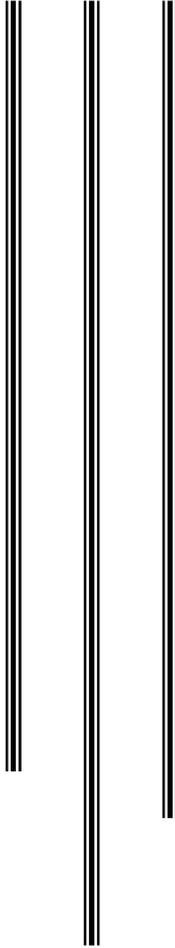




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

V



**CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS  
PULMONARES  
EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

**CIRUJANO CARDIOTORACICO  
PEDIATRICO**

PRESENTA:

**Dr. Carlos Max Luna Valdez**

**DIRECTOR DE TESIS  
Dr. Alejandro Bolio Cerdan**

**ASESORES DE TESIS  
Dr. Sergio Ruiz Gonzalez  
Dra. Patricia Romero Cardenas**



HOSPITAL INFANTIL *de* MÉXICO  
**FEDERICO GÓMEZ**  
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F.

Mayo 2008



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.

INDICE	PAGINA
ASPECTOS GENERALES	01
JUSTIFICACION	10
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
OBJETIVOS	11
HIPOTESIS	11
METODOLOGIA	11
DEFINICION DE VARIABLES	12
RESULTADOS	14
DISCUSION Y CONCLUSIONES	17
TABLA N° 1 Y 2	20
TABLA N° 3 Y 4	21
TABLA N° 5	22
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	23

## **ASPECTOS GENERALES.**

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda –como ocurre normalmente- sino a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de drenaje pulmonar anómalo (nombre inicial) (1,2) o conexión anómala de venas pulmonares (termino mas aceptado actualmente, propuesto por Edwards en 1953). Si todas las venas drenan en una forma anormal, se hablará de conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), pero si solo una o varias, pero no todas las venas pulmonares, drenan anormalmente, se hablará de conexión anómala parcial de venas pulmonares, primera clasificación propuesta por Brody en 1942.

Es una patología que se encuentra entre el 1 a 2 % del total de las cardiopatías (4,5), pero si se toma la incidencia en el primer año de vida, se reporta en 2% (7) de las cardiopatías. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez es la cardiopatía congénita cianógena mas frecuente.

### **Clasificación.**

Darling clasifica anatómicamente esta patología según el sitio donde se conecten las venas pulmonares (6-9).

- a) Supracardiaco. Es la variedad de conexión anómala mas frecuente (alrededor del 50%) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) o a la vena innominada, siendo este último el sitio mas frecuente, 3-4 veces mas que a la vena cava superior derecha (10).
- b) Infracardiaco. Frecuencia de alrededor del 15% y ocurre cuando la conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias, siendo mas frecuente la vena porta.
- c) Intracardiaco: Cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a la frecuencia, es el grupo intermedio, siendo alrededor del 35% de los casos.
- d) Mixto: Ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a mas de uno de los sitios mencionados; constituye alrededor del 7% del total de los casos (7).

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CATVP puede ser obstructiva o no obstructiva, según exista o no obstrucción del drenaje (10).

Puede existir obstrucción al drenaje venoso pulmonar:

- a) Por compresión extrínseca del vaso colector.
- b) Por disminución del calibre del vaso colector.  
Estos dos primeros mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión anómala infradiafragmática, pero pueden ocurrir también en la supradiafragmatica (7,11).
- c) Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por presencia de un foramen oval permeable pequeño o CIA restrictiva y excepcionalmente por obstrucción en la desembocadura del seno coronario (11,12).

## EMBRIOLOGIA

Para que se produzca esta malformación, la alteración del desarrollo ocurre tempranamente durante la formación de los sistemas venosos del embrión.

En la conexión anómala total de venas pulmonares supracardiaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común porque probablemente ocurre atresia de esta vena, desaparece la conexión con el plexo esplácnico y el sistema venoso vitelino y persisten las conexiones con el sistema cardinal superior, ya sea derecho, lo que origina el drenaje venoso a la vena cava superior derecha, o izquierdo, lo que origina el drenaje anómalo a la vena cava superior izquierda o a la vena innominada (13).

En la conexión venosa pulmonar anómala infracardiaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, desaparecen las conexiones primitivas con el sistema cardinal superior y persisten las conexiones primitivas con el plexo esplácnico y con el sistema porta (que es lo mas frecuente), al ductus venoso o la vena cava inferior (13).

En la conexión intracardiaca desaparecen las conexiones primitivas con el sistema venoso vitelino y con el sistema cardinal superior y la anomalía ocurre en la formación de la vena pulmonar común, ya sea porque se forma ectopicamente como parte de la aurícula derecha o porque existe una anomalía en la formación o, mejor dicho, en la posición del complejo septal interauricular, lo que deja a la vena pulmonar común formando parte de la aurícula derecha. Si la conexión de las venas pulmonares no se hace con la vena pulmonar común, sino con el cuerno izquierdo del seno venoso que se origina en el sistema cardinal común izquierdo, se origina el drenaje venoso pulmonar anómalo al seno coronario (13).

## ANATOMIA PATOLOGICA

### CATVP SUPRACARDIACA.

- a) A la vena cava superior derecha.
- b) A la vena innominada.
- c) A la vena cava superior izquierda.

**Aspectos generales:** Cuando la CATVP supracardiaca no es obstructiva, que es lo común en este tipo de drenaje, como hallazgos generales encontramos gran cardiomegalia debida a un importante crecimiento de las cavidades derechas, mientras que el ventrículo izquierdo esta disminuido de tamaño o es normal, según el tamaño de la comunicación interauricular (14), pero la aurícula izquierda siempre es hipoplásica porque le falta el segmento correspondiente a la vena pulmonar común primitiva (15,3,6,8,9). En el tabique interauricular un hallazgo constante es la presencia de un foramen oval permeable de dimensiones variables o una comunicación interauricular que, cuando es grande, propicia que crezcan las cavidades izquierdas, mientras que, cuando es pequeña la CATVP es obstructiva y la obstrucción se sitúa a nivel intracardiaco (12).

Los hallazgos específicos dependerán de la variedad de CATVP, quedando por tanto de la siguiente forma:

- a) A vena innominada: Es la más frecuente. En estos casos las cuatro venas pulmonares se unen a un colector común que se localiza detrás de la aurícula izquierda. Este colector común se continúa con la vena vertical que asciende por la izquierda del mediastino, pasa luego por delante de la rama pulmonar izquierda y del bronquio izquierdo, y se continúa con la vena innominada (que pasa por delante de la aorta), la cual normalmente desemboca a la vena cava superior derecha (3,6,8,9).
- b) A la vena cava superior izquierda: La vena vertical se continúa con una vena cava superior izquierda persistente, la cual generalmente drena al seno coronario; sin embargo, aunque drene al seno coronario puede tener conexión con la vena innominada. En todos estos casos el seno coronario y su desembocadura están muy dilatados.
- c) A la vena cava superior derecha: en esta variedad, la vena vertical asciende hacia la derecha, para ir a desembocar a la parte posterior de la vena cava superior derecha. En estos casos, por su recorrido la vena vertical frecuentemente está obstruida por compresión extrínseca. Como una variedad secundaria de este tipo de drenaje, la vena vertical puede drenar al sistema álgicos y más específicamente cerca de la desembocadura de éste en la vena cava superior derecha (3,6,8,9,16).

### **CATVP INTRACARDIACA**

- a) En este caso las venas pulmonares pueden unirse en un vaso colector común y drenar directamente a la aurícula derecha (parte superior y media). Este vaso puede estar obstruido en su unión con la aurícula derecha o la obstrucción puede existir a nivel del foramen oval. Además, las venas pulmonares pueden drenar cada una separadamente y no a través de un colector común.
- b) El vaso puede desembocar directamente en el seno coronario.

El aspecto externo del corazón es similar al del drenaje supracardiaco no obstruido, pero internamente encontramos diferencias muy importantes cuando el drenaje es al seno coronario; esta estructura se observa muy dilatada en el surco atrio ventricular izquierdo, y a nivel del tabique interauricular encontramos muy dilatada su desembocadura (16). El drenaje directamente es poco frecuente, siendo más común que ocurra a través de una vena cava superior izquierda persistente (3,6,8,9).

### **CATVP INFRACARDICA**

Este tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo generalmente se encuentra asociado a patologías complejas y es común en al síndrome de asplenia, pero también puede encontrarse como patología aislada. Como principio, todas son de tipo obstructivo. Las venas pulmonares se unen en un vaso colector común situado por detrás de la aurícula izquierda, el cual desciende por detrás del corazón y por delante del esófago, muy cerca de la línea media, y a medida que desciende va disminuyendo de calibre alcanzando el menor diámetro al atravesar el diafragma por el hiato diafragmático (3,6,8,9). Este vaso colector puede drenar directamente a la vena cava inferior, a las venas suprahepáticas, al ductus venoso o, lo que es mas frecuente, a la vena porta.

Externamente los corazones de estos pacientes son de tamaño normal o pequeños, no solo por la obstrucción, sino también porque son los pacientes que tienen un promedio de vida más corto; además hay dilatación leve o moderada del tronco de la arteria pulmonar. Internamente el hallazgo más importante es la presencia de un foramen oval permeable o CIA que es el único medio de flujo sanguíneo hacia cavidades izquierdas.

Desde el punto de vista histológico, a nivel pulmonar se encuentra dilatación de las venas pulmonares con engrosamiento de la pared y verdadera arterialización de las venas, generalmente cuando es de tipo obstructivo, y a nivel arteriolar se encuentran cambios de enfermedad vascular pulmonar que son más acentuados cuanto mayor sea el paciente (6).

## **FISIOPATOLOGIA**

### **CATVP NO OBSTRUCTIVA**

En la CATVP no hay alteración de la fisiología en la vida fetal, pero al nacer el niño e iniciarse el flujo a través de los pulmones y dependiendo de la velocidad con que bajen las resistencias pulmonares, llegará un gran flujo a las cavidades derechas, las cuales se dilatan y se hipertrofian progresivamente (17). Esto indica que en esta patología existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha en el sitio del drenaje del colector y a partir de este sitio habrá sobrecarga de volumen y un aumento de la saturación sanguínea, ya que ésta es sangre oxigenada. También habrá un cortocircuito auricular de derecha a izquierda, por mayor presión en la aurícula derecha en relación con la izquierda.

Dependiendo del foramen oval o de la comunicación interauricular, va a haber una mayor o menor cantidad de mezcla sanguínea que pasa a las cavidades izquierdas y a la aorta. Si la comunicación interauricular es grande, va a haber mayor flujo sanguíneo que pasa a dichas cavidades y esto mejora el pronóstico del paciente y le permite vivir más tiempo con poca sintomatología; si por el contrario existe un foramen oval pequeño o la comunicación interauricular es pequeña, hay gran sobrecarga del volumen de las cavidades derechas, lo que hace que el paciente entre rápidamente en insuficiencia cardíaca derecha, mientras que el flujo sistémico estará disminuido. El flujo sanguíneo llega con dificultad al ventrículo izquierdo, lo que hace que este ventrículo esté ligeramente hipodesarrollado, lo mismo que la aorta ascendente, mientras que la aurícula izquierda por lo general es hipoplásica, lo que esta a favor de que el tamaño del ventrículo izquierdo depende del tamaño de la comunicación interauricular; habrá aumento importante del flujo pulmonar, propiciándose la presencia de edema pulmonar, y disminución del gasto cardíaco (3,6,17).

### **CATVP OBSTRUCTIVA**

Aunque el grupo más frecuente con esta fisiopatología es la CATVP infracardiaca o infradiafragmática, puede existir una obstrucción en los otros tipos, ya sea en la unión del colector o por compresión extrínseca del colector por alguna estructura, como alguno de los bronquios.

En este grupo no existe la sobrecarga de volumen que se presenta en el drenaje no obstruido, excepción hecha del drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel

intracardiaco; en cambio, existe sobrecarga de presión por aumento de las presiones pulmonares.

Lo más importante en el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido es el aumento de la presión venocapilar pulmonar que lleva a edema intersticial y a franco edema pulmonar precozmente después del nacimiento y, en forma retrógrada, a aumento de las resistencias pulmonares, por lo cual disminuye el flujo pulmonar anterógrado. El edema pulmonar impide la oxigenación de la sangre y esto origina cianosis precoz en la vida postnatal. El bajo flujo que llega a las cavidades izquierdas y a la aorta explica el bajo desarrollo de estas estructuras. En el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardiaco existe importante sobrecarga de volumen, pero también hay importante sobrecarga de presión, y las cavidades izquierdas están parcialmente desarrolladas (3,17,18).

## **HISTORIA NATURAL**

La historia natural de los grupos es muy diferente: los pacientes sin obstrucción del drenaje inicialmente no son cianóticos y en la época de recién nacido pueden presentar poca sintomatología, razón por la cual en muchas ocasiones su patología pasa desapercibida. Algunos pueden llegar precozmente con cuadro de severa insuficiencia cardiaca y bronconeumonía que puede ser el factor desencadenante de la insuficiencia, pero lo más común es que se manifiesten en promedio a los dos o tres meses (o antes si se vive a grandes alturas) con antecedentes de problemas pulmonares de repetición (3,6,19,20). Algunos fallecen después del tercer mes de vida y otros pocos llegan a la vida adulta (19). Para esto influye en forma importante la presencia de una CIA grande y si hay estenosis pulmonar leve asociada.

El grupo con obstrucción al drenaje presenta en la primera semana de vida cuadro de cianosis, insuficiencia cardiaca, dificultad respiratoria que puede estar asociada a una bronconeumonía y, si los pacientes no se tratan en forma inmediata, prácticamente fallecen todos en el primer mes de vida (3,19,20).

## **CLINICA**

La clínica también esta asociada a si la CATVP es obstructiva o no obstructiva.

- a) Los pacientes con CATVP no obstructiva, se presentan entre el segundo y tercer mes de vida en promedio; sin embargo, a grandes alturas se manifiestan mas tempranamente (en el primer mes de vida) y a nivel del mar más tardíamente. En estos casos se puede presentare hipodesarrollo marcado, polipnea y un síndrome de dificultad respiratoria importante, cianosis moderada que mejora con el oxígeno, y la mayoría de la veces en insuficiencia cardiaca. Un hallazgo importante a la observación, incluso desde el mes de vida, es el abombamiento o prominencia paraesternal izquierda, como signo de crecimiento importante del ventrículo derecho (3,6,19-23). En la CATVP obstructiva los pacientes están críticamente enfermos en la primera semana de vida, con cianosis, dificultad respiratoria marcada e insuficiencia cardiaca (24).
- b) Hiperactividad importante del ventrículo derecho y de la región infundibular, hallazgos que se encuentran en la región paraesternal izquierda baja y en el segundo

espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, y con frecuencia puede palpase el cierre de la pulmonar como signo de hipertensión pulmonar. El hígado se encuentra congestivo y aumentado de tamaño, lo que es mas notorio en el grupo con obstrucción al drenaje (3,6,19-24).

- c) Se encuentran ruidos cardiacos rítmicos con desdoblamiento amplio y permanente del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar. Es posible auscultar un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o un soplo eyectivo leve en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, originado a nivel de la válvula pulmonar, y no es raro encontrar un retumbo sistólico de origen tricuspídeo por aumento de flujo a través de esta válvula. Si hay hipertensión pulmonar importante es frecuente encontrar un soplo sistólico de regurgitación tricuspídea en el tercio inferior del borde esternal izquierdo y se debe tener en cuenta que en el grupo con obstrucción al drenaje puede o no hallarse soplo. Si llegan en insuficiencia cardiaca, se encuentra taquicardia importante, puede haber galope ventricular y estertores alveolares por edema pulmonar. En el grupo sin obstrucción se debe ser cuidadoso ante este hallazgo, porque con frecuencia estos pacientes llegan con un cuadro de bronconeumonía asociado (3,6,19-24).

## **ELECTROCARDIOGRAMA**

En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas; también pueden encontrarse complejos QRS polifásicos o mellados en D2, D3 y AVF y en precordiales derechas. En el grupo sin obstrucción la onda P es acuminada y alta en D II y precordiales derechas y puede pasar de 4 mm de altura, siendo esta la principal diferencia con el grupo que presenta obstrucción al drenaje, en el cual no hay crecimiento de la aurícula derecha, salvo que la obstrucción esté a nivel del tabique interauricular o haya una prolongada supervivencia. En precordiales izquierdas se encuentran ondas R de bajo voltaje, lo que indica la presencia de pocas fuerzas ventriculares izquierdas (19,21,22,23).

## **RADIOLOGIA**

Si no hay obstrucción, encontramos cardiomegalia por crecimiento importante de cavidades derechas y es frecuente detectar abombamiento o prominencia de la vena cava superior derecha, lo cual algunas veces es muy marcado. Si hay persistencia de la vena cava superior izquierda o cuando el drenaje ocurre a la vena innominada, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino, lo cual junto a la imagen de la silueta cardiaca, puede dar una imagen característica que se ha llamado en "8" o de muñeco de nieve. Esto es lo que comúnmente se conoce como signo radiológico característico de la CATVP supracardiaca; sin embargo, antes de los tres meses esta imagen no aparece y, si se encuentra, debe pensarse que se deba a la presencia de un timo grande. El tronco de la pulmonar tiene aspecto prominente aunque a veces no es visible en forma clara por cambio de orientación del tronco debido a la rotación horaria del corazón. El flujo pulmonar está bastante aumentado. En la placa lateral es común encontrar abombamiento de la región esternal inferior y media por crecimiento del ventrículo derecho y en el

mediastino medio y superior algunas veces se puede observar una densidad que corresponde al colector común y a la vena vertical (3,6,23).

En el grupo con obstrucción al drenaje venoso encontramos un corazón pequeño o normal con ligera dilatación del tronco de la pulmonar, signos de congestión venocapilar pulmonar importante dados por un patrón reticular de edema intersticial que se extiende de los hilios a la periferia; no es raro encontrar líneas B de Kerley y pueden detectarse también hallazgos de edema pulmonar; sin embargo, se debe tener en cuenta que estos hallazgos no son exclusivos de CATVP obstruidos, sino que también pueden observarse en cualquier tipo de obstrucción al drenaje venoso pulmonar (cor triatriatum, estenosis de las venas pulmonares). Hay que tener en cuenta también que este hallazgo de severo edema pulmonar con una clínica de dificultad respiratoria importante y sin soplos, puede confundirse fácilmente con un cuadro de patología pulmonar y no es raro que a estos pacientes se les haga inicialmente el diagnóstico de membrana hialina (3,6,23,25).

## **ECOCARDIOGRAFIA**

El estudio ecocardiográfico de pacientes con CATVP es de detalles, requiere que se conozca la anatomía de los diferentes tipos de drenaje pulmonar anómalo y además exige tiempo, paciencia y sedación del paciente. Es el estudio principal para el diagnóstico de esta cardiopatía que gracias a la resolución de la imagen de los equipos modernos, nos brinda una amplia información sobre los detalles anatómicos valiosos para el plan quirúrgico.

Para el estudio se necesitan varias proyecciones siendo las más útiles la supraesternal y la de cuatro cámaras apical y subcostal o subxifoidea (8,26,27). En la CATVP supracardiaca, lo primero que encontramos en la proyección supraesternal es un vaso venoso dilatado que corresponde a la vena innominada, la cual podemos seguir hasta localizar el vaso recto o colector en el lado izquierdo y este seguimiento, junto con la proyección subxifoidea, permitirá ubicar el colector adonde llegan las cuatro venas pulmonares, que en la proyección supraesternal se observa debajo de la rama pulmonar derecha y en la subxifoidea detrás de la aurícula izquierda. Se debe ayudar con Doppler para observar la orientación del flujo y descartar obstrucción.

Estas mismas proyecciones permiten estudiar el drenaje intracardiaco a la aurícula derecha y al seno coronario, mientras que si sospechamos un drenaje infracardiaco, debemos hacer cortes a nivel toracoabdominal a la altura del diafragma con cortes coronales y principalmente longitudinales que permitirán ver el colector venoso y, con la ayuda del color podemos detectar que la orientación del flujo es céfalo caudal, a diferencia del flujo de la vena cava inferior que es caudocefálico.

También debemos estudiar en forma detallada el tabique interauricular para analizar las características del defecto interauricular, si existe o no obstrucción a este nivel y se analizarán las particularidades de las cavidades cardiacas siguiendo el análisis segmentario, teniendo en cuenta que la aurícula izquierda se encuentra hipoplásica y sin vestigio alguno de las venas pulmonares, lo que le da un aspecto peculiar. Debe tomarse en cuenta la frecuente asociación con otras malformaciones como las heterotaxias viscerales.

## **ESTUDIO HEMODINAMICO**

Con un estudio ecocardiográfico completo, ubicando claramente el drenaje y el colector, se puede evitar el cateterismo cardiaco y llevar el paciente directamente a cirugía (7,26,27,28), pero si quedan dudas, se debe practicar el cateterismo cardiaco una vez que el paciente esté estabilizado. Este estudio debe:

- a) Hacer el diagnóstico preciso de la anatomía del drenaje venoso pulmonar.
- b) Valorar el tamaño de las cavidades izquierdas y valorar el tamaño de la comunicación interauricular.
- c) Valorarse las resistencias pulmonares y también permitir descartar anomalías asociadas (6,7,19,23).
- d) En caso necesario realizar atrioseptostomía con balón tipo Rashkind.

Acercas del sitio del drenaje, nos orientaremos además por el salto de saturación en las oximetrías. La presión en la AD siempre es mayor que la de la AI.

## **CONDUCTA**

Como la mayoría de las veces estos pacientes llegan en insuficiencia cardiaca, debe corregirse cualquier trastorno metabólico o acido-base que exista, debe hacerse un tratamiento con inotrópico, vasodilatadores y diuréticos y, después que el paciente se ha compensado debe ser evaluado integralmente para decidir si se lleva a cirugía solamente con estudio ecocardiográfico o si se requiere estudio hemodinámico. Una vez evaluado integralmente, con o sin estudio hemodinámico, se decidirá acerca de la conducta quirúrgica, que debe ser la corrección lo antes posible (6,7,19,23); sin embargo, si por algún motivo no se puede hacer la corrección, debe ampliarse la comunicación interauricular si es restrictiva, ya sea por atrioseptostomía (29), la cual es efectiva solamente antes de los dos primeros años de vida, ya que después existe una fibrosis del tabique interauricular, o con una atrioseptectomía con cuchilla de Park o Blalock-Hanlon (30). Mientras no se ha intervenido quirúrgicamente debe administrarse inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos y debe tenerse en mente que los casos con obstrucción al drenaje son una emergencia médico-quirúrgica.

## **TRATAMIENTO QUIRURGICO**

Debemos dividirlo en dos grupos: Con obstrucción y sin obstrucción (31). La presentación clínica de estos dos tipos de pacientes es muy diferente, el primero es por lo general un paciente recién nacido con insuficiencia cardiaca grave, edema pulmonar y acidosis metabólica grave secundaria a un síndrome de bajo gasto; este tipo de paciente requiere una intervención urgente, después de ser manejado con intubación endotraqueal, haber corregido en forma rápida su cuadro metabólico y ser apoyado con inotrópicos (32). El segundo tipo de paciente no es urgente y la cirugía se puede programar en forma electiva ya que la sintomatología puede ser leve o el inicio temprano de la terapia anticongestiva mejora las condiciones clínicas de los pacientes.

El diagnóstico y la anatomía quirúrgica la muestra un ecocardiograma (33), el cual determina satisfactoriamente el tipo de conexión anómala, el sitio de la obstrucción si es

que la hay, el grado de hipertensión pulmonar y la presencia de cardiopatías asociadas, tales como la persistencia de del conducto arterioso, la presencia de comunicación interauricular y otras de incidencia escasa como el Cortriatriatum sinistrum o el canal atrio ventricular (34), aspectos fundamentales para hacer un plan quirúrgico.

El cateterismo cardiaco sólo debe reservarse para aquellos pacientes en los cuales el diagnóstico con el ecocardiograma no es claro (33).

En los casos de CATVP, además de los aspectos referidos es de suma importancia la determinación del tamaño del ventrículo izquierdo ya que podría ser determinante de mortalidad.

### **MANEJO PREOPERATORIO**

El manejo de un drenaje obstructivo es una emergencia quirúrgica; el paciente debe ser manejado con intubación endotraqueal, administración de oxígeno al 100%, hiperventilación para disminuir CO<sub>2</sub>, mantener pH alto con el fin de producir vasodilatación pulmonar, y administración de prostaglandinas E1 para mantener el conducto arterioso permeable (35). Posteriormente se debe intervenir en forma inmediata.

En cuanto al paciente con CATVP no obstructiva se puede hacer una corrección electiva antes del año de edad para evitar el desarrollo de hipertensión pulmonar. El tratamiento anticongestivo es vital para el manejo de la insuficiencia cardiaca y congestión venocapilar pulmonar.

### **TECNICA QUIRURGICA**

La canulación se realiza en aorta ascendente y, en pacientes con bajo peso (recién nacidos) se utiliza una sola cánula venosa. Con ayuda de la circulación extracorpórea se lleva al paciente a hipotermia profunda y paro circulatorio. Se aplica cardioplejia cristaloide y con un campo exangüe y con corazón flácido, procedemos a realizar la técnica quirúrgica según el tipo de CATVP:

#### **CATVP SUPRACARDIACA**

Se localiza el colector vertical en forma extrapericárdica, cuidando el nervio frénico que yace en la porción lateral y se liga con material no absorbible. Se practica la apertura longitudinal del colector el cual se localiza en la porción posterior del pericardio, se levanta el corazón a la derecha, el colector se incide abriendo su cara anterior, se practica una incisión horizontal de la AI hacia la orejuela para luego de cierre de CIA se realiza una anastomosis latero-lateral con polipropileno.

#### **CATVP INTRACARDIACA**

Las venas pulmonares drenan al seno coronario, el cual está severamente dilatado, y se encuentra una CIA tipo fosa oval generalmente restrictiva. La cirugía consiste en resear el

techo del seno coronario uniendo la comunicación interauricular con el seno coronario destechado y cubriendo esto con un parche sintético de dacron y con sutura continua.

### **CATVP INFRACARDIACA**

El colector se busca en la parte posterior levantando el corazón hacia la derecha; el colector vertical se incide abriendo su cara anterior, se practica una incisión vertical hacia la orejuela del la aurícula izquierda y luego de cierre de CIA se realiza una anastomosis latero-lateral.

### **CATVP MIXTA**

En el tipo mixto se encuentra diferentes tipo de patrones de entrada de las venas pulmonares derechas e izquierdas a diferentes sitios de la circulación venosa. De ahí que serán diferentes las técnicas quirúrgicas que se adecuarán de acuerdo a la anatomía con el fin de asegurar la llegada de las venas pulmonares a la aurícula izquierda.

### **COMPLICACIONES**

Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son: La anastomosis inadecuada que produzca obstrucción, ya sea por su longitud o porque se produce distorsión entre las bocas anastomóticas al no quedar éstas alineadas; la hipertensión pulmonar que se presenta al salir de la perfusión, secundaria a una boca anastomótica inadecuada, caso en el cual se deberá rehacer nuevamente, o puede ser del tipo intrínseco, caso que deberá ser manejado con vasodilatadores, sedación profunda, administración de oxígeno al 100% y aplicación de óxido nítrico. Se puede tomar medidas mas extremas como dejar la fosa oval abierta y abrir el colector vertical.

Un 12 al 15% de los pacientes presentan obstrucción de la anastomosis por invasión de tejido fibrótico, el cual puede aparecer en los primeros seis meses del postoperatorio (33).

En cuanto a la mortalidad por cirugía correctiva, ésta ha disminuido considerablemente, especialmente en el paciente electivo, es decir en los pacientes con CATVP no obstructiva en los cuales es de un 2 a 3%. En el paciente con CATVP obstructiva, sobre todo en las infradiafragmáticas llega hasta un 15 a 20%.

El tamaño de las cavidades izquierdas y de las venas pulmonares es un importante factor pronóstico (36,37).

### **JUSTIFICACIÓN**

En el año de 1964 se realiza en el Hospital Infantil de México Federico Gómez la primera corrección quirúrgica de una CATVP en un paciente masculino de 6 meses de edad con la variedad supracardiaca. Desde esa fecha muchos cambios sucedieron, el mejor entendimiento de la fisiopatología y el manejo adecuado peri operatorio ha mejorado la sobrevida de estos pacientes. En la actualidad se tienen registrados mas de 500 casos de pacientes sometidos a cirugía correctiva de esta patología llegando a tener una de las series

mas grandes conocidas. Desde hace aproximadamente diez años se tienen estandarizados los manejos peri operatorios de esta patología lo que nos permite realizar un análisis adecuado de los resultados obtenidos durante este ultimo periodo que aportara datos muy importantes a la literatura mundial y nos servirá para mejorar conocimiento de esta patología y mostrar la experiencia obtenida en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con el transcurso de los años.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuáles son las características anatómicas y los resultados del manejo peri operatorio de los casos operados de Corrección total de CATVP en el HIMFG durante Enero 1997 a Diciembre 2006?

## **OBJETIVOS**

1. Conocer las características anatómicas mas frecuentes de CATVP en el HIMFG.
2. Conocer los resultados quirúrgicos en paciente operados de CATVP en el HIMFG.
3. Conocer el estado clínico del perioperatorio en pacientes operados de CATVP en el HIMFG.
4. Conocer el manejo perioperatorio de la CATVP.
5. Determinar las complicaciones y mortalidad postoperatoria según tipo de perfusión realizada.
6. Conocer las complicaciones postoperatorias determinantes de mortalidad en paciente operados de CAVTP en el HIMFG.

## **HIPOTESIS**

Al ser un estudio descriptivo serie de casos no requiere de hipótesis.

## **METODOLOGIA**

### **LUGAR:**

El estudio se lleva a cabo en el servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez, institución de tercer nivel de atención medica perteneciente a la Secretaria de Salud.

### **DISEÑO:**

Se realiza un estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo tipo serie de casos.

## **POBLACION**

Se revisaron expedientes clínicos, registros de hojas de perfusión y banco de datos del Servicio de Cirugía Cardiovascular del HIMFG operados de corrección total de CATVP comprendidos entre enero 1997 a diciembre 2006.

## **CRITERIOS DE INCLUSION**

- Pacientes ingresados con el diagnóstico de CATVP y sometidos a cirugía de CORRECCION TOTAL DE CATVP en el HIMFG en los años comprendidos de enero de 1997 a diciembre de 2006 con expediente completo.

## **CRITERIOS DE ELIMINACION**

- Pacientes con expediente incompleto.

## **DEFINICION DE VARIABLES**

EDAD. Variable cuantitativa discreta expresada en años, meses y días.

SEXO. Condición orgánica, masculina o femenina, variable nominal dicotómica.

PESO. Variable cuantitativa discreta expresada en kilogramos.

TALLA. Variable cuantitativa discreta expresada en centímetros.

CLINICA. Variable cualitativa nominal expresada como presencia o ausencia de diversos signos y síntomas

- a) Disnea
- b) Diaforesis
- c) Dificultad respiratoria
- d) Cianosis
- e) Insuficiencia cardiaca.
- f) Hepatomegalia
- g) Edema pulmonar
- h) Soplo cardiaco
- i) Poca ganancia ponderal

CATVP OBSTRUIDO. Obstrucción del colector de venas pulmonares ya sea extrínseca o intrínseca.

EXAMENES DE GABINETE. Variable cualitativa nominal expresada en presencia o ausencia de diversos estudios.

- A) Radiología
- B) Ecocardiografía.
- C) Hemodinamia
- D) Angiotomografía.

MANEJO INICIAL. Variable cualitativa nominal expresada como la presencia o ausencia de uso de medicamentos para estabilización

- a) Inotrópicos
- b) Corrección acido-base
- c) Prostaglandinas.
- d) Anticongestivos

MANEJO QUIRURGICO PALIATIVO. Variable cualitativa expresada en presencia o ausencia de realización de procedimiento de atrioseptostomia por cateterismo.

- a) Rashkind. Si No

CIRUGIA CORRECTIVA DE URGENCIA. Variable cualitativa nominal expresada en la realización de cirugía de urgencia Si No

#### DIAGNOSTICO POSTOPERATORIO

CATVP. Conexión anómala total de venas pulmonares, cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda –como ocurre normalmente- sino a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha.

Se divide los drenajes venosos anómalos en:

- a) Supracardiaco.
- b) Infracardiaco.
- c) Intracardiaco
- e) Mixto

TECNICA DE PERFUSION USADA. Variable cualitativa nominal en dos categorías

- a) hipotermia profunda y paro circulatorio
- b) hipotermia moderada

COMPLICACIONES POSTOPERATOIAS. Variable cualitativa nominal que se expresan en tres categorías:

- a) Complicaciones inmediatas son las que ocurren durante las primeras 24 horas del postoperatorio.
- b) Complicaciones mediatas son las que ocurren durante los siete días posteriores a la cirugía correctiva.
- c) Complicaciones tardías las que ocurren posterior a siete días de la cirugía correctiva.

#### DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

Se revisaron expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnóstico de CATVP operados en el HIMFG comprendidos entre enero de 1997 al 2006 que cumplieron con el criterio de inclusión. Los datos se recolectaron en hoja específica de recolección de datos y se transcribieron a hoja electrónica.

#### ANALISIS ESTADISTICO

Para analizar los datos de utiliza estadística descriptiva con medidas de tendencia central y medidas de variabilidad.

## **ASPECTOS ÉTICOS**

Los métodos de investigación documental cuando no se realiza intervención o modificación de variables fisiológicas, psicológicas o sociales se consideran una investigación sin riesgo, motivo por el cual no es necesario el consentimiento informado de participación.

## **RESULTADOS**

### **ASPECTOS DEMOGRAFICOS**

Durante el periodo comprendido entre el 1 de enero del 1997 al 31 de diciembre del 2006 en el Hospital Infantil de México, se tienen registrados 243 pacientes que llegaron a corrección quirúrgica de CATVP. Se revisaron expedientes de todos los casos encontrándose 16 expedientes incompletos por lo que se excluyeron del estudio. Se cuenta para el presente estudio 227 cuya edad se encuentra entre los 4 días y los 15 años, mediana de 5 meses. Del total de 227 pacientes, 133 fueron del sexo masculino (58,2%) y 94 del sexo femenino (41,4%).

Se operaron CATVP supracardiaco en 93 pacientes (40,9%) de los cuales 82 (36,8%) son hacia vena vertical del colector a innominada, y 11 (4,8%) a vena cava superior. CATVP intracardiaco fueron 86 pacientes (37,9%) de los cuales 77 (33,4%) fueron a seno coronario, y 9 (4%) directamente a atrio derecho. Las CATVP infracardiacas fueron 27 (11,9%). Por ultimo las CATVP mixtas se encontraron en 21 pacientes (9,3%). (Tabla 3).

La mortalidad global de los casos operados de CATVP fue del 18,5% (42 pacientes) de los cuales 35 pacientes (15,4%) fallecieron durante las primeras 24 horas del postoperatorio y 7 pacientes (3,1%) posteriormente catalogados como defunción tardía.

### **EVALUACION PREOPERATORIA**

Durante la evaluación preoperatoria se identificó que sólo 10 pacientes (4,4%) presentaba otra malformación extracardiaca asociada (Tabla 1) como síndrome dismórfico en 4 pacientes (1,8%), malformación renal con malformación anorrectal, microtia, macrocefalia, fisura labioalveolopalatina y laringotraqueomalacia con un caso respectivamente, de este grupo un paciente falleció (0,44%).

Se presentaron 124 pacientes (54,6%) con malformación intracardiaca asociada (Tabla 2) de los cuales la mas frecuente es la Persistencia de conducto arterioso en el 45,4% de los pacientes (103 pacientes), seguida de comunicación interventricular en 6 pacientes (2,6%), estenosis valvular pulmonar en 5 pacientes (2,2%), insuficiencia valvular tricuspídea moderada 4 pacientes (1,8%), coartación aórtica, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), cardiomiopatía hipertrofica, Cor triatriatum, insuficiencia valvular mitral y heterotaxia visceral variedad poliesplenia con un caso cada una.

La clínica preoperatoria presente en los casos operados de CATVP (Tabla 5) primordialmente es la cianosis en 191 pacientes (84,1%), seguida de cansancio a la

alimentación presente en el 74,8% (170 pacientes), además se encuentran la dificultad respiratoria en 128 pacientes (56,4%), poca ganancia ponderal en 36 pacientes (15,8%), diaforesis 19 pacientes (8,4%), soplo cardiaco como único signo en 19 pacientes (8,4%), hiperdinamia cardiaca en 9 pacientes (4%). De todo el grupo la asociación de tres o mas signos o síntomas además de hepatomegalia catalogado esto como insuficiencia cardiaca se registró en 39 casos (17,2%).

En cuanto a los exámenes complementarios de gabinete empleados, el ecocardiograma es considerado el estándar de oro del diagnostico realizándose en el 100% de los casos; sólo en 4 pacientes (1,76%) se hizo cateterismo diagnóstico para aclarar la anatomía de la cardiopatía (dos casos de CATVP mixta), estudio de resistencias pulmonares y diámetro de venas pulmonares (dos casos) y en 5 casos (2,5%) se recurrió a la angiogramografía como método diagnostico auxiliar con los mismo fines.

En todos los pacientes (100%) se manejó de primera instancia tratamiento anticongestivo. En los casos en los cuales se encontraba valores de hemoglobina por debajo de 13mg/dl se indicó transfusión de paquete globular a 10 o 15ml/kg, según el estado hemodinámico. Trece casos llegaron con importante deterioro hemodinámico; en 5 casos con insuficiencia cardiaca descompensada se inició agentes inotrópicos, tres pacientes requirieron intubación por deterioro ventilatorio y 5 pacientes requirieron apoyo inotrópico y ventilatorio. De estos 13 pacientes, todos llegaron a cirugía correctiva de los cuales fallecieron 7 durante las primera 24 horas del postoperatorio, siendo la mortalidad mas alta en el grupo en el que se inició tanto apoyo con agentes inotrópicos como apoyo ventilatorio (4 fallecidos de 5 pacientes).

Se requirió realizar Rashkind por CIA restrictiva a 31 pacientes de nuestra serie (13,7%) de lo cuales 6 pacientes fallecieron en el postoperatorio (5 muerte temprana, 1 muerte tardía)

## **EVOLUCION TRANS Y POSTOPERATORIA**

Se utilizaron técnicas quirúrgicas estandarizadas para la corrección de las diferentes variedades de CATVP; para las supracardiacas se realizó ligadura de vena vertical a la llegada a vena innominada, elevación de la punta de corazón para visualización de espacio retrocardiaco, apertura longitudinal de colector, atriectomía izquierda amplia, cierre de CIA y anastomosis atrio izquierdo (AI) con colector. Para las intracardiacas se utiliza la técnica de destechamiento de seno coronario, ampliación de CIA y tunelización de CIA hacia AI con parche sintético. Para las CATVP infracardiacas se procede inicialmente igual que las supracardiacas con ligadura de vena tributaria infracardiaca próximo a diafragma con y sin sección del mismo, incisión longitudinal de colector, atriectomía izquierda amplia y anastomosis atrio izquierdo con colector previo cierre de CIA. La técnica de perfusión es de acuerdo a la variedad de CATVP a la edad y de peso del paciente.

En los pacientes de nuestro estudio la técnica de perfusión mas utilizada fue la hipotermia profunda con paro circulatorio en 159 pacientes (70,1%), seguida de la hipotermia moderada en 68 pacientes (29,9%).

La hipotermia profunda con paro circulatorio se empleó principalmente para la corrección total de los casos de CATVP supracardiaca e infracardiaca (89,2% del total de pacientes con CATVP supracardiaca e infracardiaca).

Las edades en las cuales se utilizó la hipotermia profunda y paro circulatorio fueron en 19 pacientes (11,9%) edad neonatal, 131 pacientes (82,4%) lactantes menores y 9 pacientes lactantes mayores (5,7%).

Del total de pacientes donde se utilizó hipotermia profunda y paro circulatorio (159 pacientes), 39 (24,5%) fallecieron. De los 68 pacientes en los que se utilizó hipotermia moderada solo 3 pacientes (1,9%) fallecieron.

De los 227 pacientes del estudio, en 34 pacientes (15%) se diagnosticó obstrucción del circuito anómalo de drenaje de venas pulmonares, 17 casos corresponden a variedad supracardiaca, 2 intracardiaca, 14 infracardiaca y 1 caso mixto. Todos llegaron a cirugía correctiva registrándose mortalidad temprana en la variedad supracardiaca del 3% (7 casos), infracardiaca 4% (9 casos), y mortalidad tardía del 0,44% para las variedades intracardiaca e infracardiaca (a 1 caso respectivamente). (Tabla 4).

Fue necesario ingresar a quirófano para cirugía correctiva de urgencia a 25 pacientes (11%) de los cuales la principal indicación quirúrgica es la CATVP obstructiva en 23 pacientes (10,1%), un caso por insuficiencia cardiaca que no responde al manejo médico intensivo y un caso por procedimiento de Rashkind fallido (0,44% respectivamente). La mortalidad posterior a cirugía de urgencia fue del 48% (12 pacientes).

Al finalizar la cirugía correctiva se decidió diferir el cierre del esternón en 13 pacientes por deterioro al cierre esternal (deterioro hemodinámico, respiratorio y/o edema miocárdico), de estos pacientes 3 fallecieron (23%), el resto se realizó cierre a las 72 horas de la cirugía. No se reportaron casos de mediastinitis, 4 casos presentaron posteriormente al cierre en segunda instancia infección de herida quirúrgica controlada con antibioticoterapia.

En relación a los medicamentos más utilizados a la salida de circulación extracorporea y llegada a la terapia intensiva quirúrgica el más frecuente fue la dobutamina en 197 pacientes (86,8%), seguidas de la dopamina en 112 pacientes (49,3%). Cuando se presentaron datos de hipertensión arterial pulmonar se indicó inhibidores de la fosfodiesterasa tipo III (milrinona y amrinona) en 67 pacientes (29,5%), nitroprusiato de sodio en 7 pacientes (3%) y óxido nítrico solo se utilizó en 3 pacientes.

El promedio de días de intubación orotraqueal fue de 2,6 días, y el promedio de los días de permanencia en la terapia de cuidados intensivos quirúrgicos es de 6,2 días.

Del total de pacientes que pasa a la UTIP sale de quirófano con signos vitales 216 pacientes, 97 pacientes (45%) presentaron complicaciones antes de las primeras 24 horas de los cuales la complicación inmediata más común fue la hipertensión arterial pulmonar que se presentó en 58 pacientes (26,8%) de los cuales 16 pacientes fallecieron. Arritmias cardiacas se presentó en 15 pacientes (6,9%) de los cuales 4 fallecieron por la arritmia antes de las 24 primeras horas (3 presentaron fibrilación ventricular y uno con taquicardia

de la unión mas deterioro hemodinámico); se presentó bloqueo AV completo en 5 casos operados de CATVP a SC que revirtió durante la primera semana postoperatoria. Nueve pacientes presentaron paro cardíaco que requirió reanimación avanzada lográndose el propósito deseado en todos los casos. Asimismo se presentó falla cardiaca en 22 pacientes (10,2%), complicaciones respiratorias (atelectasia y congestión pulmonar) en 13 pacientes (6%) y sangrado en 8 pacientes (3,7%). En total la mortalidad de las primeras 24 horas es del 10,6% (24 pacientes). 5 pacientes requirieron diálisis peritoneal como parte del manejo hemodinámico.

Las complicaciones durante la primera semana postoperatoria (mediatas) se presentaron en 74 pacientes. Las principales complicaciones durante la primera semana del postoperatorio fueron las respiratorias sin infección que se presentaron en 37 pacientes y se manifestaron como broncoespasmo importante (14 pacientes), atelectasias (8 pacientes), congestión pulmonar con poca respuesta a manejo médico (3 pacientes), y otras manifestaciones (12 pacientes). Complicaciones neurológicas se presentaron en 21 pacientes, de los cuales en 8 consistieron en una convulsión aislada sin componente orgánico, y en 3 pacientes se presentaron convulsiones parciales con lesión orgánica demostrada por neuroimagen (infarto cerebral).

Se presento tardíamente parálisis diafragmática en 6 casos que se resolvió quirúrgicamente con plicatura diafragmática. Cuatro pacientes requirieron traqueostomía por ventilación mecánica prolongada. Dos pacientes desarrollaron insuficiencia renal aguda las primeras 24 horas posterior a la cirugía que requirió colocación de catéter de diálisis peritoneal para su manejo.

Por ultimo se registraron 13 pacientes en los que se requirió reintervención quirúrgica de los cuales en un caso se debió a dehiscencia del parche del túnel de seno coronario a aurícula izquierda (AI) en las primeras 24 horas. En 7 pacientes (53,8%) la indicación fue obstrucción del sitio de anastomosis, de los cuales dos casos tenían CATVP supracardiaca cuya manifestación clínica se presentó en promedio 37 días posterior a la cirugía, y los 5 casos restante tenían obstrucción del túnel de seno coronario a la AI que se presentó en un promedio de 16 meses, siendo el tiempo mas corto de 10 meses y el mas prolongado de 22 meses, solo 1 caso de tunelización de seno coronario a AI se manifestó a los 7 días postoperatorio. Se presento 4 defunciones en este grupo (30,7%).

## **DISCUSION Y CONCLUSIONES**

El presente trabajo se trata sin duda de la serie mas grande escrita en Latinoamérica, y brinda un conocimiento de la patología y orienta a un manejo adecuado con relación a los resultados obtenidos en estos largos años acumulando experiencia.

Al igual que otras series relacionadas con el tema (3,6,9,17,21,33,38,40), no existe predominio de sexo, se trata de una enfermedad predominantemente del lactante menor y recién nacido por la patología y fisiopatología de la cardiopatía y muy pocos pacientes llegan a edades avanzadas, como sucede en nuestra serie en que la mayor edad fue de 15 años en dos pacientes al igual que lo reportado por Michielon et al (38) encontrando casos

hasta de 24 años con CATVP supracardica, llegando a esa edad gracias a una CIA amplia y a que no desarrollaron hipertensión arterial pulmonar.

En la literatura no reporta asociación de la CATVP con otras malformaciones por lo que la frecuencia debe ser muy baja, dicho hecho se corrobora en nuestra serie ya que sólo el 4,4% de las CATVP presentaban alguna malformación extracardiaca como síndrome dismórfico en 4 pacientes (1,8%), malformación renal con malformación anorrectal, microtia, macrocefalia, fisura labioalveolopalatina y laringotraqueomalacia con un caso de cada una respectivamente. La CATVP se asocia a otras malformaciones intracardiacas, dicha relación es muy frecuente en nuestra serie con la persistencia del conducto arterioso (PCA) al compararla con otras series (9,17,21,33,38,39), llegando al 45,4% de los casos; este hecho debe ser tomado en cuenta por el cirujano y lo obliga a la búsqueda intencionada de PCA en todo paciente con CATVP y probablemente se deba a la particularidad de encontrarse en la ciudad de México a 2200 m sobre el nivel medio del mar o de acuerdo al sitio de origen de los pacientes. La asociación con otras cardiopatías es muy baja, y solo sobresalen la comunicación interventricular en 2,6% de los pacientes en nuestra serie y la estenosis valvular pulmonar en 2,2%.

Se conoce ampliamente que los datos clínicos referidos por los padres y corroborados por el médico y que incluyen cianosis, cansancio a la alimentación, poca ganancia ponderal y dificultad respiratoria son comunes en todas las series de casos incluyendo la nuestra, sin embargo un dato que debe llamar la atención a los familiares es la diaforesis e hiperdinamia cardiaca encontrada en un 8,4% y 4% respectivamente. Es importante la realización de un examen médico por un pediatra desde el nacimiento lo que permite el reconocimiento de estos signos y síntomas, y datos muy sutiles como un soplo cardiaco deben ser evaluados detenidamente, pues se encontró, por ejemplo, que en nuestra serie 19 pacientes (8,4%) fueron referidos a un centro de tercer nivel para estudio de un soplo cardiaco sin otra sintomatología y se les encontró CATVP.

Actualmente el método complementario de diagnóstico más preciso para esta cardiopatía es por mucho el ecocardiograma (8,14,21,26,27), porque es capaz de darnos detalles sutiles de la anatomía que ayuda al cirujano a una planificación adecuada de la misma. En muy pocas oportunidades se debe recurrir a otros exámenes complementarios como un cateterismo cardiaco o una angiotomografía, especialmente en los casos con drenaje pulmonar complejo o mixto y para valoración de diámetro de venas pulmonares y así determinar la factibilidad de la cirugía.

Esta cardiopatía patogénicamente depende del adecuado flujo del colector hacia la circulación venosa sistémica, además de un libre cortocircuito interatrial, y eso determinará la evolución postnatal del paciente y la sintomatología.

El manejo inicial está dado primordialmente por anticongestivos con lo cual se vio que logran una estabilización adecuada para permitir una corrección quirúrgica planificada a corto plazo, sin embargo en algunos casos como se observo en nuestra serie los pacientes llegan a evaluación completamente descompensados y requieren medidas agresivas para estabilizarlos como el uso de inotrópicos, apoyo ventilatorio mecánico e incluso uso de prostaglandinas. Cuando la enfermedad vascular pulmonar está avanzada la presión

pulmonar llega a valores suprasistémicos; un conducto arterioso permeable permite inversión del flujo de derecha a izquierda a manera de protección pulmonar estando indicado en estos casos el uso de prostaglandinas para que dicho cortocircuito permanezca abierto, y aun cuando son casos excepcionales, se vio en nuestro estudio que el ingreso a cirugía de un paciente descompensado que requiere previamente apoyo ventilatorio e inotrópico constituye un dato de mal pronóstico para la vida, y que si bien estos pacientes llegan a cirugía correctiva, la mortalidad temprana es del 87,5% en este grupo vista en nuestra serie. La principal causa de descompensación es la obstrucción del flujo del colector hacia la circulación sistémica. Se observa que no todos los catalogados como CATVP obstruidos, 34 pacientes de nuestra serie (15%), llegan a su primera evaluación en malas condiciones y la mayoría responde al uso de anticongestivos, permitiendo su estabilización para entrar en mejores condiciones posibles a cirugía. El 13,6% presentó CIA restrictiva (31 pacientes) que ameritó la realización de procedimiento de Rashkind con una mortalidad post-Rashkind del 20% en este grupo, porque dicho procedimiento permite la estabilización hemodinámica y da oportunidad a realizar una cirugía programada a corto plazo con baja mortalidad (18,5%).

La mortalidad se dividió en mortalidad en quirófano, temprana y tardía.

La principal causa de mortalidad en quirófano es la falla ventricular y la hipertensión arterial pulmonar grave que se presentó en el 5% de nuestra serie. Es más frecuente cuanto más edad tiene el niño por la presencia de enfermedad vascular pulmonar (17,33,38,39,40).

Entre las complicaciones postoperatorias inmediatas están precisamente la hipertensión arterial pulmonar encontrada en un 25,5%, luego las arritmias (6,9%) a igual que los resultados encontrados por Korbmacher et al, y Bogers et al (39,40), probablemente como consecuencia de la manipulación durante la cirugía, o por efecto de la técnica de perfusión, presentándose con mayor frecuencia con la hipotermia profunda y paro circulatorio (66,6% del total de eventos de arritmias ocurridos). Llama la atención la presencia de bloqueo AV completo, que llega a ser complicación específica de las correcciones de CATVP a SC por la cercanía con el sistema de conducción en la colocación del parche interatrial que es un punto que siempre se debe tomar en cuenta y no descrito en las series revisadas.

Como conclusiones podemos decir.

- Se trata de una de las series de casos más grande en relación a esta cardiopatía.
- La variedad más frecuente al igual que todas las series revisadas fue la CATVP supracardiaca.
- Se utiliza presentemente la hipotermia profunda con paro circulatorio en lactantes menores y neonatos.
- La mortalidad es más elevada en el CATVP infracardiaca.
- Conocer el comportamiento peri operatorio de la Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares en nuestro medio nos permite establecer pautas de manejo estandarizado.

TABLA N° 1

MALFORMACION ASOCIADAS A CATVPV  
EXTRACARDIACAS

Síndrome dismórfico	4
Malformación anorrectal + malformación renal	1
Microtia	1
Macrocefalia	1
Fisura labio-alveolo-palatina	1
Laringomalasia	1

TABLA N° 2

MALFORMACION INTRACARDIACA ASOCIADA A CATVP

Persistencia de conducto arterioso	103	45,4%
Comunicación interventricular	6	2,6%
Estenosis valvular pulmonar	5	2,2%
Insuficiencia tricuspídea	4	1,8%
Coartacion aórtica	1	0,44%
SVIH	1	0,44%
Cardiomiopatía hipertrófica	1	0,44%
Cortriatriatum	1	0,44%
Heterotaxia visceral poliesplenia	1	0,44%
Insuficiencia mitral leve a moderada	1	0,44%
TOTAL	124	54,6%

TABLA N° 3  
DIAGNOSTICO ANATOMICO DE CATVP

Tipo anatómico	variedad	numero	porcentaje
Supracardiaco	Vena cava superior	11	4,8%
	Vena vertical a innominada	82	36,1%
Intracardiaco	Seno Coronario	77	33,9%
	Atrio derecho	9	4%
Mixto	3vp a SC y 1vp a vv	13	5,7%
	Otras	8	3,5%

TABLA N° 4  
DIAGNOSTICO ANATOMICO DE CATVP RELACIONADA CON OBSTRUCCION Y MORTALIDAD GLOBAL

Tipo anatómico	Numero obstructivo	mortalidad temp	mortalidad tardía	
Supracardiaca	93 (40,9)	17(18,3)	7 (3,8)	0
Intracardiaca	86 (37,9)	2 (2,3)	0	1 (0,5)
Infracardiaca	27 (11,9)	14 (51,8)	9 (4,9)	1 (0,5)
Mixta	21 (9,3)	1 (4,8)	0	0
TOTAL	227 (100)	34 (15)	16 (8,7)	2 (1)

TABLA N° 5  
SIGNOSINTOMATOLOGIA ASOCIADA A CATVP

Signo y/o síntoma	numero	porcentaje
Cianosis	191	84,1%
Disnea	170	74,8%
Dificultad respiratoria	128	56,4%
Poca ganancia ponderal	36	15,8%
Diaforesis	19	8,4%
Soplo cardiaco	19	8,4%
Hiperdinamia cardiaca	9	4%

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Snellen HA, Albers FH. The clinical diagnostic of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1952; 6:801-816.
2. Keith JD, Rowe RD, Vlad P et al. Complete anomalous pulmonary venous drainage. *Am J Med* 1954; 16:23-38.
3. Rowe RD. Anomalies of pulmonary venous return. In: *Heart disease in infancy and childhood*. Keith JFD, Rowe RD, Vlad P (ed). New York: Mc Millan Publishing Co, Inc. 1978; 558-577.
4. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65: (suppl): 376-461.
5. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease. Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
6. Lucas RV. Anomalous venous connectin. In : *Moss heart disease in infants children and adolecents*, 4th ed. Adams FH, Emmanoulides GC. Baltimore:Williams and Wilkins 1989; 458-491.
7. Mussewe NN, Smallhorn JF, Freedom RM. Anomalies of the pulmonary venous connecyion including Cor triatriatum and stenosis of individual pulmonary vein. In: *Neonatal heart disease*. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (ed). London: Springer Verlag 1992; 309-331.
8. Valdeés-Cruz L, Cayre R. Anomalies of the pulmonary venous system. In: *Echocardiografic diagnostic of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Valdes-Cruz, Cayre R (ed). Phyladelphia: Lippincot Raven Publishers 1999; 511-523.
9. Marin Huerta E. Drenaje venoso pulmonary anomalo total. En: *Cardiología Pediatrica. Clinica y cirugía*. Sanchez P (ed). Salvat Editores SA 1986; 258-274.
10. Smith B et al. Total anomalous pulmonary venous return: diagnosis criteria and new clasification. *Amer J Dis Child* 1951; 101: 41.
11. Lucas RV Jr, Anderson RC, Amplatz K et al. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediatr, Clin North Am* 1983; 10: 781.
12. Ward KE, Mullins CE, Huhta JC et al. Restrictive interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1986 ; 57 : 1131-1136.
13. Edwards JE. Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clinic Proc* 1953; 28: 441-452.
14. Prognostic value of left ventricular size measured by echocardiography in infants with total anomalous pulmonary venous drenage. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1155-1159.
15. Rosenquist GC, Kelly JL, Chandra R et al. Small left atrium and change in the contour of the ventricular septum in total anomalous pulmonary venous connection. A morphometric analysis of 22 infants hearts. *Am J Cardiol* 1985; 55: 777-782.
16. Snellen N. Anomalous pulmonary venous drainage, in relation to superior vena cava and coronary sinus. *Am Heart J* 1963; 66: 184.
17. Bull C. Total anomalous pulmonary venous drainage. In: *Fetal and neonatal cardiology*. Long WA (ed). WB Saunders Company 1990; 439-451.

18. Long WA, Lawson EE, Harned HS Jr et al. Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: new diagnostic, physiologic and surgical considerations. *Am J Perinatol* 1984; 227-235.
19. Perloff JK. Total anomalous pulmonary venous connection. In: *The clinical recognition of congenital heart disease*. Perloff JK (ed). Philadelphia: WB Saunders Company 1987; 308-322.
20. Gersony WM. Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous drainage. In: *Pediatric Cardiology*, vol II, 1980; 463-473.
21. Gatham GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous drainage: clinical observations of 75 pediatric patients. *Circulation* 1970; 42: 143-154.
22. Dushane JW. Total anomalous pulmonary venous connections. Clinical aspects. *Mayo Clinic Proc* 1956; 31: 167.
23. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. Total anomalous pulmonary venous drainage. In: *The neonate with congenital heart disease*. (ed). Philadelphia: WB Saunders Company 1981; 350-372.
24. Gestony et al. Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. *Circulation* 1971; suppl: 43-44.
25. Levin B, White H. Total anomalous pulmonary venous drainage into the portal system. *Radiology* 1961; 76: 894-901.
26. Huhta JC, Gutgesell HD, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985; 53: 525-534.
27. Smallhorn JF, Sutherland GR, Hunter TC, et al. Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1981; 46: 613-623.
28. Krabill KA, Ring S, Foker JE et al. Echocardiography versus cardiac catheterization diagnosis of infants with congenital heart disease requiring surgery. *Am J Cardiol* 1987; 60: 351-354.
29. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; 196: 991- 992.
30. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR et al. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation* 1978; 58: 600.
31. Jonas R, Smolinsky A, Mayer JE, Castañeda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59: 431.
32. Castañeda A, Jonas R, Mayer JE et al. NOMBRE DEL CAPITULO Y DESPUÉS En: *Cardiac surgery of the neonate and infant* WB Saunders 1994; 157-166.
33. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886.
34. DeLisle G, Ando, Calder AL, Zuberbulher JR et al. Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis in diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976; 91: 99.
35. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987; 76 (suppl III): III-83.
36. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD. Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thoracic Surg* 1978; 25: 479-487.

37. Jenkins KJ, Sanders SP, Coleman L, Mayer JE et al. Pulmonary vein size and outcome in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 1991; 84: (suppl II): 351.
38. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 184-191.
39. Korbmacher B, Büttger S, Schulte HD, Hoffmann M, Krogmann ON et al. Long-term results after repair of Total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 101-106.
40. Bogers AJJC, Baak R, Lee PC, Boersma E, Meijboom FJ, Witsenburg M. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 296-299.