico ya se había descrito por Morales y cols (1962). Es común que los casos con mayor sobrecarga del ven--

ficio de una septostomía atrial (ver más adelante).

2. RADIOLOGIA. Con excepción del estudio hemodinámico, la radiografía de torax - frontal es el estudio de gabinete más orientador y en ocasiones virtualmente patognomónico (Figura 1). De los 31 estudios radiológicos con esta variedad de CATVP que pudimos consultar, 2/3 partes (20/31, 64%) tienen una silueta cardíaca típica: la silueta cardíaca llamada en forma de "8" o en "muñeco de nieve" de los autores anglosajones. Es decir: por encima de la silueta cardíaca, invariablemente crecida (índice cardiorádico promedio de 0.65), se ve una sombra más tenue, que corresponde al colector al que drenan las cuatro venas pulmonares y adoptan una forma aproximadamente semicircular (Figura 1) que se completa con la sombra que corresponde a la vena cava superior derecha dilatada que asoma a la derecha de la silueta cardíaca. Esta silueta se vio incluso en casos cuyas edades iban - de 22 días a 7 meses de edad, o sea, en la mitad de los casos, la silueta fue patognomónica (10/19, 50%). Otros datos radiológicos invariables que refuerzan la impresión diagnóstica son el aumento del flujo pulmonar y la importante dilatación de la aurícula derecha (Figura 1).

3. ECG. El trazo simple mostró sobrecarga de las cavidades derechas en mayor o - menor grado, generalmente acentuada. Llama la atención que esta sobrecarga no sea volumétrica, sino la que suele describirse para las de tipo sistólico o de - barrera (Cabrera y cols, 1952), no obstante que la disposición anatómica, es decir, la que permite que la sangre de ambos circuitos aumente el volumen del ventrículo derecho, hacía pensar en sobrecarga volumétrica. Concretamente, es común el patron qR o R con T negativa asimétrica (Figura 2) en las derivaciones precor - diales derechas. La explicación es que debe tratarse entonces de una sobrecarga diastólica extrema. Tal comportamiento electrocardiográfico ya se había descrito por Morales y cols (1962). Es común que los casos con mayor sobrecarga del ven-



Figura 1. Variedad de CATVP supracardiaca. A la izquierda RX frontal en donde destacan: a) Cardiomegalia con índice cardiorácico de 0.58; b) Gran tamaño de la aurícula derecha; c) Aumento de flujo pulmonar y d) Sombra semicircular a la altura del pedículo vascular visible a ambos lados de la línea media --- (Flechas. El conjunto semeja un guarismo "8"). A la derecha, angiocardiograma de CATVP. Observe que las cuatro venas, dos de cada pulmón, confluyen en un colector común y no llegan a la aurícula izquierda. El colector se prolonga - por un vaso semicircular que desemboca a la derecha de la silueta cardíaca - (Flecha) en la vena cava superior.

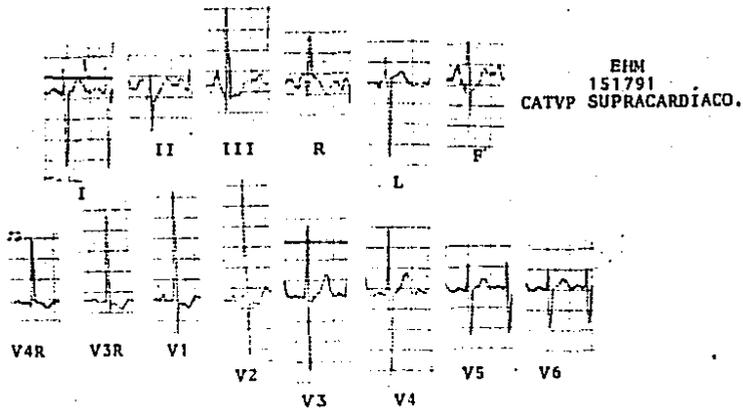


Figura 2. Electrocardiograma de una CATVP supracardiaca. Hay datos de crecimiento auricular derecho: ondas P acuminadas en D11, D111 y aVF. Datos de fuerte sobrecarga de ventrículo derecho: complejos qR en V4R, Rs en V3R y V1 y complejos rS en V5 y V6. Esto último permite hablar de dilatación de ventrículo derecho.

trículo derecho sean los más graves. Sin embargo no significa obligadamente que tengan enorme presión pulmonar. Es común igualmente que haya una onda P acuminada en derivaciones clásicas, es decir, onda P del tipo habitualmente presente - en cardiopatías con insaturación arterial. Estos datos son congruentes con los datos de presión y de saturación de los estudios hemodinámicos.

4. CATETERISMO. Todos los pacientes tuvieron hipertensión del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, algunos con cifras superiores a la sistémica. La saturación arterial siempre fue inferior a la normal, en el orden de 74% en promedio (Tablas 4-6). Lo importante de este punto es la elevada saturación de la sangre de la vena cava que se explica porque recibe sangre oxigenada, de ambos pulmones. Esta elevada saturación se mantiene en el resto del circuito pulmonar y explica asimismo que la saturación de la sangre del tronco pulmonar sea superior a la de la aorta (Morales y cols, 1962)

Con base en las cifras de la presión de la arteria pulmonar se hicieron -- dos grupos que mostraron distinto comportamiento en su evolución. Los casos más graves , que murieron, tuvieron presiones más altas en promedio (sistólica 84, diastólica 41 y media de 62mmHg) y los vivos presiones más bajas (sistólica 52, diastólica 21 y media de 34mmHg) en el tronco de la arteria pulmonar.

5. TRATAMIENTO. La estadística quirúrgica muestra que el promedio de edad de -- nuestros operados que vivieron (14 casos) fue relativamente elevada : de 4 años 3 meses. Este mismo hecho confirma la aseveración anterior desde el punto de -- vista hemodinámico, es decir, que los que tuvieron menores presiones pulmonares alcanzaron mayor edad en general y toleraban mejor su padecimiento y la opera-- ción misma. En cambio, 11 pacientes con edad promedio de 9 meses (Tabla 5) que tuvieron presiones pulmonares más altas y no toleraban su malformación, debie-- ron operarse más tempranamente y fallecieron escasos días después de la cirugía,

no obstante que salieron vivos de la sala de operaciones, salvo uno que murio en el transoperatorio.

La evolución de los pacientes operados que vivieron ha sido buena y se consideran curados para fines prácticos. Lo anterior significa que los casos graves que casi por definición son los de menor edad al momento de acudir al hospital, deben ser operados con un alto riesgo. La mortalidad general como grupo es de casi 50%. Esta cifra es la misma señalada en 1980 en una serie de solo 28 casos de Catríp y cols (1980). Pero importa señalar que sin operación, los casos graves pueden tener hasta una mortalidad del 80% (Burroughs y cols, 1960).

Cuando la edad de los pacientes en el momento de la cirugía es mayor, la mortalidad desciende considerablemente a 30%, como una serie de Pliego y cols (1963) y aún menor: 22% como en la serie de 30 casos de Fernandez y cols (1978) que, siendo más reciente, ya contaba con más experiencia quirúrgica, muchos de cuyos pacientes tenían más de 5 años de edad. Es muy probable viendo esta estadística de 30 casos, operados probablemente en más de 30 años, que estos pacientes son los sobrevivientes de una selección natural que ocurre porque: 1o Son pacientes sin otras malformaciones asociadas; 2o Porque su patología, aun siendo aislada, no mostraba las formas más graves.

No obstante que siempre es deseable realizar el diagnóstico lo antes posible, el pronóstico de los pacientes no se relaciona obligadamente con la oportunidad del diagnóstico, sino con tres factores correlativos que inciden sobre la edad: presión pulmonar elevada, corta edad y gravedad intrínseca determinada -- por insuficiencia cardíaca, infección respiratoria o ambas, en combinación con una pobre respuesta al tratamiento médico.

B. CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES INTRACARDIACA.

Anatómicamente deben distinguirse dos tipos de conexión intracardiaca: conexión al seno coronario, que en esta serie ocurrió en el 75% de los casos de esta variedad (28/37) y a la aurícula derecha en el 25% (9/37).

1. CLINICA. Clínicamente no es posible diferenciar estas dos variedades. De hecho también son indistinguibles de la variedad supracardiaca y la regla es que cusen la mayoría de las veces (33/37) con insuficiencia cardiaca. Dos terceras partes de ellos (22/37) tuvieron simultáneamente insuficiencia cardiaca y bronconeumonía. La única excepción a este comportamiento grave fue un caso de 12 años (Tabla 7) con CATVP a seno coronario que no tuvo gran hipertensión pulmonar.

Igual que en grupo anterior, estos pacientes han sido tratados de la insuficiencia cardiaca con digital y diuréticos, con resultados en general poco satisfactorios. Esto último ha obligado a tratar de resolver el problema quirúrgicamente, pues en general hubo que optar por este recurso a una edad promedio de 1 año. Sin embargo, hubo dos excepciones de 5.5 años de edad ambos (Tabla 8) -- con CATVP a seno coronario y presiones pulmonares muy poco elevadas. Por lo demás, la regla es que tengan además de un soplo en el foco pulmonar, el segundo ruido pulmonar acentuado y muy frecuentemente desdoblado. En pocos casos se señalo la presencia de chasquido protosistólico que es un signo de hipertensión pulmonar. Dato genérico de esta variedad es la insaturación arterial manifestada por cianosis, aunque nunca extrema.

2. RADIOLOGIA. En las dos variedades intracardiacas, el corazón siempre estuvo crecido con índice cardiorádico por arriba de 0.60 en promedio en cada variedad, ya que hubo tres casos con corazón casi de tamaño normal (Tabla 7a9). En cambio, hubo uno con 0.70 o más de índice cardiorádico. En todos destaco el gran crecimiento de la aurícula derecha por dilatación y muchos, además muestra--

ban una gran saliente del arco pulmonar. Sin excepción hubo aumento considerable del flujo pulmonar (Figura 3), pero nunca hubo la silueta cardíaca con morfología en "B" que se ve en la variedad supracardiaca.

3. ECG. No hay datos en este estudio que permitan sospechar el sitio al que conectan las venas pulmonares. Esto se explica porque de una forma u otra, toda la circulación pulmonar regresa a las cavidades derechas. Los trazos, por lo tanto, muestran para fines prácticos en forma invariable, fuerte crecimiento de cavidades derechas: onda P acuminada y con eje de "P" en torno a 60 grados o un poco más a la derecha y complejos R o qR en derivaciones precordiales derechas y complejos rS o RS (Figura 4). Un dato interesante es la forma de la onda P en algunas derivaciones precordiales derechas que muestra una porción negativa ocasionalmente mayor que la positiva, lo que haría suponer cierto grado de sobrecarga de presión de la aurícula izquierda, cuya explicación no podemos dar.

4. CATETERISMO Y TRATAMIENTO. El análisis de los pacientes operados mostró que todos menos tres, tenían menos de 1 año de edad (Tablas 8 y 9); tenían cardiomegalia con índice cardior torácico de 0.63 a 0.66 en promedio. Hubo algunos con presiones ligeramente elevadas en el pulmón, pero en promedio todos tuvieron más del doble del normal y todos tuvieron insaturación arterial. Es sobre todo en estos casos, en los que la saturación de la sangre de la arteria pulmonar es mayor que la de la aorta. Estos hechos hablan de la urgencia relativa de operar. Nuevamente el gran compromiso hemodinámico y la corta edad de estos pacientes son factores que explican la morbimortalidad.

Nuestros pacientes no operados con excepción de uno de 12 años de edad (Tabla 7) También tuvieron comprometida la función cardíaca. El no haberlos operado obedece en algunos casos a factores ajenos a la indicación quirúrgica que se formuló. Sin embargo, su gravedad queda expresada igualmente por el hecho de que



Figura 3. RX de CATVP a nivel cardíaco, específicamente a seno coronario. Izquierda, RX frontal en donde se observa una cardiomegalia con índice cardiotorácico de 0.66. Observándose la gran aurícula derecha, la gran saliente de la arteria pulmonar y el aumento del flujo pulmonar. Derecha, angiocardiograma. - el cateter se encuentra en el tronco de la arteria pulmonar. Observese que las venas pulmonares confluyen a un vaso, el seno coronario (Flecha) que desemboca en la aurícula derecha. En la parte superior se ve que aún se ve substancia radiopaca. Todavía se encuentra al tronco de la arteria pulmonar. Este paciente fue operado y falleció. Además de la CATVP a seno coronario, tenía un conducto arterial persistente que se ligó al momento de la intervención. Las cavidades izquierdas fueron muy hipoplásicas y el cirujano mencionó que la proporción de calibre de la aorta y pulmonar, guardaba una proporción de 1:5.

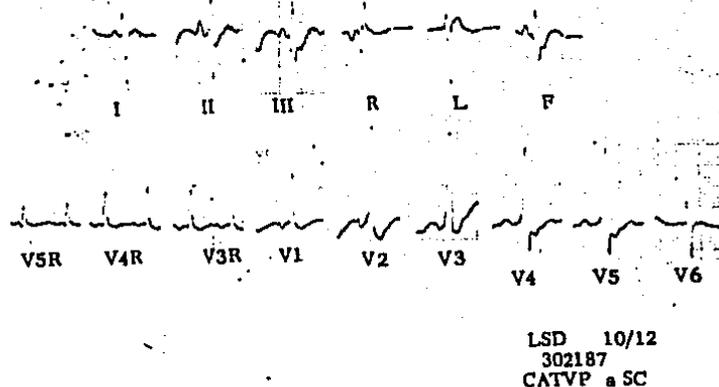


Figura 4. Electrocardiograma de un caso de CATVP a seno coronario. El trazo muestra crecimiento de la arteria pulmonar y la aurícula derecha, así como dilatación del ventrículo derecho. Efectivamente hay ondas P acuminadas en D11, - D111 y aVR. Ondas qR de V5R a V3R y onda R de V1 a V3; rS en V6. El trazo también sugiere dilatación del ventrículo derecho.

cinco pacientes fallecieron a resultas de su cardiopatía y cuatro más fallecieron después del estudio hemodinámico. Esto último habla de la inestabilidad hemodinámica y de la necesidad de considerar la intervención quirúrgica como una de las urgencias de la especialidad.

Esta estadística muestra una mortalidad del 50% en casos no operados; sin embargo el resto de los pacientes ya cateterizados fueron egresados para una valoración posterior antes de decidir su intervención, a lo cual no regresaron a la consulta de control. De cualquier modo, se insiste en la urgencia de la intervención quirúrgica si se toma en cuenta que con excepción de dos casos, todos los demás tenían 6 meses o menos de edad (Tabla 7). Nuestra mortalidad ha sido elevada en los casos operados y es difícil pultualizar la o las causas de ello. Probablemente coadyuvaron, además de la gravedad del padecimiento, la tardanza de la operación, hecho que no depende siempre del grupo médico, sino de causas económicas y sociales de los familiares. En lugares bien dotados y donde el público profano tiene mejor información médica, la mortalidad quirúrgica es más baja: 20% en el informe de 20 casos de Hammon y cols (1980), cuyos pacientes sobrevivientes alcanzaron la normalidad hemodinámica. A pesar de la pequeñez de la aurícula de algunos casos, estos autores logran por ingeniosas maniobras operatorias que la intervención sea tolerada por el corazón.

Todos los autores concuerdan en que el factor más grave que determina el pronóstico de la CATVP es la obstrucción causada por la pequeñez de la comunicación entre ambas aurículas. En estos casos, Ward y cols (1986) sugieren una --septostomía que libere la obstrucción y que permita operar en forma electiva a los pacientes en mejores condiciones y a una edad mayor: "en el 2o año de vida". De hecho, este procedimiento =laseptostomía= es casi obligado en pequeños con insuficiencia cardíaca que no mejoran (Quintero y cols, 1982). Con ella se e

leva la saturación arterial, desciende la presión pulmonar y mejora el gasto cardíaco. Este procedimiento, aunque útil, sólo es paliativo y se impone más adelante la cirugía correctiva. De cualquier forma, hay informes que indican que se puede diferir la cirugía incluso muchos meses después de la septostomía (Serrato y cols, 1968).

Otro factor, aunque no invariable, que compromete la función cardíaca es la longitud del trayecto anómalo que sigue la sangre, en cuyos casos la septostomía atrial puede no propiciar todo el beneficio que se espera (Burroughs y cols, 1960).

Desafortunadamente tenemos poca experiencia con la septostomía atrial en nuestra serie.

El-Said y cols (1972) concuerdan que la pequeñez de la CIA "más que el pequeño tamaño de las cavidades izquierdas" es el factor más importante en la gravedad de estos pacientes, motivo por el cual recomiendan la septostomía sistemáticamente y un tratamiento médico enérgico en pacientes menores de 6 meses de edad, a menos que el grupo quirúrgico tenga gran experiencia con técnicas quirúrgicas que garanticen resultados óptimos o que no se obtenga beneficios con el tratamiento conservador.

La pequeñez de la CIA puede ser extrema, cuando sólo es un foramen oval que dificulta extraordinariamente el vaciamiento de la aurícula derecha en la aurícula izquierda. Tal tipo de anatomía es la que propicia la insuficiencia cardíaca refractaria y en ocasiones facilita el desarrollo de bronconeumonía. Ambas son causas suficientes, aisladamente o combinadas para explicar la gravedad de los pacientes con este padecimiento..

En una serie de 35 casos operados, la mortalidad total fue de 44%, cifra explicable por la gravedad y la corta edad de los pacientes (El-Said y cols, 1972). Por el contrario, otro grupo menciona su experiencia con 22 pacientes, 18 de los

cuales no llegaban al mes de edad con una sobrevivencia global del 77% (Turley y cols, 1980), de manera que concluyen que la edad no es factor desfavorable y que en su opinión, si las condiciones de los pacientes lo exigen, es preferible operar que esperar a que mejoren con tratamiento conservador. Insisten además, en favor de este punto de vista, que la mortalidad de los enfermos con CATVP en el primer año, sin tratamiento, es de 90%, lo que se debe "agregar" el factor obstructivo que lleva a la grave insuficiencia cardíaca y el poco flujo que en tales condiciones llega a las cavidades izquierdas. Aceptan que es útil la septostomía, aunque sólo, o de preferencia, en los tipos de conexión supracardiaca y a nivel cardíaco, pero no en la infracardiaca.

Sparrow y cols (1976) informan de un caso de 16 días de vida con peso de -- 2.5Kg con buenos resultados operatorios.

Una idea global de la mortalidad operatoria, que gradualmente ha descendido gracias a técnicas quirúrgicas más refinadas, se ve en el siguiente cuadro tomado de Stark y cols (1983):

Katz y col	1971-1977	26%
Gersony y col	1969-1975	48%
Lemoine y col	1967-1974	33%
Whight y col	1969-1976	13%
Great Ormond	1971-1980	32%

A pesar de que el tipo mixto de CATVP es poco frecuente (cuatro de noventa y uno casos de nuestra serie (4.5%); 3 de 68 casos en un informe de de Leval y col, (1873); 10.5% de "todos los casos de CATVP en la serie de Darling y cols (1957)). Su identificación preoperatoria tiene importancia porque la cirugía es más compleja y porque en ocasiones se debe hacer en 2 tiempos.

C. CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES INFRACARDIACO.

Los pocos casos (4 casos) de esta malformación permiten concluir que es un problema relativamente raro, que acompaña a malformaciones muy complejas y generalmente más graves que la propia conexión anómala.

Siendo la más rara de las conexiones, es difícil generalizaciones sobre su fisonomía con sólo cuatro casos. La regla es que se trata de malformaciones complejas en las cuales la anomalía venosa es parte del problema pero no el más grave (Tabla 10).

Esta complejidad en algunas ocasiones da lugar a que se diagnostiquen las demás malformaciones y a que se pase por alto la CATVP (caso 4 de la tabla 10). Esto exige cerciorarse invariablemente de la recirculación pulmonar, con lo cual se logra ver que las venas pulmonares se reúnen en un tronco venoso que desciende por el centro del torax a la región abdominal (Figura 5).

Casi por definición la intervención quirúrgica en esta variedad que en nuestra serie se llevó a cabo en 3/4 casos, tienen una elevadísima mortalidad: 3/3; pero aun sin operar, la sobrecarga impuesta por las múltiples malformaciones conduce a la insuficiencia cardíaca y a la muerte (caso 4 de la tabla 10).

4. CONEXION ANOMALA TOTAL MIXTA DE VENAS PULMONARES.

Tiene alguna justificación hacer un grupo separado de las anteriores por 2 razones: 1a. Solo se puede diagnosticar esta doble forma de conexión con estudios invasivos: la angiocardigrafía. 2a. Su tratamiento quirúrgico tiene aspectos técnicos que difieren del de los otros grupos.

En nuestra serie solo hubo 4 casos de este tipo, de los cuales uno se operó en dos tiempos con buen resultado y 3 que fallecieron, uno en el postoperatorio, otro de insuficiencia cardíaca sin operarse y el tercero murió postcateterismo - (Tabla 11).

Clínica, radiológica y electrocardiográficamente no es posible diferenciar

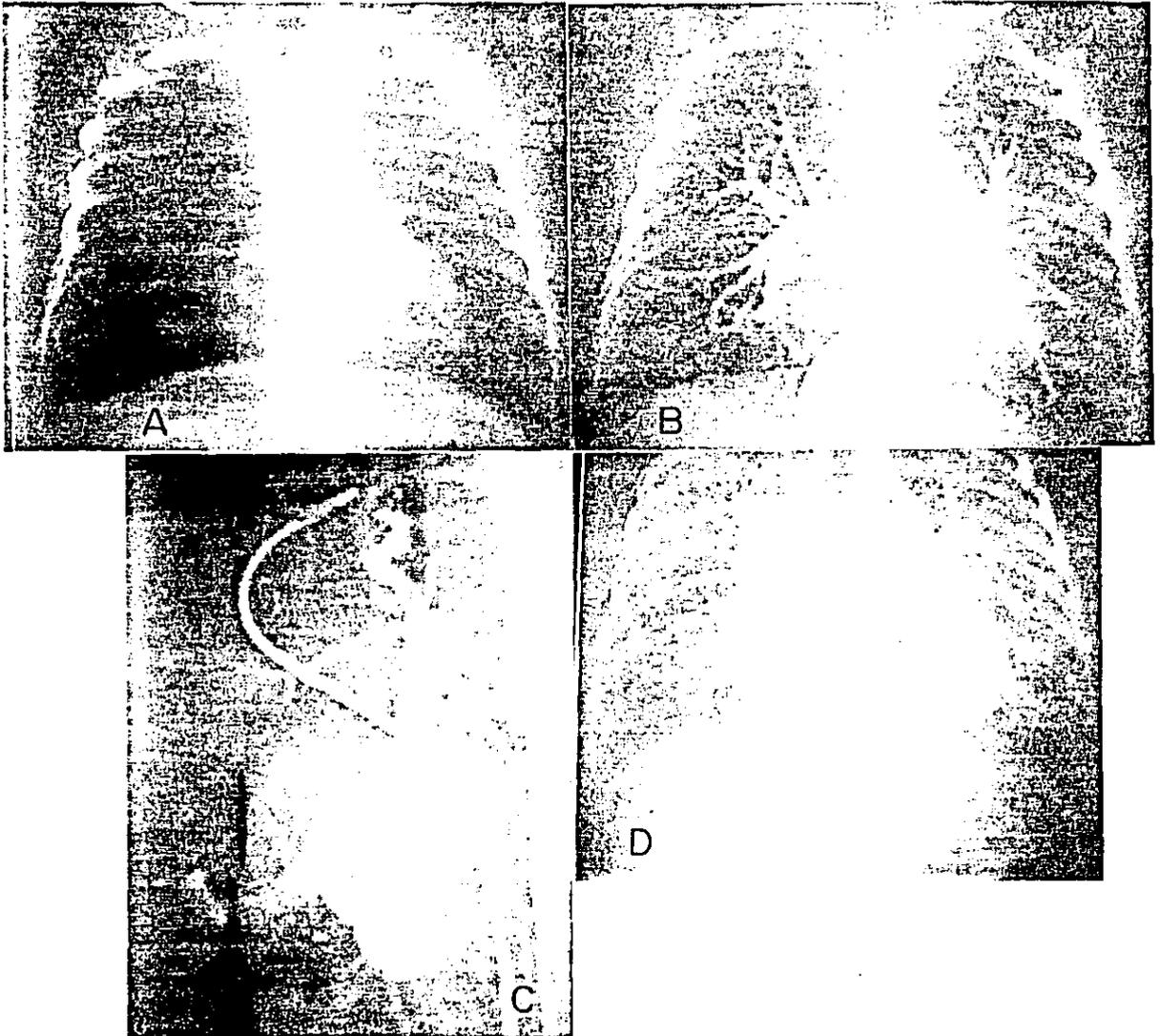


Figura 5. En A, radiografía frontal que muestra corazón de tamaño normal y con flujo pulmonar también normal. B, llenado del árbol vascular de aspecto normal. C y D, posición lateral izquierda y frontal que muestran un colector que recibe las cuatro venas pulmonares y conecta con la vena porta. El paciente tenía además CIV, con aorta dextropuesta.

este grupo de los anteriores, al menos, del grupo de conexión a seno coronario. En cambio, la angiocardiógraffa permite distinguir con nitidez el patrón que se vio en los 4 casos: el vértice superior del pulmón izquierdo conecta a una vena innominada que a su vez se une a la vena cava superior. El resto del drenaje de ambos pulmones entra al seno coronario (Figura 6).

5. CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES ASOCIADA A UNA CARDIOPATIA COMPLEJA.

El último grupo, que solo incluimos por tener conexión anómala, es uno de 4 casos con malformaciones cardíacas muy complejas (Tabla 12). No se puede sistematizar a estas malformaciones que varían desde tetralogía de Fallot hasta isomerismo con transposición de grandes arterias. De hecho la CATVP influye poco o nada de la dinámica circulatoria, como lo demuestra el caso 2 de la tabla 12, que llegó a la edad de 7 años. Tenía isomerismo con varios defectos septales, estenosis pulmonar y conexión de todas las venas pulmonares a la vena cava superior.

Los estudios previos al cateterismo no orientan definitivamente al problema venoso. En cambio, cuando se trata de isomerismo este problema de situs puede sospecharse desde el estudio radiológico de torax por el aspecto simétrico de los bronquios.

En la literatura revisada no parece haber malformaciones asociadas y esto contrasta con nuestra serie en la que se hallaron 19 casos de conducto arterial que hubo que cerrar en el mismo tiempo quirúrgico (Tabla 13).



Figura 6. Un caso de CATVP de tipo mixto. A la izquierda, RX simple con cardio megalia (índice cardiotorácico 0.55). Muestra aumento del flujo pulmonar, aurí cula derecha dilatada y una tenue sombra a la izquierda del pedículo -- vascular (Flecha). A la derecha, las venas del pulmón derecho y las del lóbulo inferior del pulmón izquierdo conectan con el seno coronario (Flechas inferiores); las venas de los lóbulos superior y medio del pulmón izquierdo drenan a la vena cava superior (Flechas superiores).

TABLA 1 FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS EN DISTINTOS CENTROS.

IMSS*		HFSC**		INC***		HIM****		INP*****		UKKW*****	
PCA	22.0%	CIV	25%	PCA	25.3%	PCA	34.6%	PCA	23.20%	CIA	28.5%
CIV	17.6%	PCA	12%	CIA	17.7%	CIV	12.7%	CIV	18.72%	PCA	8.0%
CIA	8.6%	CIA	11%	CIV	17.6%	CoAo	8.24%	CIA	9.16%	CIA	8.0%
TF	8.4%	TF	10%	TF	6.6%	AT	8.05%	TF	6.79%	EP	7.4%
CoAo	6.5%	EP	8%	EAO	6.5%	CIA	7.56%	EP	6.66%	TF	6.7%
EP	6.2%	CoAo	6%	EP	6.4%	AtP	7.46%	CoAo	5.87%	EA	5.5%
EAO	3.7%	EAO	6%	CoAo	5.4%	TF	6.01%	TGA	3.89%	TGA	3.8%
TGA	3.5%	TGA	5%	AT	11.6%	EP	4.55%	EAO	3.23%	CoAo	2.2%
Hetero	3.4%	AT	2%	Ebstein	1.3%	TGA	3.88%	AtP	3.03%	CAVC	1.9%
CATVP	2.5%	CATVP	2%	TGA	1.2%	EAO	3.0 %	CATVP	2.24%	HVD	1.3%
<hr/>		<hr/>		<hr/>		<hr/>		<hr/>		<hr/>	
TOTAL	82.4%		87%		89.6%		96.05%		72.79%		73.3%

PCA= persistencia del conducto arterial; CIV= comunicación interventricular; CIA= Comunicación interauricular; CoAo= coartación aórtica; TF= tetralogía de Fallot; EP= estenosis pulmonar; EAO= estenosis aórtica; AT= atresia tricuspídea; TGA= transposición de grandes arterias; Hetero= heterotaxia; AtP= atresia pulmonar; CATVP= conexión anómala total de venas pulmonares; HVD= síndrome de hipoplasia del ventrículo derecho.

*Instituto Mexicano del Seguro Social

**Hospital for Sick Children, Toronto

***Instituto Nacional de Cardiología

****Hospital Infantil de México

*****Instituto Nacional de Pediatría SS

*****Universitäts Kinder Klinik, Viena

CATVP

TABLA 2
DISTRIBUCION DE 91 CASOS DE CATVP
SEGUN EL SITIO DE DRENAJE

NIVEL	SITIO DE DRENAJE	No	TOTAL
SUPRACARDIACO	VENA CAVA SUPERIOR	42	42 (46%)
	SENO CORONARIO	28	
INTRACARDIACO	AURICULA DERECHA	9	37 (40%)
INFRACARDIACO	VENAS INFRAHEPATICAS	4	4 (4.5%)
MIXTO	VENA CAVA SUPERIOR Y	4	4 (4.5%)
	SENO CORONARIO		
COMPLEJA	VARIAS CARDIOPATIAS	4	4 (4.5%)
TOTAL		91	91 (99.5%)

TABLA 3
SINTOMATOLOGIA AL INGRESO

CIANOSIS	71/91	78%
DISNEA	42/91	46%
TOS	36/91	39%
FATIGA	22/91	24%
IRRITABILIDAD	14/91	15%
RECHAZO AL ALIMENTO	11/91	12%
HIPOCRATISMO DIGITAL	5/91	6%

TABLA 4
DATOS GENERALES VARIEDAD SUPRACARDIACA
OPERADOS VIVOS.

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	INDICE C.T.*	CATETERISMO CARDIACO		
					PRESIONES (mmHG)		SATURACION
					VD*	TAP*	VI*
1	308439	9m	F	0.62	50/4	---	80%
2	149865	11m	M	0.62	45/7	42/22/25	---
3	206636	9m	F	0.65	65/0/3	65/35/50	80%
4	289996	10a	F	0.54	--	26/12/20	---
5	221461	6m	M	0.57	--	--	---
6	41749	1a6m	M	0.68	68/0/34	58/11/34	81%
7	269391	2a6m	F	0.56	60/0	40/14/20	79%
8	285826	4a	F	0.60	40/5	30/ 9/15	---
9	255437	13a	F	0.63	50/0/6	50/20/39	82%
10	145264	12a	M	0.62	60/0/0	48/23/41	---
11	246653	4m	M	0.65	48/6/25	48/25/30	75%
12	167769	3m	M	0.63	90/14	82/32/55	68%
13	132725	9a10m	M	--	--	82/32/55	---
14	289361	7m	F	0.66	--	--	---
PROMEDIO		4a3m		0.61	52/21/34		77%

NOTA:

LAS PRESIONES DEL TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR SON SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA

* C.T. - CARDIOTORACICO

VD. - VENTRICULO DERECHO

TAP. - TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR

VI. - VENTRICULO IZQUIERDO

TABLE 5
DATOS GENERALES VARIEDAD SUPRACARDIACA
OPERADOS MUERTOS

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	INDICE C.T.*	CATETERISMO CARDIACO		SATURACION VI*
					PRESIONES (mmHg) VD*	TAP*	
1	129476	2m	F	--	90/0/8	100/50/71	--
2	186950	2m	M	--	96/15	101/44/69	55%
3	249866	2m	M	--	110/30	110/40/70	80%
4	225436	5m	F	--	77/6	77/50/71	--
5	277297	6m	M	0.68	112/4	112/32/62	67%
6	271086	1a9m	F	0.72	---	35/11/21	--
7	304293	9m	M	0.65	110/11/57	110/70/87	83%
8	151791	1a10m	F	0.60	110/10/55	110/70/87	--
9	282356	22d	M	0.64	---	80/40/50	--
10	307748	6m	F	0.63	---	39/19/30	88%
11	307512	2a	M	0.63	62/0/3	65/34/46	78%
PROMEDIO		9m		0.63		85/41/59	74%

NOTA.- LAS PRESIONES DEL TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

- * C.T.- CARDIOTORACICO
VD.- VENTRICULO DERECHO
TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR
VI.- VENTRICULO IZQUIERDO

TABLA 6
DATOS GENERALES VARIEDAD SUPRACARDIACA
NO OPERADOS

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	INDICE C.T.*	CATETERISMO CARDIACO		EVOLUCION	
					PRESIONES (mmHg) VD*	TAP* SATURACION VI*		
1	305479	1a	F	0.69	---	---	---	PENDIENTE CIRUGIA
2	304812	7m	M	0.65	---	---	---	PENDIENTE CIRUGIA
3	307227	5m	M	0.64	72/0/4	68/18/37	68%	PENDIENTE CIRUGIA
4	260086	4m	F	0.64	---	---	---	ENVIO A OTRO HOSPITAL
5	94123	2m	M	0.60	100/0/5	90/40/62	---	FALLECIO
6	25280	2m	M	0.60	---	---	---	FALLECIO
7	210470	4m	F	0.61	---	100/40/60	---	FALLECIO
8	234125	2m	M	0.67	---	120/63/80	---	FALLECIO
9	279420	9m	M	0.70	85/0	85/60/70	79%	FALLECIO
10	62392	1m	M	---	---	90/62/77	---	FALLECIO
11	240177	4m	F	---	71/6	67/34/47	73%	FALLECIO
12	259294	5m	M	---	115/7	115/65/85	---	FALLECIO
13	2789/0	2m	M	0.75	---	---	---	FALLECIO
14	285132	28d	F	0.70	---	36/ 8/18	75%	FALLECIO
15	256331	7m	M	0.58	67/10	67/21/42	74%	FALLECIO
16	262602	3a7m	F	0.68	95/0/6	80/45/65	53%	FALLECIO
17	155913	3m	F	---	---	---	---	FALLECIO
PROMEDIO		6m15d		0.65	83/41/58		73%	

NOTA.- LAS PRESIONES DEL TAP SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

*C.T.- CARDIOTORACICO

VD.- VENTRICULO DERECHO VI.- VENTRICULO IZQUIERDO

TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR

TABLA 7
DATOS GENERALES VARIEDAD INTRACARDIACA
NO OPERADOS

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	TIPO	INDICE C.T.*	CATERERISMO PRESIONES TAP*mmHg	CARDIACO: SATURACION VI*	EVOLUCION
1	265724	1m16d	M	SC	0.68%	60/15/28	78%	FALLECIO
2	276092	17d	M	SC	0.61%	75/36/55	---	FALLECIO
3	290702	7m	F	SC	0.60%	---	72%	NO REGRESO
4	214693	3m	M	SC	0.57%	50/18/30	83%	MUERTE POSTCA- TETERISMO
5	278491	4m	M	SC	---	95/41/59	---	NO REGRESO
6	252776	6m	F	SC	---	72/38/50	71%	MUERTE POSTCA- TETERISMO
7	191869	2m	M	SC	---	40/10/20	86%	MUERTE POSTCA- TETERISMO
8	304954	3m	M	SC	0.63%	60/14/33	85%	ENVIO A OTRO HOSPITAL
9	148624	3m16d	F	SC	0.68%	67/15/25	---	FALLECIO
10	217699	12a	F	SC	0.65%	47/18/30	81%	NO REGRESO
11	269522	1m23d	M	SC	0.68%	---	---	NO REGRESO
12	281521	5m	M	AD	0.49%	35/20/29	---	NO REGRESO
13	262136	2m21d	F	AD	0.77%	---	---	ENVIO A OTRO HOSPITAL
14	13547	6m	F	AD	---	75/10/55	60%	NO CANDIDATO A CIRUGIA
15	276694	4m	M	AD	0.65%	45/20/30	77%	FALLECIO
16	172126	3m13d	M	AD	---	18/ 2/ 4	70%	MUERTE POSTCA- TETERISMO
17	270513	28d	F	AD	0.75%	85/40/55	59%	FALLECIO
PROMEDIO		3m13d			0.68	58/21/33	74%	

NOTA.- EI PACIENTE No 10 NO SE INCLUYO PARA EL PROMEDIO DE LA EDAD.

* C.T.- CARDIOTORACICO

SC.- SEHO CORONARIO

AD.- AURICULA DERECHA

TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR

VI.- VENTRICULO IZQUIERDO

TABLA 8

DATOS GENERALES VARIEDAD INTRACARDIACA

OPERADOS VIVOS

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	TIPO	INDICE C.T.	CATETERISMO CARDIACO PRESIONES TAP*mmHg	SATURACION VI*
1	146124	13m	M	SC.	---	78/27/58	--
2	260242	3m9d	M	SC.	---	42/13/28	89%
3	264295	5a6m	F	SC.	0.69	36/ 8/20	--
4	263701	18m	M	SC.	0.66	40/17/30	--
5	292425	3m17d	F	SC.	0.64	47/18/20	82%
6	213785	5m	M	SC.	0.60	90/50/65	66%
7	278743	2m	M	SC.	0.63	90/35/50	51%
8	153087	1a6m	M	SC.	0.56	92/36/55	71%
9	304996	7m	M	SC.	0.60	35/15/20	---
10	266111		M	AD.	0.63	56/25/41	56%
		<u>1a8m</u>			<u>0.63%</u>	<u>60/26/38</u>	<u>69%</u>

NOTA.- LAS PRESIONES DE LA TAP SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

* C.T.- CARDIOTORACICO

TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR.

VI.- VENTRICULO IZQUIERDO

SC.- SENO CORONARIO.

AD.- AURICULA DERECHA.

TABLA 9
DATOS GENERALES VARIEDAD INTRACARDIACA
OPERADOS MUERTOS

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	TIPO	INDICE C.T.*	CATETERISMO CARDIACO	
						PRESIONES TAP*mmHg	SATURACION VI*
1	302187	10m	M	SC.	0.69	100	---
2	216616	3m23d	F	SC.	---	82/25/55	80%
3	295247	4m	F	SC.	0.71	42/15/27	---
4	217625	3m	M	SC.	0.68	104/50/68	45%
5	283294	2m	M	SC.	0.63	50/15/36	58%
6	286708	3m	F	SC.	---	--	83%
7	111642	9d	M	SC.	---	58/17/35	68%
8	305650	4m	M	SC.	0.66	65/27/45	74%
9	198538	8m16d	F	AD.	---	85/39/53	59%
10	195703	9m	M	AD.	0.63	72/34/46	59%
PROMEDIO		4m24d			0.66	70/24/46	66%

NOTA.- LAS PRESIONES DE LA TAP SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

* SC.-SENO CORONARIO

AD.- AURICULA DERECHA

C.T. CARDIOTORACICO

VI.- VENTRICULO IZQUIERDO

TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR.

TABLA 10

DATOS GENERALES VARIEDAD INFRACARDIACA

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	CATETERISMO CARDIACO		EVOLUCION
				PRESIONES TAP*mmHg	SATURACION VI*	
1	71346	6d	F	72/42/55	---	MUERTE POSTOPERATORIA 1a5m)
2	234440	21d	M	80/40/50	80%	MUERTE POSTOPERATORIA (22d)
3	221165	2m	F	110/60/75	---	MUERTE POSTOPERATORIA (2m)
4	291194	8d	F	--	---	NO SE OPERO; FALLECIO (22d)
PROMEDIO		23d		87/47/60	---	

NOTA.- LAS PRESIONES DE LA TAP SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

* TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR

VI.- VENTRICULO IZQUIERDO.

TABLA 3-1
 DATOS GENERALES VARIEDAD MIXTA
 (A VENA CAVA SUPERIOR Y SENO CORONARIO)

NO	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	INDICE C.T.*	CATETERISMO PRESIONES TAP*mmHg	CARDIACO SATURACION VI*(%)	EVOLUCION
1	228286	2a8m	F	---	31/ 7/20	72%	SE OPERO ASINTOMATICO
2	199523	8m	F	---	77/33/51	74%	MUERTE POST- OPERATORIA
3	197109	3m15d	M	---	---	---	NO SE OPERO Y FALLECIO A LOS 4 MESES.
4	311610	2m	M	---			FALLECIO POSTCATETERISMO

NOTA.- LAS PRESIONES DE LA TAP SON: SISTOLICA/DIASTOLICA/MEDIA.

* C.T. CARDIOTORACICO.

TAP.- TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR

VI.- VENTRICULO IZQUIERDO.

TABLA 12
 DATOS GENERALES Y MALFORMACIONES
 CARDIACAS ASOCIADAS EN LA VARIEDAD COMPLEJA

No	EXPEDIENTE	EDAD	SEXO	INDICE C.T.*	MALFORMACIONES ASOCIADAS	EVOLUCION
1	272819	3m	M	0.55	TETRALOGIA DE FALLOT CATVP A VENA CAVA SUPERIOR	MUERTE POSTOPERATORIA
2	223531	4m	M	---	TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS, COMUNICACION INTERVENTRICU LAR. ESTENOSIS SUBPULMONAR. DEXTROCARDIA. CATVP A VENA CAVA SUPERIOR	MUERTE POSTOPERATORIA
3	223010	3m	M	0.52	VENTRICULO UNICO CON DOBLE EMERGENCIA DE GRANDES ARTE RIAS. CATVP A VENA CAVA SUPERIOR	NO CANDIDATO A CIRUGIA
4	269681	35d	M	0.78	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL. COMUNICACION INTERVENTRICU LAR. AORICULA UNICA. ATRESIA VALVULAR MITRAL. CATVP A SENO CORONARIO	MUERTE POSTOPERATORIA

* C.T.- CARDIOTORACICO.

TABLA N.º 13
OTRAS CARDIOPATIAS ASOCIADAS.

SUPRACARDIACO

PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIAL	9 CASOS
SUBCLAVIA ANOMALA	1 CASO
ESTENOSIS PULMONAR	1 CASO

INTRACARDIACO

PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIAL	7 CASOS
VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA PERSISTENTE	1 CASO
ESTENOSIS PULMONAR VALVULAR	1 CASO
ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE VENTRICULAR	1 CASO
INTEGRO Y UNICA SALIDA DE VENTRICULO DE- RECHO.	

INFRACARDIACO

PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIAL	1 CASO
COMUNICACION INTERVENTRICULAR	2 CASOS
AORTA CABALGADA	1 CASO
HIPOPLASIA DEL ISTMO AORTICO	1 CASO

MIXTO

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL	1 CASO
------------------------------------	--------

ASOCIADA A CARDIOPATIA COMPLEJA.

TETROLOGIA DE FALLOT Y ARCO AORTICO IZQ.	1 CASO
TGV + CIV + ESTENOSIS SUBPULMONAR	1 CASO
VENTRICULO UNICO C/DOBLE CAJA DE SALIDA	1 CASO
CIV + AURICULA UNICA + ATRESIA VALVULAR	1 CASO
MITRAL	

REFERENCIAS

1. Burroughs J, Edwards JE: Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 59: 913-931, 1960.
2. Cabrera E, Monroy J: Systolic and diastolic loading of the heart. Electrocardiographic data. Am Heart J 43: 669, 1952.
3. Canale M, Espino Vela J, Rubio V y col: Desembocadura anómala de las venas pulmonares. Arch Inst Cardiol Mex 30: 583-608, 1960.
4. Catrip Davila M, Martínez Valdiviero E, De los Ríos Medina MF y col: Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Importancia del diagnóstico temprano. Acta Pediatr Mex 1: 55-69, 1980.
5. Corona E, Aldrete J, Espino Vela J: Cardiología Pediátrica. Acta Pediatr Mex 4: 22-26, 1983.
6. Darling R, Rothney W, Craig J: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. Lab Invest 6: 44, 1957.
7. de Leval M, Stark J, Waterston DJ: Mixed type of total anomalous pulmonary venous drainage. Surgical correction in 3 infants. Am Thorac Surg 16: 464-470, 1973.
8. El-Said G, Mullins ChE, McNamara DG: Management of total anomalous pulmonary venous return. Circulation 45: 1240-1250, 1972.
9. Fernandez de la Vega P, Kuri Alfaro J, Unzeta A y col: Desembocadura anómala total de venas pulmonares (DATVP) no asociada a otras malformaciones cardíacas (forma aislada). Arch Inst Cardiol Mex 48: 191-213, 1978.
10. Hathman GE, Nadas AS: Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 42: 143-154, 1970.
11. Hammon JW, Bender HW, Graham TP y col: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Ten years' experience including studies of postoperative ventricular function. J Thorac Cardiovasc Surg 80: 544-551, 1980.
12. Jensen JB, Brout SG: Total anomalous pulmonary venous return. A review and report of the oldest surviving patient. Am Heart J 82: 387-406, 1971.
13. Morales D, Ferrer G, Espino Vela J: Drenaje anómalo total de venas pulmonares. Estudio electrocardiográfico. Arch Inst Cardiol Mex 32: 60-67, 1962.

14. Morales D, Rubio V, Espino Vela J: Desembocadura anómala total de venas pulmonares. Estudio Clínico y hemodinámico de nueve casos comprobados. -- Arch Inst Cardiol Mex 32:695-701, 1962.
15. Muñoz Castellanos L, García Cornejo M, Zawilski J y col: Desembocadura anómala de venas pulmonares. Consideraciones anatomoembriológicas. Arch. - Inst Cardiol Mex 38:897-918, 1968.
16. Pliego J: Tratamiento quirúrgico del drenaje total anómalo de venas pulmonares. Arch Inst Cardiol Mex 33:14-25, 1963.
17. Quintero LR, Lopez Martínez E, Cervantes R y col: El tratamiento de la insuficiencia cardíaca refractaria en la conexión anómala total de venas pulmonares. Resultados obtenidos con la septostomía atrial. Acta Pediatr Mex 3:51-54, 1982.
18. Serrato M, Bucheleres HG, Bicoiff P y col: Palliative balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Pediatric 73:734-739, 1968.
19. Sparrow AW, Mohan K, Gonzalez-Lavín L: Successful correction of total anomalous pulmonary venous connection in a 2.5 kilogram premature neonate. - Am J Cardiol 37:108-110, 1976.
20. Stark J, de Leval M: Surgery for congenital heart defects. Grune&Stratton. 1983. p.p.235-251.
21. Suarez JR, Espino Vela J, Hurtado D y col: Desembocadura anómala total de las venas pulmonares (DATVP) en forma aislada. Arch Inst Cardiol Mex 36:595-609, 1966.
22. Turley K, Tucker WY, Uilyot DJ y col: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol 45:92-97, 1980.
23. Ward KE, Mullins ChE, Huhta JC y col: Restrictive interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 57:1131-1136, 1986.