



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

11237
2ej

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

182

TESIS

CONEXION ANOMALA TOTAL
DE VENAS PULMONARES
REVISION DE CASOS DE AUTOPSIA

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA EL

DR. JAVIER OLIVAS VILLAGRAN

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALIZACION EN:

PEDIATRIA MEDICA



INP MEXICO, D. F.

260535

1998

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

T E S I S

**CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES
REVISIÓN DE CASOS DE AUTOPSIA**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA EL

DR. JAVIER OLIVAS VILLAGRÁN

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIZACIÓN EN

P E D I A T R Í A M É D I C A

México D.F. 1997

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA



[Handwritten signature]
DR. PEDRO SÁNCHEZ MARCHES
Subdirector General de Enseñanza

[Handwritten signature]
DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
Jefe del Departamento de Enseñanza de Pre y Postgrado

[Handwritten signature]
DR. SILVESTRE FRENK FREUD
Profesor Titular del Curso de Pediatría Médica

[Handwritten signature] *[Handwritten signature]*
DRA. CECILIA RIDAURA SANZ
Jefe del Servicio de Patología
Tutora de Tesis

Í N D I C E

	Página
I. ANTECEDENTES	
1.- DEFINICIÓN	4
2.- FRECUENCIA	4
3.- ETIOPATOGENIA	3
4.- CLASIFICACIÓN	5
5.- MANIFESTACIÓN CLÍNICA	6
6.- DIAGNÓSTICO	
a) Radiología	8
b) Electrocardiograma	8
c) Ecocardiograma	9
d) Cateterismo	9
7.- TRATAMIENTO	10
8.- PRONÓSTICO	10
II. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO	11
III. CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN	11
IV. OBJETIVOS	11
V. MATERIAL Y MÉTODO	11
VI. RESULTADOS	11
VII. DISCUSIÓN	23
VIII. CONCLUSIONES	26
IX. REFERENCIAS	27

CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES REVISIÓN DE CASOS DE AUTOPSIA (CATVP)

ANTECEDENTES

Definición

La conexión anómala total de venas pulmonares es una entidad congénita en la cual hay un defecto del desarrollo embrionario que resulta en la pérdida total de la conexión normal entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo¹⁻³. En esta anomalía las venas pulmonares están conectadas con el atrio derecho ya sea directamente o indirectamente a través de sistemas venosos tributarios. Es necesario siempre la existencia de una comunicación a nivel auricular (foramen ovale, comunicación interauricular) para que la sangre pase a las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica. Se prefiere la denominación de conexión anómala debido a que existen casos en que el drenaje es anómalo con conexión normal como sucede en los defectos septales interatriales de tipo foramen secundum en los que las venas pulmonares derechas conectadas al atrio izquierdo vacían su contenido en el atrio derecho a través de la comunicación interauricular².

Frecuencia

La frecuencia real de esta cardiopatía no está bien establecida ya que varía según las características de la población estudiada. La mayoría de los autores mencionan que representa el 1 al 2 % de todas las cardiopatías congénitas; ²⁻⁶. Di Eusanio⁷ reporta en su revisión de 36 casos de CATVP operados en el Royal Liverpool Children's Hospital el 1 al 4 % y Smith⁸ en una descripción hecha en el Children's Hospital of Columbus es de 4.5 % de todas las autopsias con cardiopatías congénitas y Romero⁹ refiere solo el 2 %. Fredli¹⁰ menciona que la CATVP representa el 0.7 % de todas las autopsias.

La conexión anómala total de venas pulmonares es ligeramente más común en hombres que en mujeres (1.6 : 1) acentuándose esta diferencia en los drenajes infradiaphragmáticos^{11,12}.

Etiopatogenia

Las diversas formas de conexión anómala representan la persistencia de ciertas características anatómicas que están presentes normalmente durante ciertos estadios del desarrollo embrionario; tales características son el desarrollo de canales venosos que primitivamente drenaban la sangre de los

pulmones embrionarios hacia los sistemas venosos cardinal y umbilicovitellino; estos canales normalmente desaparecen cuando la vena pulmonar común del atrio izquierdo establece conexión con las venas pulmonares². La conexión anómala total de venas pulmonares es debida a la falta de desarrollo de la vena pulmonar común¹¹, la consecuencia de esta falla en desarrollo hace persistir una anastomosis comunicando el plexo venoso pulmonar con las venas sistémicas; esto puede ser debido a diferentes procesos: a) agenesia (ausencia de aparición), b) involución (desaparición), c) atresia (obliteración de la luz pero quedando restos en fondo de saco o un cordón fibroso). En la gran mayoría de los casos (97%) según Delisle y cols.¹¹ no se encontró ningún vestigio de la vena pulmonar común, apoyando el concepto de que la agenesia o involución son los defectos embriológicos mas frecuentes y solo en el 3% existía un fondo de saco que sugería atresia de la vena pulmonar común.

Clasificación

Desde el punto de vista anatómico se han propuesto numerosas clasificaciones, de estas la más aceptada es la de Darling según el nivel donde se realiza la conexión anómala; la clasifica en 4 tipos:

Tipo 1 o supracardiaco

Tipo 2 o cardíacos

Tipo 3 o infracardiaco

Tipo 4 o mixtos (conexión anómala en mas de un nivel)

Smith y cols. realizan una clasificación simplificada y los agrupan exclusivamente en dos grupos o tipos:

a) Supradiafragmáticos sin obstrucción al retorno venoso

b) Infradiafragmáticos con obstrucción al retorno venoso

Por su parte Neill¹³ propone una clasificación anatomoembriológica: a) drenaje a la aurícula derecha, b) drenaje al sistema cardinal común derecho (vena cava superior, vena acigos), c) drenaje al sistema cardinal común izquierdo (vena inominada izquierda, seno coronario o vena cava superior izquierda), d) drenaje al sistema umbilicovitellino (vena porta, conducto venoso).

Desde el punto de vista fisiológico la CATVP se divide como lo menciona Smith⁸ , en obstructivo y no obstructivo.

La obstrucción en la vena pulmonar común ocurre tanto por cambios intrínsecos en la pared del vaso anómalo o bien por compresión extrínseca. Invariablemente en los drenajes infradiafragmáticos, siempre existe obstrucción, debida a la combinación de varios factores: compresión de la vena pulmonar común en el hiato esofágico al atravesar el diafragma^{2,3}, por estrechamiento de la luz del conducto venoso en caso de drenaje en esta estructura y estrechamientos o compresiones localizadas en los lugares de conexión con los vasos infradiafragmáticos, finalmente cuando la conexión ocurre en la vena porta o en unas de sus ramas tributarias, los sinusoides hepáticos se interponen al retorno venoso pulmonar con aumento de la resistencia. En los drenajes supracardiacos la obstrucción es menos frecuente y puede deberse a una compresión localizada al quedar la vena cava superior izquierda persistente entre la arteria pulmonar izquierda por delante y el bronquio principal izquierdo por detrás o también por un estrechamiento difuso intrínseco en el sitio de la conexión anómala^{2,3}.

La CATVP se puede presentar de manera aislada en un 62% como única malformación presente, o asociada a formas complicadas de cardiopatía en un 38%⁸, las asociaciones mas frecuentes son: Ventrículo único, transposición de grandes arterias, tronco común, atresia mitral, tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, doble cámara de salida de ventrículo derecho^{3,11,12}; así como a síndromes de heterotaxia y asplenia en un 24%.

Manifestación clínica

Hay una notable diferencia entre el cuadro clínico de los casos Sin obstrucción al retorno venoso pulmonar y los casos Con obstrucción; (así como una total similitud cuando se tiene obstrucción a nivel supradiafragmático presentando un cuadro clínico igual al infradiafragmático).

Para tener una visión mas fisiológica se divide el cuadro clínico en casos con y sin obstrucción al retorno venoso pulmonar:

Cuadro clínico de casos SIN obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Síntomas: Los niños son generalmente asintomáticos al nacer, el primer síntoma que se presenta alrededor de la primera semana de vida es la taquipnea y para el primer mes puede observarse diaforesis y fatiga con la alimentación o disnea con el llanto. Lo común es que exista un retraso en el crecimiento y las infecciones respiratorias de repetición son la regla¹². La cianosis puede ser mínima o leve excepto cuando hay insuficiencia cardíaca, infecciones respiratorias añadidas o hipertensión arterial pulmonar. Lo

mas frecuente es que la insuficiencia cardiaca se presente a los 6 meses y si aparece antes del primer mes debe sospecharse obstrucción.

Signos: A la palpación se detecta un corazón grande, con un precordio hiperdinámico en la región paraesternal baja; es rara la presencia de frémito sistólico. A la auscultación lo mas frecuente es un soplo sistólico de moderada intensidad en grado variable (II-VI) con epicentro en foco pulmonar o tricuspídeo, y un segundo ruido desdoblado con aumento del componente pulmonar ^{3,12,14}. Se encuentra además un retumbo tricuspídeo en el 50% de los casos. La mayoría de los casos presentan soplos, y en algunas veces se puede auscultar un soplo continuo en el segundo espacio intercostal izquierdo en drenaje anómalo a la vena inominada; cuando hay insuficiencia cardiaca, la hepatomegalia es un hallazgo constante, puede encontrarse ingurgitación yugular o edema maleolar solo en el 50% de los casos

Cuadro clínico de casos CON obstrucción al retomo venoso pulmonar.

Síntomas: A diferencia de los supradiafrágmaticos, en los infradiafrágmaticos los síntomas graves aparecen desde el nacimiento o a pocos días de vida lo que explica la urgencia en la atención. Los síntomas mas comunes son la disnea, la fatiga y rechazo a la alimentación, la cianosis y la insuficiencia cardiaca. Generalmente el primer síntoma que aparece es la disnea precoz y progresiva, debido a la marcada congestión pulmonar secundaria a la obstrucción; la cianosis puede ser leve a moderada. Los signos de insuficiencia cardiaca como la hepatomegalia y edema son posteriores a la disnea y se presentan antes del primer mes de vida. Se ha observado exacerbación de la cianosis y dificultad respiratoria durante el llanto y se atribuye a la compresión del trayecto venoso anómalo por el aumento de la presión intratorácica o intrabdominal, esto tambien se ha observado durante la alimentación y se relaciona con la compresión de la vena pulmonar común por el esófago adyacente a nivel del hiato esofágico.

Signos: De manera inversa a los síntomas graves, los hallazgos físicos son escasos. El corazón no esta agrandado a la palpación por lo que no hay precordio hiperdinámico. Generalmente no hay soplos por lo que no hay frémito. Hay un segundo ruido desdoblado, son comunes los estertores pulmonares, la hepatomegalia y el edema periférico, un signo raro que se presenta en estos casos es ictericia de tal manera que cualquier nacido con cardiopatía e ictericia se le tiene que descartar CATVP a vena porta

El cuadro clínico esencial está determinado por la congestión pulmonar y la insuficiencia cardíaca debido a la sobrecarga de volumen de las cavidades derechas. Según Espino Vela³⁹ lo que más compromete la situación es una comunicación interauricular pequeña que dificulte el vaciamiento hacia las cavidades izquierdas.

Prueba de la importancia de la magnitud de la comunicación interauricular es que hay algunos escolares y aún adolescentes que toleran su malformación y es porque su defecto auricular es amplio. Son lo menos frecuentes.

Diagnóstico

a) Radiología.

Los signos radiológicos difieren considerablemente entre los drenajes supradiafragmáticos y los infrafragafragmáticos; en los primeros hay cardiomegalia y aumento de flujo pulmonar y en los segundos no existe cardiomegalia y predomina la congestión venosa pulmonar sobre la plétora. En los casos en que no hay obstrucción al retorno venoso siempre hay cardiomegalia a expensas de cavidades derechas y la arteria pulmonar es prominente. En el drenaje a la vena inominada es típica en la proyección posteroanterior la silueta cardíaca en forma de 8 o *muñeco de nieve*. Esto según Mata¹⁶ se presenta en las dos terceras partes de los casos, y es común verla a partir de los 6 meses de vida; otra imagen típica de drenaje anómalo infracardiaco es el signo de la cimitarra visto cuando la desembocadura anómala ocurre en la vena cava inferior.

Los hallazgos radiológicos de las conexiones infrafragafragmáticas descritas por Harris en 1960, menciona que no hay cardiomegalia y es llamativo la congestión venosa pulmonar de infiltración intersticial en forma de abanico desde las regiones hiliares con la presencia de líneas B de Kerley.

b) Electrocardiografía.

No existen diferencias electrocardiográficas entre los drenajes con y sin obstrucción al retorno venoso pulmonar y todos los electrocardiogramas se caracterizan por el crecimiento de las cavidades derechas y ausencia electrocardiográfica del ventrículo izquierdo¹⁴. Una onda P alta y picuda en DII, DIII y aVF; el eje medio de P entre 0° y 90° en el plano frontal de +90° a 120° y raramente un bloqueo A-V de primer grado.

c) Ecocardiografía.

Goswami¹⁷ menciona que el diagnóstico de CATVP por ecocardiografía depende de la demostración de la ausencia de la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo así como la presencia de la confluencia de las venas pulmonares en la parte posterior de la aurícula izquierda, y el sitio exacto del drenaje anómalo. Haciendo lo anterior menciona que tiene el 100% de éxito diagnóstico^{17,18} y el sitio de drenaje correcto lo obtuvo en un 96,7% esto comparable a lo descrito por Huhta²⁰ con un 97% y 71% Smallhorn¹⁹ y Chin con un 100% y 95% respectivamente. Estos autores para precisar el diagnóstico utilizan varias ventanas como la supraesternal, subcostal, y precordial: Jou¹⁸ menciona que con la ecocardiografía es capaz de detectar la obstrucción venosa pulmonar con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 80%. Estos tres autores mencionan que el cateterismo y la angiografía son innecesarias en CATVP. Otros autores para precisar el diagnóstico están usando ecocardiografía de contraste para encontrar la vena pulmonar intradiaphragmática con buenos resultados.

d) Cateterismo cardíaco, Hemodinámica y Angiografía.

El cateterismo cardíaco debe de perseguir los siguientes fines: a) confirmar el diagnóstico y precisar si la desembocadura anómala se hace en uno o mas niveles, b) demostrar la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar, c) conocer si hay o no hipertensión arterial pulmonar, d) delimitar el tamaño de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdos con fines pronósticos y quirúrgicos, e) considerar el tamaño del defecto septal interauricular y f) descartar otras anomalías congénitas asociadas. Midiendo saturaciones de oxígeno, el diagnóstico se puede sospechar si se demuestra un salto oximétrico significativo que indique la presencia de un corto circuito de derecha a izquierda, a diferentes niveles dependiendo del sitio de la conexión. Se debe de sospechar obstrucción a) cuando el retorno venoso provenga de la vena porta o del conducto venoso, b) cuando la presión media en la arteria pulmonar sea mayor a 8 mmHg comparado con la presión de la aurícula derecha, c) cuando la presión media de la vena pulmonar común sea mayor de 5 mmHg comparado con la aurícula derecha, d) cuando la angiografía tenga evidencia de obstrucción. La angiografía es generalmente diagnóstica en todos los casos, la inyección de material de contraste en el tronco de la arteria pulmonar permite observar durante la fase de recirculación el drenaje de las arterias pulmonares.

Tratamiento

La CATVP tiene como único tratamiento, la corrección quirúrgica que consiste en la conexión de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda. El primer intento lo realizó Muller²¹ en 1950. La técnica actualmente es utilizada bajo hipotermia profunda a 20 grados con circulación extracorpórea y cardioplejicos; en las variedades supracardiaca e infracardiaca se realiza la unión del tronco venoso común al atrio izquierdo y el cierre de la comunicación interauricular y en el caso de CATVP a seno coronario es ampliar el sitio de drenaje hacia el atrio izquierdo. La reparación de CATVP fue inicialmente asociada con una alta mortalidad (Cooley refiere hasta un 54%). Las estadísticas mas recientes de CATVP reportadas por 9 centros de un grupo cardiológico regional, refieren que en 642 niños con CATVP no complicada con otra cardiopatía la mortalidad fue del 18%; refieren además que la mortalidad en menores de un mes de edad fue del 20%⁴.

Pronóstico

Esta es una malformación incompatible con la vida; sin el tratamiento adecuado del 80% al 90% de los pacientes fallecen antes del primer año de vida y la mayoría en los tres primeros meses^{4,5,22,23}. Raisher refiere que en su experiencia la mortalidad fue del 48% en menores de un mes de edad⁵. Son muchos los factores que se han asociado a la mortalidad postquirúrgica; Sano y Raisher^{5,23} refieren como causas de muerte la congestión pulmonar, la hipertensión arterial pulmonar y el estado clínico grave del paciente y el tiempo de cirugía.

El desarrollo rápido de hipertrofia de la capa media tanto venosa como arterial pulmonar ha sido reportada en relación a la obstrucción al drenaje venoso pulmonar, al volumen ventricular izquierdo y la saturación arterial de oxígeno. El tiempo de evolución prolongado y el sexo masculino, son también considerados como factores asociados a mortalidad²¹. De todos los factores mencionados el que mas contribuye es la hipertensión pulmonar arterial y venosa . En 1981 Kirklin²¹ publica de acuerdo con la New York Heart Association (NYHA) la clasificación funcional de las cardiopatías que van de I a IV grado, en el cual se valoran estadísticamente todos los factores de riesgo para mortalidad hospitalaria en menores de tres meses que van a ser sometidos a cirugía de corazón.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos informes en la literatura sobre series de autopsias pediátricas con CATVP; por lo que es importante la revisión de este problema para documentar el espectro clínico patológico en los casos fatales de población pediátrica mexicana.

CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se trata de una investigación observacional, retrospectiva, transversal y descriptiva.

OBJETIVO:

Analizar las características anatomoclínicas de la CATVP en población de autopsias pediátricas con el propósito de identificar el perfil clínico y de apoyo diagnóstico de los diferentes tipos de esta cardiopatía, así como conocer las complicaciones y enfermedades asociadas.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Se revisaron los protocolos de autopsia y expedientes clínicos de todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de CATVP colectados en el departamento de patología de 1971 a 1993.

RESULTADOS:

FRECUENCIA

Se analizaron en el departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría un total de 5729 protocolos de autopsias y expedientes clínicos; de éstos 882 presentaban alguna cardiopatía congénita lo que representa un 15.3%. Del total de las cardiopatías congénitas se encontraron 75 casos de CATVP, lo que representa el 1.3% del total de las autopsias y el 8.5% de las cardiopatías congénitas encontradas. Los 75 casos encontrados se clasificaron según la conexión anatómica en Supracardiacos 34 casos, Cardiacos 22 casos, Infracardiacos 15 casos y 4 casos a sitio no especificado; éstos últimos se excluyen para su análisis ulterior.

Tabla No. 1

SITIO DE CONEXIÓN EN 75 CASOS DE CATVP

VARIEDAD	# CASOS %		CONEXIÓN	# CASOS
SUPRACARDIACO	34	47.8	VCSD	21
			VCSI	12
			TBC	1
CARDIACO	22	30.9	SC	12
			AD	10
INFRACARDIACO	15	21.1	VP	11
			VCI	3
			VSH	1
TOTAL	71	100	TOTAL	71

VCSD: VENA CAVA SUPERIOR DERECHA, VCSI: VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA, TBC: TRONCO BRAQUIOCEFÁLICO, SC: SENO CORONARIO A D. AURICULA DERECHA, VP: VENA PORTA, VCI: VENA CAVA INFERIOR, VSH: VENAS SUPRAHEPÁTICAS.

En la variedad Supracardiaca el sitio de conexión mas frecuente fué a vena cava superior con 21 casos (61.7%), le siguen a vena cava superior izquierda con 12 casos (35.2%) y un caso a tronco braquiocéfálico (2.9%); en la Cardiac la conexión se estableció a seno coronario con 12 casos (54.5%), y aurícula derecha en 10 casos (45.4%); en la Infracardiaca las conexiones fueron a vena porta 11 casos (73.3%), a vena cava inferior en 3 casos (15%), y a venas suprahepáticas en un caso (6.6%). tabla # 1.

DISTRIBUCIÓN DE LA POBLACIÓN POR EDAD Y SEXO

Tabla No. 2

CATVP Y SEXO

SEXO	SUPRACARDIACO # de casos	CARDIACO # de casos	INFRACARDIACO # de casos	TOTAL # de casos
MASCULINO	24	16	8	48
FEMENINO	10	6	7	23
TOTAL	34	22	15	71
REL. M/F	2.4 / 1	2.6 / 1	1.1 / 1	2.0 / 1

χ^2 Pearson = 1.79 p = 0.40 NS

En la tabla # 2 se expresa la distribución por sexo y en la tabla # 3 la edad de acuerdo a la variedad de la desembocadura. La edad promedio de la población estudiada fué de 9 meses con 10 días con límites de 5 días a 13 años con 8 meses. El sexo predominante fue el masculino con una relación de 2:1. En la

variedad supracardiaca la edad de los pacientes fué en promedio de 11 meses con 3 días con límites de 5 días a 13 años con 8 meses; el sexo predominante es el masculino 2.8:1. En la variedad cardiaca la edad promedio de los pacientes fué de 16 meses con límites de 7 días a 8 años 11 meses y el sexo que predominó fué el masculino con una relación de 2.6:1. En la variedad infracardiaca la edad promedio fué de 2.3 meses en un rango de 13 días a 1 año con 4 meses y el sexo que predominó fué el masculino en una relación de 1.1:1. Se encontraron diferencias significativas en la distribución etaria y el tipo de conexión. En la variedad infracardiaca los niños fallecen a edades mas tempranas. tabla # 3.

Tabla No. 3

C A T V P DISTRIBUCIÓN POR EDAD DE FALLECIMIENTO

EDAD meses	SUPRACARDIACO		CARDIACO		INFRACARDIACO		TOTAL	
	# de casos	%	# de casos	%	# de casos	%	# de casos	%
0 a 1 mes	5	14.7	1	4.54	6	40.0	12	16.9
1 a 6 mes	19	55.8	14	63.6	8	53.3	41	57.7
> 6 meses	10	29.4	7	31.8	1	6.66	18	25.3
TOTAL	34	100	22	100	15	100	71	100

$$X^2_p = 8.20 \quad P = 0.01 \quad S$$

MANIFESTACIÓN CLÍNICA

En la CATVP el inicio de la sintomatología en suma en las tres variedades se presentó desde el nacimiento en 63.3% y en el 83.3 % lo iniciaron al término del mes de edad sin encontrar diferencias estadísticas significativas entre las diferentes variedades, aunque llama la atención que el 100% de la variedad infracardiaca presentó datos clínicos antes del mes de edad.

Los síntomas y signos mas frecuentes fueron disnea, cianosis, taquipnea, dificultad respiratoria, soplo, hepatomegalia, insuficiencia cardiaca, diaforesis y rechazo al alimento. La síntomas y signos analizados para cada variedad no presentaron diferencias estadísticas de importancia que permitan reconocer por la clínica, de que variedad se trata; a excepción del soplo precordial que es mas raro en la variedad infracardiaca tanto en CATVP asociada a otra cardiopatía como cuando es aislada. Tabla # 5 y 6.

Tabla No. 5

SIGNOS Y SÍNTOMAS EN CATVP

SIGNOS Y SÍNTOMAS	TOTAL	SUPRACARDIACO 34 casos		CARDIACO 22 casos		INFRACARDIACO 15 casos		ANÁLISIS
			%		%		%	
CIANOSIS	68	32	94.1	22	100	14	93.3	$\chi^2 p= 1.42$ $p= 0.49$ NS
DISNEA	62	32	94.1	19	86.3	11	73.3	$\chi^2 p= 4.08$ $p= 0.12$ NS
TAQUIPNEA	59	30	88.2	18	81.8	11	73.3	$\chi^2 p= 1.6$ $p= 0.43$ NS
DIFICULTAD RESPIRATORIA	53	29	85.2	14	63.6	10	66.6	$\chi^2 p= 3.9$ $p= 0.13$ NS
SOPLO	54	26	76.4	20	90.9	8	53.3	$\chi^2 p= 6.92$ $p= 0.03$ S
HEPATOMEGALIA	46	23	67.6	16	72.7	7	46.6	$\chi^2 p= 2.17$ $p= 0.33$ NS
INSUFICIENCIA CARDÍACA	45	22	64.7	16	72.7	7	46.6	$\chi^2 p= 1.81$ $p= 0.40$ NS
DIAFORESIS	16	8	23.5	0	27.2	2	13.3	$\chi^2 p= 1.02$ $p= 0.59$ NS
RECHAZO AL ALIMENTO	16	8	23.5	5	22.7	3	20.0	$\chi^2 p= 7.49$ $p= 0.96$ NS

Para conocer si las manifestaciones de la CATVP se modificaban al tener alguna otra cardiopatía o malformación se realizó un análisis de las manifestaciones clínicas en las CATVP aisladas, encontrando que el soplo fué el único signo estadísticamente significativo que no se ve influenciado por alguna otra alteración. tabla # 6.

Tabla No. 6

SIGNOS Y SÍNTOMAS EN CATVP AISLADA

SIGNOS Y SÍNTOMAS	TOTAL	SUPRACARDIACO 17 casos		CARDIACO 17 casos		INFRACARDIACO 4 casos		ANÁLISIS
			%		%		%	
CIANOSIS	35	15	83.2	17	100	4	100	$\chi^2 p= 2.6$ $p= 0.2$ NS
DISNEA	33	15	83.2	14	82.3	4	100	$\chi^2 p= 0.93$ $p= 0.6$ NS
TAQUIPNEA	31	15	83.2	14	82.3	2	50.0	$\chi^2 p= 3.1$ $p= 0.2$ NS
DIFICULTAD RESPIRATORIA	28	13	75.4	12	70.5	3	75.0	$\chi^2 p= 0.15$ $p= 0.9$ NS
SOPLO	29	13	75.4	15	83.2	1	25.0	$\chi^2 p= 7.1$ $p= 0.02$ S
HEPATOMEGALIA	30	14	82.3	12	70.5	4	100	$\chi^2 p= 1.9$ $p= 0.33$ NS
INSUFICIENCIA CARDÍACA	29	13	75.4	12	70.5	4	100	$\chi^2 p= 1.5$ $p= 0.40$ NS
DIAFORESIS	12	3	17.6	7	41.1	2	50.0	$\chi^2 p= 2.8$ $p= 0.2$ NS
RECHAZO AL ALIMENTO	12	3	17.6	7	41.1	2	50.0	$\chi^2 p= 2.8$ $p= 0.2$ NS

Al nacer el 63.3 % de los pacientes fueron a término, encontrándose que solo el 12.6% de los pacientes fueron prematuros y que estadísticamente las variedades de esta cardiopatía no tienen efecto en el desarrollo intrauterino de los pacientes.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Se tomaron como casos diagnosticados todos aquellos que en el expediente clínico se comentó como posibilidad la CATVP. Así de la muestra total de 71 casos el diagnóstico clínico de esta cardiopatía se obtuvo en el 59.1% de los casos, la variedad de más fácil diagnóstico fue la cardíaca 63.6%, le sigue la supracardiaca con el 61.7% y la de difícil diagnóstico lo representa la infracardiaca con el 46.6%; aunque estas diferencias no fueron significativas, tabla # 7

Tabla No. 7

DIAGNÓSTICO EN CATVP

DIAGNÓSTICO	SUPRACARDIACO		CARDIACO		INFRACARDIACO		TOTAL	
		%		%		%		%
Con Dx	21	61.7	14	63.6	7	46.6	42	59.1
Sin Dx	13	38.2	8	36.3	8	53.3	29	40.8
TOTAL	34	100	22	100	15	100	71	100

X^2 Pearson = 1.24 p = 0.53 NS

Con el propósito de conocer las características que predominaron en los casos con o sin diagnóstico se analizaron además del tipo de conexión, otras variables como son: edad al fallecer, tiempo de estancia hospitalaria, manifestaciones clínicas, estudios especiales realizados y la asociación con otra patología. tabla # 8-14

Edad de fallecimiento y diagnóstico

Tabla No. 8

EDAD DE FALLECIMIENTO Y DIAGNÓSTICO EN CATVP

EDAD meses	CON DX		SIN DX		TOTAL	
		%		%		%
0 a 3 meses	14	33.3	17	58.6	31	43.6
> 3 meses	28	66.6	12	41.3	40	56.3
TOTAL	42	100	29	100	71	100

X^2 Pearson = 4.45 p = 0.03 S

Como se aprecia en la tabla # 8, los casos diagnosticados tienden a ser los de mayor edad con una diferencia estadísticamente significativa.

Diagnóstico y estancia intrahospitalaria

Tabla No. 9

DIAGNÓSTICO Y ESTANCIA HOSPITALARIA EN CATVP

ESTANCIA	CON DX		SIN DX	
	42 CASOS	%	29 CASOS	%
< de 3 días	4	9.5	12	41.3
3 a 6 días	5	11.9	4	13.7
7 a 10 días	7	16.6	3	10.3
> de 10 días	26	61.9	10	34.4
TOTAL	42	100	29	100

X^2 p = 9.97 P = 0.001 S

Por otra parte al contrastar los días de estancia hospitalaria entre los dos grupos, se encontró que los pacientes en los cuales se estableció el diagnóstico tuvieron una estancia hospitalaria significativamente más prolongada. tabla # 9

Diagnóstico y manifestación clínica

Tabla No. 10

DIAGNÓSTICO Y CLÍNICA EN CATVP

SINTOMAS Y SIGNOS	TOTAL	CON DX 42 casos	SIN DX 29 casos	ANÁLISIS
CIANOSIS	68	40	28	$X^2 p = 0.07$ $p = 0.7$ NS
SOPLO	54	38	16	$X^2 p = 10.5$ $p = 0.001$ S
HIPOXIA	54	38	16	$X^2 p = 10.5$ $p = 0.001$ S
HEPATOMEGALIA	46	32	14	$X^2 p = 5.85$ $p = 0.01$ S
INSUFICIENCIA CARDIACA	45	33	12	$X^2 p = 10.2$ $p = 0.001$ S
EDEMA	12	7	5	$X^2 p = 4.03$ $p = 0.9$ NS

Sin embargo al realizar una análisis clínico entre los casos con y sin diagnóstico, se encontró que las manifestaciones de esta cardiopatía fueron diferentes en ambos grupos. El soplo, la hipoxia, la hepatomegalia, y la insuficiencia cardiaca predominaron en los casos diagnosticados. tabla # 10

Diagnóstico y cateterismo

Tabla No. 11

CATETERISMO Y DIAGNÓSTICO EN CATVP

CATETERISMO	TOTAL		CON DX 42 CASOS		SIN DX 29 CASOS	
	71	%	42	%	29	%
CON CATETERISMO	32	45.0	30	71.4	2	6.8
SIN CATETERISMO	38	53.5	12	28.5	27	93.1

$$X^2 p = 28 \quad p = 0.0000001 \text{ S}$$

La realización de estudios de gabinete como el cateterismo permitió que el diagnóstico se obtuviera en un 71.4 %. Sin embargo no todos los casos cateterizados fueron correctamente diagnosticados encontrando 2 casos en esta situación en los que no se estableció el diagnóstico. El primero fué abordado para su estudio como una cardiopatía congénita cianógena, del tipo de la tetralogía de Fallot.

en la que se sospechaba también de una hernia diafragmática y esófago corto y por cateterismo se diagnóstico isomerismo derecho, corazón univentricular, estenosis pulmonar y vena cava superior izquierda persistente. El segundo caso fué abordado clínicamente como una cardiopatía congénita cianógena, con insuficiencia cardíaca congestiva, detención de peso y talla, y probable TORCH, el diagnóstico por cateterismo fué de hipertensión pulmonar, cor pulmonale, y crecimiento auricular y ventricular derecho.

Diagnóstico y electrocardiograma

Tabla No. 12

ELECTROCARDIOGRAMA Y DIAGNÓSTICO EN CATVP						
ELECTROCARDIOGRAMA	TOTAL		CON DX		SIN DX	
	71	%	42 casos	%	29 casos	%
CON ELECTROCARDIOGRAMA	46	64.7	30	71.4	16	55.1
SIN ELECTROCARDIOGRAMA	25	35.2	12	28.5	13	44.8

$$X^2 p = 1.98 \quad p = 0.15 \text{ NS}$$

En contraste el electrocardiograma no fué determinante para establecer el diagnóstico como se aprecia en la tabla # 12.

Diagnóstico y ecocardiograma

Tabla No. 13

ECOCARDIOGRAFIA Y DIAGNÓSTICO EN CATVP						
ECOCARDIOGRAMA	TOTAL		CON DX		SIN DX	
	71	%	42 casos	%	29 casos	%
CON ECOCARDIOGRAMA	19	26.7	14	33.3	5	17.24
SIN ECOCARDIOGRAMA	52	73.2	28	66.6	24	82.7

$$X^2 p = 2.26 \quad p = 0.13 \text{ NS}$$

El estudio de gabinete no invasivo preferente para llegar al diagnóstico de esta cardiopatía es el ecocardiograma. Desafortunadamente en nuestra población este estudio se realizó en muy pocos casos y no encontramos diferencias significativas probablemente por el tamaño de la muestra. tabla # 13.

Diagnóstico en CATVP aislada

Tabla No. 14

DIAGNÓSTICO CLÍNICO EN CATVP AISLADA			
DIAGNÓSTICO	AISLADA	NO AISLADA	TOTAL
Con Dx	21	13	34
Sin Dx	17	20	37
TOTAL	38	33	71

$$X^2 p = 1.7 \quad p = 0.18$$

Se analizaron todos los casos de CATVP aislada con la finalidad de conocer si el diagnóstico de esta cardiopatía se dificulta al tener alguna otra alteración anatómica, no encontrando diferencias entre los dos grupos. tabla # 14.

MALFORMACIONES ASOCIADAS A CATVP

Del total de las 71 casos de CATVP, 38 casos (53.5%) no presentaron ninguna otra alteración anatómica, mientras que 33 casos (46.4%) se asociaron a otra cardiopatía y/o otra malformación. Veinte casos se asociaron a otra cardiopatía, de estas, 17 casos (77.2%) presentaron heterotaxia, 5 casos (22.7%) presentaron otra cardiopatía sin heterotaxia y 25 casos presentaron alguna otra malformación sin cardiopatía. tabla # 15

Tabla No. 15

CATVP Y OTRAS MALFORMACIONES

CATVP AISLADA	%	CATVP NO AISLADA	%	ASOCIADA A OTRA CARDIOPATÍA		OTRAS MALFORMACIONES
				Con heterotaxia	Sin heterotaxia	
38	53.5	33	46.4	17	5	11
				22		

Las malformaciones asociadas se expresan en la tabla # 16.

Tabla No. 16

MALFORMACIONES ASOCIADAS A CATVP

TIPO DE CATVP	SUPRACARDIACO		CARDIACO		INFRACARDIACO		TOTAL	
	34 casos	%	22 casos	%	15 casos	%	71 casos	%
OTRAS CARDIOPATIA CONGÉNITAS	12	35.2	3	13.6	7	46.6	22	30.9
TIPON	Canal atrioventricular común Atresia/estenosis pulmonar Tronco arterioso CIV Transposición de grandes vasos	7 6 3 1 1	Ventriculo unico derecho Canal atrioventricular común Atresia pulmonar CIV Transposición de grandes vasos	2 4 1 1 1	Canal atrioventricular común Civ bilobulado Atresia pulmonar CIV Transposición de grandes vasos	3 2 1 1 1		
MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS	12	35.2	8	36.3	8	53.3	28	39.4
TIPON	Heterotaxia y asplenia Divertículo de Meckel Uropatía obstructiva Doble arteria y esofago y estomago	0* 1 1 1	Heterotaxia visceral Situs inverso Situs ambiguopolisplenia Agencia de vesícula biliar Agencia de cola de páncreas Uropatía obstructiva Duplicación renal Alercaciones espeliticas	2 2 1 1 1 1 1	Heterotaxia y asplenia Esófago corto Atresia esofágica Mucosa gástrica ectópica	6* 1 1 1		

* ASOCIADO A CARDIOPATIAS COMPLEJAS

Se observa que las cardiopatías más frecuentes fueron: canal atrioventricular común con 11 casos, atresia/estenosis pulmonar 7 casos, tronco arterioso 3 casos, transposición de grandes vasos 3 casos y comunicación interventricular 2 casos. La malformación extracardiaca más frecuente fue el síndrome de

heterotaxia visceral con asplenia. Se encontró en 9 de las supracardiaca y en 6 de las infracardiaca; en todos los casos excepto en una de los supracardiaca el síndrome de heterotaxia con asplenia se acompaña de cardiopatía compleja. La excepción a lo anterior lo constituyen el grupo de CATVP variedad cardiaca ya que se encontró en 2 casos con situs inversus con bazo normal o polisplenia y cardiopatía compleja.

COMPLICACIONES ASOCIADAS A CATVP

Las complicaciones relacionadas en CATVP se clasificaron en tromboembólicas, infecciosas e hipóxico-isquémicas. La mas frecuentes fueron los fenómenos infecciosos (84.5%), seguidos por los hipóxico/isquémicos (76.0%), y por último los tromboembólicos (47.8%), tabla # 17.

Tabla No. 17

COMPLICACIONES EN CATVP

COMPLICACIÓN	SUPRACARDIACA 34 CASOS		CARDIACO 22 CASOS		INFRACARDIACO 15 CASOS		TOTAL 71 CASOS	
		%		%		%		%
INFECCIOSAS	17	50.0	10	45.4	10	66.6	37	52.1
HIPÓXICO/ISQUEMICAS	17	50.0	13	59.0	4	26.6	34	47.8
TROMBOEMBÓLICAS	7	20.5	4	18.1	4	26.6	15	21.1

Uno de los hallazgos importantes de esta revisión fue el poder determinar el origen de las complicaciones infecciosas. La localización mas frecuente del foco infeccioso en todas las variedades fué a nivel pulmonar seguidos de procesos infecciosos a nivel intestinal, sistémicos y en sistema nervioso central. Cabe señalar que hubo casos que tenían mas de un foco infeccioso a la vez.

Tabla No. 18

COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN CATVP

COMPLICACIÓN	LOCALIZACIÓN	SUPRACARDIACO	CARDIACO	INFRACARDIACO	TOTAL
		34 casos	22 casos	15 casos	
INFECCIOSA	Pulmonar	12	6	5	23
	Intestinal	9	3	4	16
	Septicemia	3	3	2	8
	S.N.C.	2	1	2	5
	Renal	1	1	0	2
	Cardiaco	1	3	0	4
	Bazo	0	1	0	1
	C M V	0	0	1	1
TOTAL		28	18	14	60

Se determinó la localización de los fenómenos hipóxico/isquémicos encontrando un total de 54 casos con esta complicación (76.0%). Llamaron la atención la necrosis tubular aguda, el infarto cerebral y la necrosis hepática, estas lesiones pueden ser atribuibles a causas intrínsecas secundarias a la CATVP.

Tabla No. 19

COMPLICACIONES HIPÓXICO-ISQUÉMICAS EN CATVP

COMPLICACIÓN	LOCALIZACIÓN	SUPRACARDIACO	CARDIACO	INFRACARDIACO	TOTAL
		34 casos	22 casos	15 casos	71 casos
FENÓMENOS HIPÓXICO ISQUÉMICOS	Necrosis tubular aguda	8	8	2	18
	Necrosis hepática	4	3	2	9
	Necrosis adrenal	1	0	0	1
	Necrosis cortical renal	1	0	0	1
	Necrosis de pie	1	0	0	1
	Necrosis de miocardio	0	1	0	1
	Infarto cerebral	8	6	1	14
	Infarto de miocardio	1	2	0	3
	Infarto renal	1	0	0	1
	Infarto adrenal	0	1	0	2
	Infarto pulmonar	1	0	0	1
	Enf. isquémica intestinal	1	0	1	2
	TOTAL		27	21	6

Las complicaciones tromboembólicas tuvieron una frecuencia del 43.6%, siendo las más frecuentes la tromboembolia pulmonar y la coagulación intravascular diseminada.

Tabla No. 20

FENÓMENOS TROMBOEMBÓLICOS EN CATVP

COMPLICACIÓN	FENÓMENO	SUPRACARDIACA	CARDIACO	INFRACARDIACO	TOTAL
		# de casos	# de casos	# de casos	
FENÓMENOS TROMBO EMBÓLICOS	Tromboembolia pulmonar	5	2	1	8
	CIVD	4	6	2	12
	Tromboarteritis femoral	1	0	0	1
	Trombo mural en AD	1	0	1	0
	Trombo en seno venoso	1	0	0	1
	Tromboembolia séptico	1	0	0	1
	Trombos de fibrina en hígado	0	1	0	1
	Trombo en vena cava inferior	0	1	0	1
	Trombo en vena cava superior	0	0	1	1
	Trombo en vena porta	0	0	1	1
	Trombo en vena umbilical	0	0	1	1
	Trombo en vena renal	0	0	1	1
	Trombo miocárdico mural der	0	0	1	1
	Trombosis venosa femoral	0	0	1	1
	TOTAL		13	10	8

CIRUGÍA

De los 71 casos de CATVP fueron sometidos a cirugía 17 casos (23.94 %). La reparación quirúrgica de los supracardiacos fué la unión del tronco colector a aurícula izquierda, cierre de la comunicación interauricular y del conducto arterioso; de estos, tres fallecieron durante el procedimiento quirúrgico, 6 fallecen en sala de terapia intensiva por insuficiencia cardiaca, que secundariamente desarrollan insuficiencia renal y un caso fallece un mes después de la cirugía por bronconeumonía. A los drenajes cardiacos a seno coronario se les realizo ampicación del seno y cierre de la comunicación interauricular, 3 fallecen en el acto quirúrgico y dos en sala de terapia intensiva por falla cardiaca y secundariamente desarrollan insuficiencia renal. De los casos infracardiacos el procedimiento quirúrgico consistió en unión del tronco venoso a aurícula izquierda con cierre de CIA, los dos casos fallecen en sala de terapia intensiva uno de ellos por arritmias y otro por insuficiencia cardiaca. tabla # 21.

Tabla No. 21

CIRUGÍA EN CATVP

CIRUGÍA	SUPRACARDIACO		CARDIACO		INFRACARDIACO		Total	
	34 casos	%	22 casos	%	15 casos	%	71 casos	%
Con cirugía	10	29.4	5	22.7	2	13.3	17	23.9
Sin cirugía	24	70.5	17	77.2	13	86.6	54	76.0
TOTAL	34	100	22	100	15	100	71	100

DISCUSIÓN:

Nuestra casuística revela que la CAVTP es mas frecuente que la informada en series similares ya que representa el 8.5% de todas las cardiopatías congénitas en autopsias pediátricas comparadas con otras publicaciones que refieren una frecuencia de 2 al 4.5%.

Junto con la serie de Delisle que refieren 91 casos autopsiados provenientes del Children's Hospital de Boston, esta serie es de las mas numerosas de un solo centro hospitalario. Otra serie comparable por el tipo de población estudiada, seria la de James y col.⁴⁰ en 1994, de 52 casos de un total de autopsias que no se menciona y que agrupa los casos de Adelaide, Oxford, y Edinburg de 1957 a 1990.

Similar a lo referido, encontramos un predominio en el sexo masculino en todas las variedades. Pero en contra a lo referido esta diferencia fue menos pronunciada en la variedad infracardiaca.

La distribución por frecuencia del sitio de la desembocadura coincide con lo señalado en la literatura excepto por la experiencia referida de James y col que tienen un 40% de infradiafragmáticos⁴⁰.

En la literatura se hace referencia a la diferencia del cuadro clínico dependiendo del sitio de desembocadura, esto no fué evidente en nuestro estudio, quizás porque no las clasificamos de acuerdo al grado de obstrucción. La evaluación directa durante la disección en autopsias del grado de obstrucción a su entrada a la circulación sistémica es muy difícil y en muchos casos muy subjetiva en la obstrucción intrínseca. La mayoría de los casos que drenan a la vena cava superior derecha son obstructivos y la mayoría de los que drenan a seno coronario no son obstructivos. Cuando se drena a vena cava izquierda puede encontrarse obstrucción extrínseca causada por compresión de la vena común a su paso por detrás de la arteria pulmonar izquierda contra el bronquio izquierdo. Por lo que respecta a la variedad infracardiaca la obstrucción se presenta casi siempre ya sea por lo largo del conducto comunicante o por compresión extrínseca a su paso por el diafragma. La metodología ideal para definir la obstrucción en forma objetiva es por angiografía postmortem con inyección directa en ambas rancias de la arteria pulmonar o con moldes de silicón⁴¹. Desafortunadamente esta información no existe en nuestros casos.

Otra variable que no se analizó en este trabajo y que quizá correlacione con la expresión clínica es la evaluación histológica de la vasculatura pulmonar para valorar la repercusión morfológica de la hipertensión pulmonar por aumento de flujo. Este aspecto será motivo de una revisión ulterior.

El único dato clínico que tiene diferencia significativa es la ausencia de soplos en la variedad infladiafragmática tanto en casos de CATVP aislada como aquella asociada a otra cardiopatía,

La mayoría de los casos iniciaron su sintomatología al momento del nacimiento y no encontramos diferencias en el tipo de desembocadura.

Con respecto a la edad de fallecimiento el grupo más numeroso fue el de 1 a 6 meses en todas las variedades. La variedad infradiafragmática es la de peor pronóstico y gravedad; por lo que la mitad de los casos que fallecieron durante el primer mes de vida presentaron esa variedad y solamente uno sobrevivió más de 6 meses.

Uno de los resultados de esta revisión fue la elevada frecuencia con la que la CATVP no se diagnóstica en vida y aún teniendo en cuenta como diagnósticos correctos los casos en que solo se mencionó esta posibilidad; encontramos que en el 41% el diagnóstico de CATVP no solo no fue corroborado; si no, ni siquiera sugerido.

Esta falla diagnóstica también está referida en la literatura y se atribuye a que muchos de estos casos tienen cardiopatías asociadas, y a que los casos muy graves fallecen tempranamente y no son sometidos a estudios especiales.

En esta revisión investigamos los factores que condicionan la falla diagnóstica y encontramos como significativos la edad del fallecimiento (más de la mitad de los casos menores de tres meses no se diagnosticaron), el tiempo de estancia hospitalaria (a mayor estancia hospitalaria mayor oportunidad de diagnóstico), y en forma muy importante los que fueron sometidos a cateterismo. No encontramos como variables significativas para el diagnóstico ni la variedad de la desembocadura, ni si habían sido sometidos a estudios de electrocardiograma y/o ecocardiografía. Con respecto a esto último es de mencionar que este estudio solamente se realizó en el 26% de los casos que corresponden a los más recientes. Es de esperar que la mejor utilización y adecuada interpretación de los métodos de diagnóstico no invasivos tales como la ecocardiografía con Doppler a color contribuyan a mejorar el diagnóstico temprano.

Algunos síntomas y signos clínicos fueron más frecuentes en el grupo diagnosticado correctamente tales como soplo, hipoxia, insuficiencia cardíaca y hepatomegalia. Es posible que estos casos de cuadro clínico más expresivo hayan sido estudiados por médicos especialistas y sometidos a estudios especiales

o que por el contrario fueron casos que al ser vistos por pediatras cardiólogos recogieron con mas precisión los datos clínicos que apoyan el diagnóstico.

En el presente estudio omitimos la interpretación de los estudios de gabinete ya que solamente contamos con la información registrada en los expedientes. Para evaluar correctamente la utilidad de los diferentes estudios de diagnóstico se requiere que estos exámenes sean interpretados por un observador experto. Este análisis será motivo de investigación posterior.

En la literatura se refiere que la CATVP se asocia a otras cardiopatías congénitas complicando así su diagnóstico y las posibilidades de un tratamiento quirúrgico exitoso.

La frecuencia de asociación con otras cardiopatías en la serie de autopsias de Delisle fue del 38% y de éstas mas de la mitad tienen heterotaxia. La asociación con heterotaxia ocurrió por lo tanto en el 25% de todos los casos. En la serie de James, Keeling y col. 30 casos fueron aislados y 22 asociados a otras malformaciones (42%). En 9 de estos presentaron asplenia/heterotaxia (17.3%).

En la población que nosotros estudiamos la CATVP aislada sin otro tipo de malformación ocurrió en 38 casos (53.8%) y en el resto se asoció a otras malformaciones. En 22 casos (30%) se asoció a otras cardiopatías congénitas y de estas en canal atrioventricular común fué la mas frecuente. La conexión mas frecuentemente asociada a otras anomalías en la infracardiaca (46.6%). Síndrome de asplenia /heterotaxia la encontramos en 17 casos (23%) todos en la forma compleja similar a lo referido en otras series. Otras malformaciones no cardíacas estuvieron presentes en 11 casos (15.4%)

Las complicaciones infecciosas, hipoxico/isquémicas y tromboembólicas se presentaron con una frecuencia similar entre los diferentes tipos de desembocaduras. La mas frecuente fueron infecciosas con punto de partida pulmonar. Encontramos una frecuencia relativamente alta de infartos cerebrales (14 casos).

En los últimos años el tratamiento quirúrgico de la CATVP ha resultado exitoso reduciendo la mortalidad a un 18% de acuerdo con los resultados referidos por el Regional Cardiac Group en 642 niños operados con la forma aislada. El mayor contribuyente a la mortalidad y morbilidad postquirúrgica es el grado de hipertensión pulmonar por lo que la mayoría de los autores sugieren el diagnóstico temprano y la corrección en un solo paso conectando las venas aberrantes al atrio izquierdo con cierre de la comunicación interauricular y del conducto arterioso

En nuestra casuística 17 casos fueron sometidos a cirugía y fallecieron; y a excepción de un caso, el resto fallecieron durante el acto quirúrgico o en el postoperatorio inmediato con falla cardíaca y necrosis tubular aguda. El pronóstico en las forma complejas depende de la cardiopatía asociada y es difícil generalizar.

CONCLUSIONES:

Del presente trabajo podemos concluir que la CATVP en material de autopsias no es una cardiopatía rara y que frecuentemente no se diagnóstica en vida. El cuadro clínico no permite establecer el diagnóstico y se requieren estudios especiales. El mas útil en nuestro medio resultó el cateterismo.

El sitio de desembocadura del drenaje, la asociación con otra cardiopatía y con el síndrome de asplenia/heterotaxia fue similar a lo informado en la literatura.

Se requiere de un análisis detallado de otros estudios de gabinete para establecer la utilidad de los mismos en el diagnóstico.

Se debe intentar establecer el grado de obstrucción para correlacionarla con el cuadro clínico y pronóstico; así como evaluar la repercusión hemodinámica de hipertensión pulmonar secundaria

REFERENCIAS

- 01.-Nakib A, Moller J, Kanjuh V, Edwards J: Anomalies of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967; 20: 77-90.
- 02.-Attie F: *Cardiopatías congénitas*. 1a ed. México: Salvat 1985.
- 03.-Sánchez P: *Cardiología pediátrica*. 1a ed. España: Salvat 1986.
- 04.-Turley K, Tucker W, Ullyot D, Ebert P: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and type of lesion. *Am J of Cardiol* 1980; 45: 92-97
- 05.-Raisher B, Grant J, Martin T, Strauss A: Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 443-448.
- 06.-Cobanoglu A, Menashe V: Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: Repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 43-49.
- 07.-Di Eusanio G, Sandrasarga F, Donnelly R, Hamilton D: Total anomalous pulmonary venous connection (surgical technique, early and late results). *Thorax* 1978; 33: 275-282.
- 08.-Smith B, Frye T, Newton W: Total anomalous pulmonary venous return: Diagnostic criteria and a new classification. *Am J Dis Child* 1961, 101: 41-54.
- 09.-Romero A, Vargas J, Rylaarsdam M, Stümper O: Total anomalous pulmonary venous return: Diagnosis by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1991; 121: 1831-1834.
- 10.-Fredli B, Guerin R, Davignon A, Fouron J: Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous drainage: A long term follow-up study. *Circulation* 1972; 45: 159-170.
- 11.-Delisle G, Ando M, Calder L, Zuberbuhler J: Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99-122.
- 12.-Chin A, Sanders S, Sherman F: Accuracy of subcostal two-dimensional echocardiography in prospective diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Hearth J* 1987; 113: 1153-1159.
- 13.-Neill Ca: Development of the pulmonary veins. *Pediatrics* 1956; 18: 880.
- 14.-Gathman G, Nadas A: Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. *Circulation* 1970; 42: 143-154.

- 15.-Burch M, Dyamenahalli U, Sullivan E: Severe unconjugated hyperbilirubinaemia with infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Arch Dis Child* 1993; 68: 608-609.
- 16.-Mata N, Espino J: Conexión anómala total de las venas pulmonares: Estudio clínico de 92 casos. *Acta Pediátr Mex* 1989; 10: 46-60.
- 17.-Goswami K, Shrivastava S, Sexena A, Dev V: Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1993; 126: 433-440
- 18.-Jou W, Hung L, Mei W, Ming Y: Obstructed total anomalous venous connection. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 28-32.
- 19.-Smallhorn J, Freedom R: Pulsed doppler echocardiography in the preoperative evaluation of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1413-1420.
- 20.-Huhta J, Gutgesell H, Nihill M: Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985; 53: 525-534.
- 21.-Sano S, Brawn W, Mee R: Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-892.
- 22.-Behrendt D, Aberdeen E, Waterson D, Bonham-Carter E: Total anomalous pulmonary venous drainage in infants: I. Clinical findings and results of operation in 37 cases. *Circulation* 1972; 46: 347-356.
- 23.-Hammon J, Cooley D, Hallman G, Leachman R: Total anomalous pulmonary connection: then and now. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 1030-1032
- 24.-Kirklin J, Blackstone E, Kirklin J: Intracardiac surgery in infants under age 3 months: Incremental risk factors for hospital mortality. *Am J Cardiol* 1981; 48: 500-506.
- 25.-El-Said G, Mullins C, McNamara D: Management of total anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 1972; 45: 1240-1250
- 26.-Allen M: Total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1972; 46: 209-210.
- 27.-Wukasch D, Deutsch M, Reul G, Hallman G, Cooley D: Total anomalous pulmonary venous return. *Ann of Thorac Surg* 1975; 19: 622-633

- 28.-Katz N, Kirklin J, Pacifico A: Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1978; 25: 479-487.
- 29.-Hammon J, Bender H, Graham T, Boucek R: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 544-551.
- 30.-Byrum C, Dick M, Behrendt D, Rosenthal A: Repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients younger than 6 months old. *Circulation* 1982; 66(suppl I): I-208-I-207.
- 31.-Phillips S, Kongtaworn C, Zeff R, Skinner J: Correction of total anomalous pulmonary venous connection below the diaphragm. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 734-739.
- 32.-Ying H, Chao C, Ming M, Ing C: Magnetic resonance imaging of total anomalous pulmonary venous drainage. *Am Heart J* 1991; 121: 1560-1565.
- 33.-Jou W, Yiu L, Ming Y. Delineation of obstruction in total anomalous pulmonary venous connection utilizing magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1992; 807-809.
- 34.-Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, Ishizawa R, Endo M: Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 728-735.
- 35.-Shi Y, Nykanen D, Freedom R, Benson L: Retrobronchial vertical vein in totally anomalous pulmonary venous connection to the innominate vein and its specific occurrence in right isomerism.
- 36.-Lucas R, Woolfrey B, Anderson R, Lester R, Edwards J. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 1962; 29: 729.
- 37.-Muller W: The surgical treatment of transposition of pulmonary veins. *Ann Surg* 1951; 134: 683-693.
- 38.-Bove K, Geiser E, Meyer R: The left ventricle in anomalous pulmonary venous return. *Arch Pathol* 1975; 99: 522-528.
- 39.-Espino J: *Cardiología pediátrica*. 3a ed. México: Méndez 1994.
- 40.- James C.L, Keeling J.W, Byard R.W. Total anomalous pulmonary venous drainage associated with fatal outcome in infancy and early childhood: An Autopsy study of 52 Cases. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 665-678.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

41.- Seo J, Lee Heung, Choi Jung. Pulmonary veins in total anomalous pulmonary venous connection with obstruction: Demonstration Using Silicone Rubber Cast. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 711-720.