

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA NACIONAL DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI



ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DE NIÑOS CON CONEXIÓN
ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES ATENDIDOS EN
EL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL
SIGLO XXI

T E S I S

Para obtener la subespecialidad de
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

Médico Pediatra: ADDY MANUELA CASTILLO ESPÍNOLA

TUTORES:

DRA. LYDIA RODRÍGUEZ HERNÁNDEZ¹
DR ARTURO FAJARDO GUTIÉRREZ²

¹ Jefe de Departamento de Cardiología Pediátrica. ²Jefe de la Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica. Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI

México, D.F. Enero 2007



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.

AL ORDEN SUPREMO:

Por darme la capacidad, el anhelo y las herramientas necesarias para cumplir con el Plan Maestro.

A MI FAMILIA:

Por la fe y la confianza, el orgullo y el apoyo con que sostuvieron esta aventura

ADDY VALERIA:

Por existir y ser el alma de todos mis proyectos, sueños y triunfos.

**Dra. LYDIA RODRÍGUEZ HERNÁNDEZ y Dr
ARTURO FAJARDO GUTIERREZ:**

Por el empeño que pusieron en mi educación, las esperanzas que cifraron en mí y la enseñanza para la vida que me regalaron en cada asesoría

**Dr MANUEL VERA C, Dr JOSÉ LUIS ACOSTA
VALDEZ, Dra MARIA DE JESÚS ESTRADA L, Dr
CARLOS VALDEZ V, Dr MAURO PECH P, Dr JULIO
MÉNDEZ J.:**

Por convertirse de tutores a modelos y amigos.

**Dra BEATRIZ PUGA , Dra LIDIA PADILLA, Dra
ILEANA ALONZO, Dr FRANCISCO ESCALANTE, Dr
WILMER LARA, Dra. JUANITA CHUC, Dr CARLOS
CABALLERO, Dra VERÓNICA MAY:**

Por animarme, por aplaudirme, por esperarme...

**A TODOS LOS RESIDENTES DE PEDIATRÍA DEL
CMN SIGLO XXI Y NUEVOS AMIGOS DEL D.F.:**

Por aceptar a esta yucateca, compartir días, guardias y libros,
durante estos 2 años gloriosos.

**A TODOS
UN MILLÓN DE GRACIAS.**

*“Ningún deseo más natural que
el deseo de aprender”*

Aristóteles.

CONTENIDO

RESUMEN	7
INTRODUCCIÓN	10
JUSTIFICACIÓN	17
PROBLEMA	19
OBJETIVOS	20
DISEÑO METODOLÓGICO	21
RESULTADOS	26
DISCUSIÓN	30
CONCLUSIÓN	36
PROPUESTAS	37
BIBLIOGRAFÍA	39
TABLAS	44
GRÁFICO	55
ANEXOS	56

RESUMEN

Introducción. En nuestro país no se conoce en forma precisa la frecuencia y características epidemiológicas de los pacientes con comunicación anómala total de venas pulmonares (CATVP).

Objetivo. Determinar las características clínicas y epidemiológicas de niños con CATVP atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social (HPCMNSXXI).

Material y métodos. Tipo de estudio. Observacional, descriptivo, retrolectivo. **Población de estudio.** Se revisó los expedientes de pacientes con diagnóstico confirmado de CATVP realizados en el HPCMNSXXI. **Periodo de estudio.** Casos atendidos de enero 1993 a diciembre de 2005. **Variables de estudio.** Frecuencia de pacientes con CATVP atendidos, edad al diagnóstico, sexo, estudios realizados, tratamiento, mortalidad, estado nutricional al diagnóstico, presencia de lesiones asociadas y comunicación interauricular (CIA) restrictiva o no restrictiva. **Análisis.** Se obtuvo la frecuencia de

las variables estudiadas, se utilizó X^2 para comparar proporciones y se calculó la razón de momios (OR) y sus intervalos de confianza al 95% ($IC_{95\%}$) para algunas asociaciones.

Resultados. Se estudió un total de 99 niños con CATVP y se encontró una prevalencia de 1.3%. En el 90% de los casos el diagnóstico se realizó sólo con Rx de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma. Las variedades supracardiaca y cardiaca fueron las más frecuentes (42.4% y 39.4% respectivamente). No hubo asociación entre la variedad de CATVP y el sexo, la edad, estado de nutrición y la mortalidad. Se operó al 84.9% de los pacientes, de los cuales fallecieron 10 (12%) en el postquirúrgico inmediato. Fallecieron en total 25 pacientes (25.2%), de éstos el 76.0% fue por insuficiencia cardiaca. Se encontró asociación entre la presencia de CIA de tamaño restrictiva y fallecer (OR = 3.1; $IC_{95\%}$ 1.1 – 9.2).

Conclusiones. La prevalencia y la mortalidad postquirúrgica de niños con CATVP fue similar a la reportada en el ámbito

mundial. La CIA de tamaño restrictivo es un factor de mal pronóstico.

Palabras clave: Malformaciones cardíacas, comunicación anómala total de venas pulmonares, comunicación interauricular.

INTRODUCCIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una malformación cardíaca en la cual las venas pulmonares no desembocan, como normalmente lo hacen, a la aurícula izquierda.¹⁻³ Pueden desembocar en alguna vena sistémica o directamente en la aurícula derecha y se acompañan de la persistencia de conexiones cardíacas (malformaciones obligadas) o venosas que están presentes durante el desarrollo embrionario de los niños. En periodos embrionarios tempranos, la faringe, laringe, árbol traqueobronquial y pulmones derivan de una misma estructura primitiva. El plexo esplácnico es el plexo vascular que separa las estructuras del sistema respiratorio de las intestinales, drena hacia las venas cardinales comunes, vena umbilical y vitelina, y en un principio no comunica con el corazón. La vena pulmonar común posteriormente establecerá conexión con el plexo esplácnico en su porción pulmonar y con la pared posterior del atrio izquierdo y drenará en forma individual las 4 venas pulmonares principales. La invaginación

posterior a la pared posterior del atrio izquierdo incorporará estas 4 venas pulmonares atrio izquierdo(fig 1).^{1-3,5,27} Las anormalidades en la involución y/o persistencia de estas comunicaciones en el recién nacido dará origen a los principales tipos de CATVP, de los cuales se conocen cuatro variedades a) Supracardiaca, b) Cardiaca, c) Infracardiaca y d) Mixta.¹⁻⁶

La sintomatología(fig 2). de los niños con CATVP depende de las resistencias vasculares pulmonares, el grado de obstrucción al retorno venoso pulmonar(fig 3 y 4) y del tamaño de la comunicación interauricular (CIA) que presenten, cuando ésta no es restrictiva la sintomatología puede ser muy sutil y difícil de percibir por médicos poco adiestrados, lo cual trae como consecuencia un diagnóstico tardío o sólo se establece el diagnóstico de CIA. Pero cuando esta última es restrictiva (menor de 5 mm o con gradiente trans CIA mayor de 5 mmHg), los casos pueden fallecer tempranamente sin haberse sospechado el diagnóstico.¹⁻² Sin embargo, la obstrucción al flujo venoso pulmonar puede ser dado por estructuras extracardiacas que se

encuentren cerca del trayecto del colector, como podrían ser los bronquios, el esófago, el hiato diafragmático (en caso de CATVP infracardiaca), los sitios de anastomosis de las venas pulmonares con el colector común, los sinusoides hepáticos y cualquier estructura que pudiera comprimir el colector o bien ofrecer resistencia al flujo de sangre (como en el sistema venoso portal).²⁷ De ahí que se conoce que los pacientes más graves sean recién nacidos con CATVP obstruida, o bien de la variedad infracardiaca (la cual por definición es obstruida). Esto señala la importancia de un diagnóstico temprano y un tratamiento lo más rápido posible ⁶

El tratamiento médico es importante para estabilizar metabólicamente al paciente, porque generalmente, los casos graves, cursan con insuficiencia cardiaca y respiratoria, además de desequilibrio ácido-base. Generalmente el manejo farmacológico incluye uso de inotrópicos (dobutamina, dopamina, epinefrina), diuréticos (furosemida, espironolactona), vasodilatadores pulmonares y sistémicos(milrinona,

nitroprusiato, óxido nítrico); así como el manejo hídrico y electrolítico, inclusive el aporte de bicarbonato en infusión en los casos de acidosis metabólica o durante crisis hipertensivas pulmonares.^{1-3,5,27} El tratamiento quirúrgico debe hacerse a corto plazo, aún en los pacientes que no cursen con obstrucción venosa.^{1,2,5,7-12} La cirugía correctiva es el tratamiento de elección en estos pacientes y se considera curativa, siempre y cuando no exista obstrucción en una o varias venas pulmonares. Es importante comentar que en los países en vías de desarrollo, a pesar del uso de los avances tecnológicos se presenta aún un alto índice de morbimortalidad, debido principalmente a un diagnóstico tardío.^{3-5,13-16}

El pronóstico de los pacientes con CATVP, como se ha señalado, se relaciona con el tamaño de la CIA, con el grado de obstrucción venosa, pero además con el nivel de las resistencias vasculares pulmonares, el grado de desnutrición y el compromiso metabólico o ácido-básico que presenten los pacientes al momento de realizar su diagnóstico.^{1,2} Choudhary y

cols., han establecido que los factores de pronóstico más importantes en los países en vías de desarrollo, son la estabilización hemodinámica y metabólica antes de la cirugía y la corrección quirúrgica lo antes posible, con lo cual han señalado una supervivencia en el postquirúrgico inmediato de 73%, a diferencia de estudios en países de primer mundo (Alemania e Inglaterra), donde la mortalidad postquirúrgica se reporta de 8.5%.^{6,17} En contraste, la edad menor a un mes, el peso por debajo de la percentila 25 y el tipo de drenaje no han sido factores de riesgo significativos. La mortalidad oscila entre 23 y 52% según la serie revisada, coincidiendo en las crisis de hipertensión pulmonar como la principal causa de muerte.^{4,6,7,9,18,24} Otros autores consideran que los principales factores pronósticos, sobre todo en los países en vías de desarrollo, son la referencia tardía a centros de diagnóstico y tratamiento y la desnutrición que frecuentemente tienen por la misma cardiopatía.^{7,19,21}

Aunque se ha disminuido la mortalidad en los pacientes con CATVP, en cohortes de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico, se ha encontrado en la edad escolar una incidencia significativa de dificultades en el desarrollo neurológico, sobre todo en los aspectos de función motora fina, integración visual-motora y déficit de atención.^{19,21}

La frecuencia de la CATVP en los niños es difícil de conocer por su baja incidencia y por la dificultad para su diagnóstico. En una serie con 1000 casos de cardiopatías congénitas se identificó una frecuencia de 0.04%, otras series reportan frecuencias del 1 al 3%.^{1,22} Por otra parte en un estudio de autopsias se encontró una frecuencia del 2%.⁽²²⁾

En relación con los aspectos genéticos, hasta el momento no se ha podido confirmar un patrón de transmisión y en lo relativo a tóxicos ambientales, aunque se ha sospechado de alguna asociación con químicos y pesticidas, los estudios no son concluyentes.²³ En lo que se refiere al sexo, no hay

consistencia en los diferentes estudios, aunque algunas series han reportado mayor prevalencia en el masculino, excepto en la variedad cardiaca, en donde se ha encontrado lo contrario.^{3,24}

En nuestro país hay pocos estudios relacionados con la frecuencia y características clínicas de los pacientes con CATVP; en un estudio realizado en el Hospital de Cardiología del IMSS del Centro Médico Nacional Siglo XXI (CMNSXXI), en el periodo de 1997-1998 se determinó una frecuencia de 3.3%.²⁰ Por otra parte, García y cols. en un estudio llevado a cabo en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del CMNSXXI (HPCMNSXXI), reportaron una frecuencia de 14% durante el periodo de 1994-1998, con una sobrevida temprana después de la corrección quirúrgica del 60%.²⁵ De ahí que el objetivo del presente trabajo es presentar algunas características clínicas y epidemiológicas de niños con CATVP atendidos en el Servicio de Cardiología del HPCMNSXXI, durante el periodo 1993 a 2005.

JUSTIFICACIÓN

El Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI (HP CMN SXXI) cuenta desde 1992 con el servicio de Cardiología Pediátrica, en el cual se atienden pacientes pediátricos menores de 4 años. Al ser un servicio de reciente creación, el conocimiento de los aspectos clínicos y epidemiológicos de los niños con cardiopatías que se han atendido, servirá para ofrecer una mejor atención médica a esta población; asimismo servirá para integrar un mejor equipo humano y tecnológico que apoye el diagnóstico oportuno y certero de las diferentes cardiopatías. Es por esa razón que aunque la incidencia a nivel mundial de la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), se reporta entre 1 y 3%, la sobrevida y su asociación con los factores pronósticos identificados en la literatura mundial tales como edad al diagnóstico, variedad de conexión, tiempo y tipo de procedimientos quirúrgicos y paliativos y su asociación con otras malformaciones aun no las hemos evaluado en los

pacientes que se han atendido en el Hospital de Pediatría. En nuestro medio se conocen pocos datos y es únicamente García y cols, en 2002,¹ quienes reportaron una frecuencia de 14% de casos de CATVP pacientes cardiópatas atendidos en la unidad de cuidados intensivos neonatales del HP CMN SXXI en el periodo de 1994 a 1998, frecuencia muy alta en comparación con la reportada en la literatura mundial, debido probablemente a la presencia de sesgo de selección, ya que en este servicio se reciben pacientes neonatos en condiciones de extrema gravedad y con sospecha desde su unidad de envío de ser portadores de cardiopatías congénitas complejas. Por otra parte no hay estudios que documenten la sobrevivencia de los pacientes con CATVP con exactitud estratificándolos por la edad al diagnóstico o sea desde los recién nacidos, lactantes y preescolares. Una vez obtenida la información anterior se comparará con la reportada en el ámbito mundial.

PROBLEMA

En el ámbito mundial, pero sobre todo en el nacional, se tienen pocos datos de las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con CATVP. El servicio de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del HP CMN SXXI es relativamente reciente y no se contaba en años previos con los recursos diagnósticos ni terapéuticos que han permitido, en los últimos 10 años, el diagnóstico oportuno y preciso, mucho menos la intervención quirúrgica adecuada. Por lo tanto, el interés primordial de este proyecto de investigación, consiste en conocer los aspectos epidemiológicos de los niños con CATVP atendidos en nuestro servicio, con el objetivo de brindarles una mejor atención clínica por lo que la pregunta a contestar es:

¿Cuáles son las características epidemiológicas de los pacientes con CATVP, atendidos en el Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI (HP CMN SXXI) durante el periodo comprendido de 1993 al 2005?

OBJETIVO GENERAL:

Conocer las características epidemiológicas de los pacientes con CATVP atendidos en el HP CMN Siglo XXI durante el periodo comprendido de 1993 al 2005.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- a) Determinar la prevalencia de los niños con CATVP en los pacientes atendidos en el servicio de Cardiología del HP CMN SXXI durante el periodo de estudio.
- b) Determinar la frecuencia de las diferentes variedades de CATVP.
- c) Determinar las características epidemiológicas de los niños con CATVP atendidos en el servicio de Cardiología del HP CMN SXXI durante el periodo de estudio.

MATERIAL Y MÉTODO

Tipo de estudio. Observacional, transversal, descriptivo y retrolectivo.

Periodo de estudio. Enero de 1993 a Diciembre de 2005.

Tamaño de la muestra. Se estudió a todos los pacientes con CATVP atendidos durante el periodo de estudio.

Criterios de inclusión. Pacientes con diagnóstico de CATVP confirmado.

Criterios de exclusión. Pacientes con diagnóstico presuntivo de CATVP que no fue confirmado o se descartó durante cirugía correctiva o en autopsia.

Variables de estudio.

a) **Número de pacientes atendidos con malformaciones congénitas cardiacas y casos con CATVP.**

b) **Estudios de gabinete para realizar el diagnóstico.**

c) **Realización de cateterismo cardiaco.**

d) **Edad al diagnóstico.** La edad se estratificó en menores de 1 mes, de 1 a 11 meses y de 12 a 60 meses.

e) **Sexo.**

f) Estado nutricional al diagnóstico. Para evaluar el estado de nutrición se utilizó el indicador peso, talla y peso/talla mediante puntaje Z calculado con el programa ANTHRO que usa como referencia los valores del Centro Nacional de Estadísticas en Salud de los Estados Unidos de Norteamérica (NCHS-WHO):

Crecimiento normal: Niños cuyo puntaje Z de peso para la edad, talla para la edad y peso para la talla se encontraron entre $-2Z$ y $+2Z$.

Peso bajo: Niños con peso para la edad menor a -2 puntajes Z.⁽²⁸⁾

g) Variedad de CATVP. Se utilizó la clasificación que considera criterios embriológicos y las clasifica en:⁽¹⁻⁶⁾

a) Supracardiaca (Tipo I). La conexión anómala se efectúa a nivel supracardiaco, puede ser a vena cava superior, vena ácigos, vena innominada o vena cava superior izquierda persistente

b) Cardíaco (Tipo II). La conexión anómala se establece a nivel cardíaco puede ser a seno coronario o directamente a atrio derecho.

c) Infracardiaco (Tipo III). La conexión anómala ocurre a nivel infracardiaco a vena porta, venas hepáticas, alguna vena mesentérica, venas gástricas o vena cava inferior y finalmente

d) Mixto (Tipo IV). La conexión se hace en 2 o más sitios.

h) Lesiones asociadas. Se consideró como tal a aquellas anomalías estructurales no relacionadas con la patología de base.

i) Lesiones obligadas. Se consideró como tal a aquellas estructuras relacionadas con la patología de base y necesaria para conservar la hemodinamia del paciente. En los pacientes con CATVP la lesión obligada es una CIA. Se consideró restrictiva cuando en la valoración ecocardiográfica se determinó un defecto menor a 5 mm y/o con gradientes trans-CIA igual o mayor de 5 mmHg. Se consideró no restrictiva cuando la

dimensión fue mayor de 5mm y/o el gradientes trans-CIA fue menor de 5 mmHg.^(26,27).

j) Estado de salud al ingreso. Se consideró como delicado a los pacientes que tuvieran signos vitales dentro de la normalidad para su edad y grave a los pacientes con signos vitales fuera del rango normal para la edad y que ameritaban manejo farmacológico y/o invasivo.

k) Defunción.

Desarrollo del estudio.

Se revisó los registros de los pacientes atendidos durante el periodo de estudio y posteriormente los expedientes de pacientes con CATVP que cumplieron los criterios de inclusión fueron seleccionados para obtener la información pertinente. Sólo en los años de 2003 y 2004 se pudo obtener el total de pacientes atendidos por lo cual sólo para esos años se obtuvo la prevalencia de casos con CATVP.

Una vez obtenido los registros de los casos de CATVP se procedió a su revisión para obtener las variables de estudio y la información se concentró en una cédula desarrollada *ex profeso* para esta investigación (Anexo 1). Cabe comentar que se obtuvo más del 95% de la información necesaria para llevar a cabo el estudio.

El protocolo fue aceptado por el Comité de Ética del HPCMNSXXI con el folio 2006/3603/029

Análisis estadístico.

Se obtuvo la prevalencia de CATVP para los años 2003 y 2004, así como la frecuencia de las diferentes variables de estudio. Para la comparación de proporciones se utilizó el estadístico X^2 y se utilizó un valor de $P < 0.05$ como límite de significancia estadística. Se calcularon algunas asociaciones para lo cual se obtuvo la Razón de Momios (OR) y sus intervalos de confianza al 95% (IC_{95%}) y para evaluar confusión o interacción entre variables se realizó análisis estratificado.

RESULTADOS

Se estudiaron un total de 99 pacientes con diagnóstico de CATVP atendidos durante el período de estudio. La prevalencia para los años 2003 (10/1797) y 2004 (10/1467) fue en promedio 1.3%.

El diagnóstico se realizó en más del 90% de los casos mediante la realización de radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma. Con el objetivo de establecer el diagnóstico anatómico definitivo y determinar el grado de hipertensión pulmonar previo a la cirugía, sólo se realizó cateterismo cardíaco en 10 pacientes (10.0%). En nueve pacientes se les realizó cateterismo posterior a la cirugía (2 en postquirúrgico inmediato por mala evolución, en 7 para determinación de hipertensión pulmonar secundaria más de 3 meses después de la cirugía) en busca de lesiones secundarias a la reparación anatómica. En dos pacientes con CIA restrictiva se realizó atrioseptostomía con balón previo a la cirugía correctiva.

En dos casos el diagnóstico se confirmó mediante estudio postmortem (Tabla 2).

Las variedades más comunes de CATVP fueron el tipo supracardiaco y cardiaco (42.4 y 39.4% respectivamente) y el menos frecuente fue el tipo mixto (7.1%) (Tabla 3). No hubo relación entre la variedad de CATVP y el sexo (Tabla 4).

La edad al momento del diagnóstico varió entre 1 día de vida y 4 años; en el 88% de los casos el diagnóstico se realizó antes de 1 mes o entre 1 y 11 meses (32.3% y 55.5% respectivamente). Las variedades de CATVP infracardiaca y mixta se presentaron principalmente en los menores de 1 mes (72.7% y 42.9% respectivamente) (Tabla 5).

No existió relación entre la variedad de CATVP, el estado de nutrición y la gravedad al diagnóstico (Tabla 6 y 7).

Dentro de las lesiones cardiacas asociadas la persistencia del conducto arterioso (PCA) fue la más frecuente, presente en 36 casos.

Por otra parte, no se encontró asociación entre variedad de CATVP y el tamaño de la comunicación interauricular (restrictiva o no restrictiva) (Tabla 8).

Del total de pacientes estudiados 84 casos (84.9%) fueron sometidos a cirugía correctiva, de los cuales 10 murieron (12.0%); 12 no se intervinieron y en los tres restantes no se conoció si se les realizó tratamiento quirúrgico (dos fueron trasladado a otro hospital y en uno no se documentó el tratamiento indicado en el expediente).

En general hubo un total de 25 defunciones (25.2%); sin embargo únicamente 10 ocurrieron en el postoperatorio inmediato por insuficiencia cardiaca congestiva secundaria a falla ventricular derecha e hipertensión vascular pulmonar

(10/84 = 12%). Diez casos murieron por insuficiencia cardiaca grave antes de ingresar a quirófano. Tres casos murieron en el transoperatorio; en el postoperatorio inmediato tres murieron por causas diferentes a la patología cardiaca (sepsis grave, hemorragia interventricular, síndrome de membrana hialina). Un total de 19 pacientes (76%) murieron debido a insuficiencia cardiaca secundaria. Un paciente desarrolló extrasístoles ventriculares e infarto cerebral 6 meses después de la cirugía cardiaca y murió. En dos casos sus padres no autorizaron el tratamiento quirúrgico y murieron (Gráfico 1).

No se encontró asociación entre la variedad de CATVP y la mortalidad (Tabla 9). En cambio si hubo con el tamaño de CIA, o sea cuando los pacientes tuvieron una CIA restrictiva tuvieron un riesgo mayor de morir en comparación de los niños con CIA no restrictiva (OR= 3.1; IC_{95%} 1.1 – 9.2; P= 0.02). Asociación que persistió cuando se controló por tipo de variedad de la CATVP (OR_{ajustado}= 3.1; IC_{95%} 1.2-7.9; P= 0.03) (Tablas 10,11).

DISCUSIÓN

Determinar la prevalencia de CATVP es difícil porque es necesario sospechar el diagnóstico cuando los pacientes no presentan una gran sintomatología, lo cual, generalmente, está asociado a la presencia de una CIA amplia (mayor a 5 mm). Pero además, en casos en donde existe una CIA restrictiva los pacientes pueden fallecer en forma muy rápida, en la etapa neonatal, y si no se realiza autopsia, será difícil establecer su patología de fondo.^(2,4) De ahí que se señale que la prevalencia sea baja. En general, en estudios que han estudiado series con un número grande de casos, se ha encontrado que la frecuente se encuentra entre 0.5 y 1.5%.^(2,13,14) En ese sentido el estudio que realizamos, y sólo analizando los años en donde se tuvo la seguridad de un registro completo del número de pacientes atendidos de primera vez por cardiopatía, se encontró una frecuencia muy similar a la señalada (1.3%), por lo cual consideramos que a pesar de que nuestro estudio es retrolectivo, permitió aproximarnos a la prevalencia señalada en la

literatura,^(2,13,14) lo cual en forma indirecta señala la validez de los datos.

Por otra parte, es evidente que por el número de pacientes analizados y por lo anteriormente comentado, desde el punto de vista metodológico es mejor en comparación con los estudios publicados en nuestro medio, en donde se ha señalado una mayor frecuencia de CATVP, Villacís y cols.,²⁰ reportan 3.3% y García y cols.,²⁵ 14%, prevalencias altas y la última muy por arriba de las reportadas en el ámbito internacional y a la nuestra. En ambos casos consideramos que existe un sesgo de selección de la población que estudiaron. En relación con Villacís y cols., la población que estudió tenía más de 4 años de edad, ya que por razones administrativas del hospital (Hospital de Cardiología, CMNSXXI), no reciben niños de menor edad. En el segundo caso, García y cols., estudiaron pacientes que fueron enviados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), y posiblemente fueron pacientes con las variedades de CATVP más graves (posiblemente variedad infracardiaca o

mixta y con CIA del tamaño restrictivo), pacientes que por su gravedad ameritaron el envío a esta unidad y además estudiaron un menor número de niños (n= 74) en comparación con los que estudiamos en nuestro estudio.²⁵ Por lo tanto, podemos concluir que el estudio que realizamos se aproxima más a la prevalencia real de CATVP en nuestro medio.

En lo referente a las diferentes variedades de CATVP, nuestros datos son consistentes con los reportado en la literatura en donde las más frecuentes son la supracardiaca y cardiaca. Y en lo relativo a la relación entre el sexo y la variedad de CATVP, también son consistentes, no existe asociación.^{11, 15,16,}

Por otra parte, en lo que se refiere a la edad al diagnóstico y la variedad de CATVP, aunque no se encontró diferencia significativa al evaluar estas variables, si se presentó una mayor frecuencia de las variedades infracardiaca y mixta en los menores de 1 año, lo cual ya ha sido referido en la literatura.^(2,4,12,17) Es posible que la falta de significancia

estadística se deba a los pocos casos que pudimos estudiar de estas variedades y dado que tampoco encontramos asociación entre la variedad de CATVP y gravedad, como se señala en la literatura,^(2,4) ni entre la variedad de CATVP y mortalidad, los casos que estamos viendo son aquellos que han sobrevivido por tener una CIA amplia. O sea, los casos con CATVP consideradas como graves (infracardiaca o mixta) con CIA restrictiva han fallecido. Esto puede dar explicación al hecho de que hayamos encontrado una mayor frecuencia de variedad de CATVP en los menores de 1 año, pero no asociación entre ésta y la gravedad al diagnóstico y la mortalidad de los pacientes.

En relación con el estado nutricional y la variedad de CATVP no se encontró asociación. Situación diferente a lo señalado en la literatura, en donde se ha encontrado desnutrición en los pacientes con CATVP, incluso se le considera como un factor de mal pronóstico.^(7,9,10,14,21) La situación comentada posiblemente se debe a varios factores, en donde destaca la edad al diagnóstico de los pacientes que analizamos (en el 87%

fueron menores a un año; 32% fueron neonatos y el 55% pacientes entre 1 y 11 meses de edad), y señala, también, que fueron adecuadamente diagnosticados y no hubo retraso en el envío a un hospital especializado, situaciones que cuando no se realizan en forma precisa se han señalado como factores de mal pronóstico.^(9,10,23,25)

En lo que se refiere a las lesiones asociadas más frecuentes en los niños estudiados se tuvo consistencia con lo reportado en la literatura, las principales fueron persistencia del conducto arterioso (la principal) y doble salida de ventrículo derecho.⁽²⁾

La mortalidad global en el grupo de pacientes analizados (25%) fue muy similar a la reportada en otros estudios (29-50%).^{17-19,23} Asimismo, la mortalidad posquirúrgica fue del 12%, muy cercana a los reportes del Instituto Nacional de Cardiología quien señalan una mortalidad posquirúrgica del 8%

durante 2003-2005. (Juanico-Enriquez A, comunicación personal)

Por otra parte, como se comentó anteriormente, no se encontró asociación entre la variedad de la CATVP y el tamaño de CIA (restrictiva y no restrictiva). Sin embargo, fue interesante encontrar una asociación muy clara entre el tamaño de CIA y la mortalidad de los pacientes (OR = 3.1; IC_{95%} 1.1.-9.2); en la cual, además, al parecer hay interacción con la variedad de CATVP, ya que se encontró una asociación muy importante con la variedad infracardiaca (OR = 39). Situación que deberá corroborarse en estudios posteriores que incluyan un mayor tamaño muestral. Por lo pronto, desde el punto de vista clínico y de la atención a los pacientes, lo anteriormente comentado nos indica la necesidad que tienen estos pacientes de ofrecerles un tratamiento intensivo lo más preciso posible, en donde el tratamiento y control de la insuficiencia cardiaca es primordial [19 pacientes de los que murieron (76%) fallecieron

por esta causa] y además de realizarles cirugía, correctiva o paliativa, lo antes posible.

CONCLUSIÓN:

Podemos concluir que la prevalencia encontrada (1.3%) y la mortalidad postquirúrgica (12%) de los niños con CATVP estudiados son muy similares a lo reportada en el ámbito mundial y la CIA restrictiva es un factor de mal pronóstico en estos pacientes.

por esta causa] y además de realizarles cirugía, correctiva o paliativa, lo antes posible.

CONCLUSIÓN:

Podemos concluir que la prevalencia encontrada (1.3%) y la mortalidad postquirúrgica (12%) de los niños con CATVP estudiados son muy similares a lo reportada en el ámbito mundial y la CIA restrictiva es un factor de mal pronóstico en estos pacientes.

PROPUESTAS

Dado que nuestro servicio carece aun de las estadísticas suficientes que avalen y confirmen el trabajo que se realiza en esta unidad del HP CMN SXXI, consideramos importante darle una ubicación dentro del ámbito nacional y mundial, para lo cual necesitamos contar con registros exactos y completos que nos ayuden a valorar los métodos diagnósticos, los resultados quirúrgicos, la evolución postquirúrgica, el desarrollo somato-neurológico de los pacientes cardiópatas y que a la vez nos lleve a la búsqueda de nuevas asociaciones y aportaciones en cuanto a las características clínicas y epidemiológicas de nuestros pacientes.

Es por esta razón, que a raíz del desarrollo de este trabajo, insistimos en lo siguiente:

- Elaboración de registros completos acerca de evolución clínica de nuestros pacientes cardiópatas, los estudios diagnósticos realizados y sus resultados, el manejo farmacológico instalado, tipo de cirugía, hallazgos quirúrgicos y

cirujano tratante, evolución postquirúrgica, eventos clínicos presentados, tiempo de asistencia ventilatoria mecánica, procedimientos invasivos realizados, tiempo de sobrevida y desarrollo nutricional y neurológico tardío.

- Realización de estadísticas de productividad general del servicio de Cardiología Pediátrica del HP CMN SXXI con la finalidad de contar con una base de datos confiable y completa
- Insistir en la elaboración de una historia clínica completa de cada paciente para no limitar los estudios a una patología cardíaca y brindar una valoración pediátrica integral que incluya los aspectos de nutrición, genética, desarrollo neurológico, psicológico y social.

REFERENCIAS

1. Allen H, Clark E, Gutgesell H. Moss and Adams` heart disease in infants, children, and adolescents. Lipincott Williams And Wilkins 6°ed. Philadelphia 2001.pp 752-64
2. Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. Editorial médica panamericana 1°ed. México 1993. pp38-49.
3. Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. Cardiología Pediátrica. McGraw Hill 1°ed, Colombia 2003. pp 437-446.
4. Choudhary S. Bhan A, Sharma R,et al. Repair of total connection in infancy: experience from a developing country. Ann Thorac Surg 1999;68:155-159.
5. Espino J. Cardiología Pediátrica. Méndez Editores 3°ed. México, D.F. 1994. pp 233-240.
6. Lincoln C, Rigby M, Mercanti C. Al-Fagih M. Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1988;61:608-11.

7. Naranjo A, González A, Marcano L, Selman-Houssein E. Drenaje anómalo total de venas pulmonares: nuestra experiencia. *Rev Cubana Pediatr* 2002;74:208-212.
8. Neill C. Development of the pulmonary veins. *Pediatrics* 1956;18:880.
9. Van Son j, Hambsch J. Modified repair of mixed pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1441-2
10. Caldarone C, Najm Hani, Kadletz M, Smallhorn J. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: Impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1421-6.
11. Van Son J. Hambsch J, Kinzel P, Haas G. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2000;70:128-130.
12. Van Praag S, Cairera M, Sanders S. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum: anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. A study based on 36 cases. *Chest* 1995;107:1448-98.

13. Dirección general de información en salud. Estadísticas vitales en niños y adolescentes mexicanos. Bol Med Hosp. Infant Mex 2004;61:357-367.
14. Juárez-Ocaña S, Mejía-Aranguré J, Rendón-Macías M. Tendencia de seis principales causas de mortalidad en niños mexicanos durante el periodo de 1971-2000. La transición epidemiológica en los niños. Gac Med Mex 2003;139:325-336.
15. Allen-Engle M. Total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1972;46:209-211.
16. El-Said G, Mullins C, McNamara D. Management of total anomalous pulmonary venous return. Circulation 1972;45:1240-9
17. Secretaría de Salud. Dirección General de Información en salud. Principales causas de mortalidad nacional. INEGI 2004
18. Turley K, Tucker W, Ulyot D. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol 1980;45:92-97.
19. Gonzalez Ramos L, Lopez Cervantes G, Rascon Alcantar A, Castillo Aldaco J, Ruiz Bustamante N. Conexión anómala total

de venas pulmonares. Experiencia en un hospital pediátrico. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2006; 23 (1):3-9

20. Villasis-Keever MA, Pineda-Cruz R, Halley-Castillo E, Alva-Espinoza C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatía congénita. Salud Pública de México 2001;43(4):313-23.

21. Kirshbom P, Flynn T, Clancy R, Ittenbach R et al. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:1091-7.

22. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. JACC 2002;39:1890-1897

23. Martínez P, Romero C, Alzina V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998) Rev Esp Cardiol 2005;58:1428-1433.

24. Gatham G, Nadas A. Total anomalous pulmonary venous connection. Circulation 1970;42:143-154.

25. García H, Ramos-Jiménez A, Villegas-Silva R, Rodríguez L, Vera-Canelo M. Sobrevida al egreso hospitalario de recién

nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía cardíaca o cateterismo intervencionista. RIC 2002;54:311-319.

26. Snider Rebeca. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. Mosby-Year Book, Inc, 2ªed, Salem, WA 1997.pp 241.

27. Nichols D. Critical heart Disease in Infants and Children. Mosby Elsevier 2ªed, Philadelphia, PA 2006. pp704.

28. Flores-Huerta S. Prácticas de alimentación, estado de nutrición y cuidados a la salud en niños menores de 2 años en México. Instituto Mexicano del Seguro Social 1ªed, México 2004.

Tabla 1

**Casos de niños con CATVP durante
1993-2005 Hospital de Pediatría CMN
Siglo XXI, IMSS**

1993	3
1994	5
1995	4
1996	8
1997	11
1998	5
1999	1
2000	8
2001	14
2002	11
2003	15 (1797)
2004	10 (1467)
2005	5
Total	99
HP CMN SXXI IMSS= Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social	

Tabla 2
Estudios de gabinete realizados para el diagnóstico de niños con CATVP estudiados

Estudios	Si	%	No	%	Total	%
Rx tórax	97	98	2	2	99	100
ECG	95	96	4	4	99	100
Ecocardiograma	99	100	0	100	99	100
Cateterismo	10	10	89	90	99	100
CATVP = Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares. Rx = Radiografía; ECG = Electrocardiograma						

Tabla 3
Frecuencia de la variedad de CATVP en la
población de estudio

Variedad	N	%
Supracardiaca	42	42.4
Cardiaca	39	39.4
Infracardiaca	11	11.1
Mixta	7	7.1
Total	99	100
CATVP = Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares.		

Tabla 4
Frecuencia de niños con CATVP estudiados según sexo*

Sexo	Variedad									
	Supracardiaca		Cardiaca		Infracardiaca		Mixta		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Masculino	26	61	18	46.1	4	36.4	7	100	55	55.5
Femenino	16	39.1	21	53.9	7	63.6	0	0	45	45.5
Total	42	100	39	100	11	100	7	100	99	100

CATVP = Conexión Anómala de Venas Pulmonares; *X² = 9.32, P = No significativa

Tabla 5
Frecuencia de niños con CATVP estudiados según edad*

Edad meses	Variedad									
	Supracardiaca		Cardiaca		Infracardiaca		Mixta		Total*	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
< 1	10	23.8	11	28.2	8	72.7	3	42.9	32	32.3
1 - 11	25	59.5	24	61.5	3	27.3	3	42.9	55	55.5
12 - 60	7	16.7	4	10.3	0	0	1	4.3	12	12.2
Total	42	100	39	100	11	100	7	100	99	100
CATVP = Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares; * $X^2 = 11.29$; $P = 0.08$										

Tabla 6
Frecuencia de niños con CATVP estudiados
según estado de nutrición*

CATVP	Desnutrido		Normal		Total	
	n	%	n	%	n	%
Supracardiaca	15	42.9	27	42.2	42	42.4
Cardiaca	14	40.0	25	39.1	39	39.4
Infracardiaca	3	8.6	8	12.5	11	11.1
Mixta	3	8.6	4	6.3	7	7.1
Total	35	100	64	100	99	100
CATVP = Conexión Anómala de Venas Pulmonares; $X^2 = 0.49$; $P = 0.92$						

Tabla 7
Frecuencia de niños con CATVP estudiados
según el estado clínico a su ingreso

Variedad	Estado de salud al ingreso					
	Grave		Delicado		Total	
	n	%	n	%	n	%
Supracardiaca	25	39.7	17	47.2	42	42.4
Cardiaca	24	38.1	15	41.7	39	39.4
Infracardiaca	9	14.3	2	5.6	11	11.1
Mixta	5	7.9	2	5.6	7	7.1
Total	63	100	36	100	99	100
CATVP = Conexión Anómala de Venas Pulmonares; $X^2 = 2.14$, $P = 0.54$						

Tabla 8
Asociación entre variedad de CATVP y tamaño de CIA en los niños estudiados

Variedad	Tamaño de CIA					
	Restrictiva		No restrictiva		Total*	
	n	%	n	%	n	%
Supracardiaca	16	34.1	26	50.0	42	42.4
Cardiaca	22	46.8	17	32.7	39	39.4
Infracardiaca	5	10.6	6	11.6	11	11.1
Mixta	4	8.5	3	5.7	7	7.1
Total	47	100	52	100	99	100

CATVP = Comunicación Anómala Total de Venas Pulmonares; CIA = Comunicación Interauricular; *X2 = 3.01; P = 0.39

Tabla 9
Asociación entre variedad de CATVP y defunción
en la población estudiada

Variedad	Defunción				Total n %	
	Si		No			
	n	%	n	%		
Supracardiaca	10	40.0	32	43.2	42	42.4
Cardiaca	10	40.0	29	39.2	39	39.4
Infracardiaca	4	16.0	7	9.5	11	11.1
Mixta	1	4.0	6	8.1	7	7.1
Total	25	100	74	100	99	100
CATVP = Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares; $X^2 = 1.21$, $P = 0.75$						

Tabla 10
Asociación entre tamaño de CIA y mortalidad de los niños con CATVP estudiados

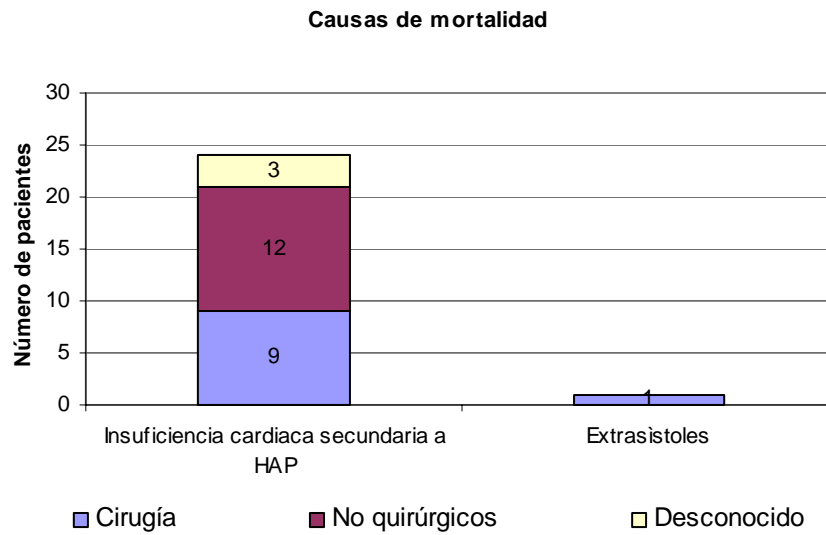
Comunicación Interauricular	Defunción		Vivo		Total	
	n	%	n	%	n	%
Restringida	17	68.0	30	43.2	47	49.5
No restringida	8	32.0	44	56.8	52	50.5
Total	25	100	74	100	99	100

OR = 3.1; IC_{95%} 1.1 – 9.2; P = 0.02
 CATVP = Conexión Anómala Total de Venas; CIA = Comunicación Interauricular; OR = Odds ratio. IC = Intervalo de Confianza.
 P = probabilidad

Tabla 11
Análisis estratificado entre tamaño de CIA y pronóstico de los
pacientes según variedad de CATVP

CIA	Variedad de CATVP							
	Supracardiaca		Cardiaca		Infracardiaca		Mixta	
	Defunción		Defunción		Defunción		Defunción	
	Si n	No n	Si n	No n	Si N	No n	Si n	No n
Restrictiva	5	11	7	15	4	1	1	3
No restrictiva	5	21	3	14	0	6	0	3
OR	1.91		2.18		39*		3.0*	
IC _{95%}	0.35-10.22		0.38-13.6		-		-	
P	0.38		0.32		0.08		0.38	
	OR _{ajustado} 3.1		IC _{95%} 1.2 – 7.9		OR _{simple} 3.1		IC _{95%} 1.1 – 9.2	
CATVP = Conexión Anómala de Venas Pulmonares; CIA = Comunicación interauricular; OR = Odd ratio; IC _{95%} = Intervalo de confianza al 95%; P= probabilidad; *Método de Haldane.								

Gráfico 1
Causa de muerte en los pacientes con
CATVP diagnosticados en el HP
CMNSXXI durante periodo de estudio.



HP CMN SXXI IMSS= Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social

ANEXO 1

RECOLECCIÓN DE DATOS

DATOS GENERALES

NOMBRE _____

FECHA DE INGRESO _____

EDAD AL DIAGNÓSTICO _____

PESO AL DIAGNÓSTICO _____

ESTADO NUTRICIONAL: Normal___ Desnutrido___

SEXO: Femenino___ Masculino___

ESTUDIOS REALIZADOS

RADIOGRAFÍA Si___ No___

ECG Si___ No___

ECO SI___ No___

CATETERISMO Si___ No___

OTROS Si___ No___

DIAGNÓSTICO CARDIOLÓGICO

VARIEDAD DE CATVP: Supracardiaca___ Cardíaca___

Infracardiaca___ Mixta___

LESIONES ASOCIADAS Si___ Cual_____No___

LESIONES OBLIGADAS Si___ Cual_____Medida___No___

CONDICIÓN CLÍNICA: Delicado___ Grave_____

EVOLUCIÓN

CIRUGÍAS

PALIATIVA Si___ No___ CORRECTIVA Si___ No___

Hallazgos_____

DEFUNCIÓN: Si_____ Fecha_____

Causa_____

RESULTADOS DE AUTOPSIA:

Coincide con diagnóstico clínico___ No coincide___

FIGURA 1:
Desarrollo embriológico del sistema venoso pulmonar.²⁷

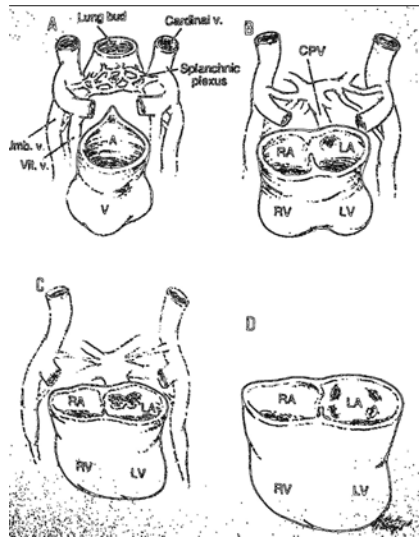


FIGURA 2:
Fisiopatología de la conexión anómala total de venas pulmonares

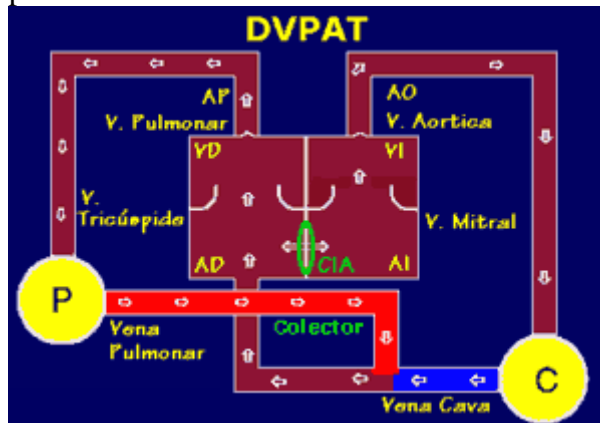


FIGURA 3:

Radiografía de tórax con conexión anómala total de venas pulmonares no obstruida



FIGURA 4:

Radiografía de tórax con conexión anómala total de venas pulmonares obstruida

