



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

**FACTORES ASOCIADOS A MORTALIDAD EN PACIENTES CON CONEXIÓN
ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES**

T E S I S D E P O S T G R A D O

PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DR OMAR FELIPE DÍAZ MOYA

TUTOR DE TESIS:

DRA. ARACELY NOEMI GAYOSSO DOMINGUEZ

JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

HOSPITAL GENERAL DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA

CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

MEXICO, DF.

AGOSTO, 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

HOJA DE AUTORIZACIÓN

Dra. Luz Arcelia Campos Navarro
DIRECTORA DE EDUCACION E INVESTIGACION EN SALUD

Dra. Aracely Noemi Gayosso Dominguez
PROFR. TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL CMN " LA RAZA"

Dra. Aracely Noemi Gayosso Dominguez
ASESOR DE LA TESIS

Dr. Diaz Moya Omar Felipe
TESISTA

MEXICO

Dirección de Prestaciones Médicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud



"2015, Año del Generalísimo José María Morelos y Pavón".

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 07/07/2015

DRA. ARACELI NOEMI GAYOSSO DOMINGUEZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

FACTORES ASOCIADOS A MORTALIDAD EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de Investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro

R-2015-3502-100

ATENTAMENTE


DR.(A). GUILLERMO CAREAGA REYNA

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

AGRADECIMIENTOS

Agradezco primeramente a Dios por darme la oportunidad de prepararme en una profesión tan noble como lo es la medicina y demostrarme su compañía e cada momento de mi vida.

A mi familia que sin su ejemplo y apoyo, no hubiera llegado al lugar donde me encuentro, a mis padres, Lucelia y Gustavo, que no solo me han impulsado a ser un buen médico, sino también y aún más importante un buen ser humano, a mis hermanos, Gustavo y Omayra, que han sido siempre una pauta a seguir, un punto de comparación, que me insta a lograr los objetivos que me proponga, como hasta ahora lo han hecho ellos. A Sandy, que con su amor incondicional, me enseña el amor que debo tener hacia mis pacientes. Gracias, infinitas gracias a ellos.

Quiero expresar, además mi más sincero agradecimiento a mi asesor de tesis y Jefa del Servicio de Cardiología Pediátrica, la Dra Aracely Noemí Gayosso Domínguez, por la confianza que depositó en mí, por su orientación y sugerencias.

A mis compañeros de residencia, Anaith y Hugo, que fueron parte importante en este eslabón a punto de terminar y con los que tuve la fortuna de compartir no solo nuestro tiempo, nuestro esfuerzo, nuestras vivencias, sino también una amistad que sé que no terminará pronto. Muchas gracias a ellos.

Y a todas aquellas personas, que de forma directa e indirecta formaron parte de esta historia, y que depositaron su confianza en mí al dejarme aprender de ellos, son un gran estímulo para continuar con mi preparación en esta noble profesión.

ÍNDICE

CAPÍTULO	PÁGINA
1. Resumen	5
2. Antecedentes	6
3. Planteamiento del problema	11
4. Justificación del estudio	13
5. Hipótesis y objetivos	14
6. Metodología del estudio	16
6.1 Criterios de Inclusión	16
6.2 Criterios de exclusión	16
6.3 Criterios de eliminación	16
6.4 Tamaño de la muestra	17
6.5 Definición de variables	18
6.6 Análisis de datos	21
7. Resultados	22
8. Discusión	25
9. Referencias	27
10. Anexos	31

1. RESUMEN

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA: La incidencia de esta patología es aproximadamente del 0,058 a 0,083 por cada 1.000 nacidos vivos, y representa del 1 % al 5% de todos los casos con cardiopatías congénitas en varias series, y la mortalidad oscila entre el 6-10% de incidencia. Reportes recientes, sugieren que características del paciente como edad de diagnóstico, peso, talla, variante de CATVP, técnica quirúrgica, presencia de obstrucción pre y posoperatoria se relacionan directamente con la morbimortalidad de pacientes. A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, manejo anestésico, circulación extracorpórea y cuidados posoperatorios, la corrección quirúrgica de esta enfermedad sigue estando relacionada a cifras de mortalidad altas. **ANTECEDENTES:** La conexión anómala de venas pulmonares es una entidad congénita en la que se pierden total o parcialmente las conexiones normales que existen entre el plexo venoso pulmonar y el atrio izquierdo y por lo tanto parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan al atrio derecho ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. Podemos dividir esta patología en 4 grupos: supracardiaco, intracardiaco, infracardiaco y mixta. Para el diagnóstico son de gran utilidad la radiografía de tórax, electrocardiograma y el ecocardiograma. Hasta 1970, la mortalidad quirúrgica en lactantes menores de 1 año era muy alta, con la mejoría de las técnicas quirúrgicas los índices de mortalidad han disminuido. En la bibliografía se reporta una mortalidad del 7.9%. La mortalidad posterior a la reparación total de CATVP, ha disminuido en la era moderna pero características demográficas y características anatómicas de los pacientes mantiene una importante correlación que determina una mejor evolución posoperatoria. **MATERIALES Y MÉTODOS:** El presente estudio es retrospectivo, longitudinal y descriptivo. Se utilizó todo el universo de pacientes ingresados al servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General "La Raza", con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas pulmonares, durante el periodo comprendido del 1 enero del 2012 a 31 de diciembre del 2014. Se realizó la revisión de los archivos del Servicio de Cardiología Pediátrica, Cardiología Intervencionista y Cirugía Cardiovascular pediátrica, obteniendo los datos sobre los procedimientos de cateterismo diagnóstico e intervencionista y de la cirugía realizada de los pacientes con diagnóstico clínico de Conexión anómala Total de Venas Pulmonares. Posteriormente se capturó la información en la hoja de recolección datos con énfasis en las variables preoperatorias ya descritas (edad, peso, talla, modalidad de CATVP) además de la revisión de los ecocardiogramas preoperatorios de los pacientes incluidos en el estudio, haciendo énfasis en los valores reportados en la medición de las cavidades cardíacas, presión pulmonar y la presencia o no de obstrucción en la reparación. Se analizó además tiempos de bypass y tiempos de pinzamiento aórtico, así como el comportamiento posquirúrgico inmediato de los pacientes. Se dividieron dos grupos de pacientes en igualdad de características: Pacientes con diagnóstico de CATVP con corrección quirúrgica total que fallecen y pacientes con diagnóstico de CATVP con corrección quirúrgica total que sobreviven. **RESULTADOS:** En el periodo comprendido entre enero del 2012 y diciembre del 2014 (2 años), se intervinieron 36 pacientes (15 femeninos siendo el 41.7% y 21 masculinos siendo el 58.3%) con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, a los cuales se les realizó corrección quirúrgica total. La mediana y la amplitud de la edad de los pacientes fueron de 4 meses y de 1 a 60 meses (5 años) respectivamente. La mediana del peso y talla, fue de 4.95kg (con amplitud de 2 a 17 kg) y 4.95 cm (con amplitud de 44-104cm) respectivamente. De nuestra muestra, 14 pacientes se encontraban en rangos de desnutrición, siendo el 38.9% del total de pacientes. De los 36 pacientes incluidos en el estudio, 16 son conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) del tipo supracardiaco, en igual número fueron del tipo intracardiaco 16 pacientes y 4 pacientes de CATVP infracardiaco. No hubo pacientes del tipo mixto. La mortalidad operatoria para todo el grupo fue de 8.3%. El grupo de pacientes con CATVP supracardiaca presentó una mortalidad de 12.5% y en el grupo de CATVP intracardiaca fue de 6.2%. No hubo muertes en el grupo de pacientes de CATVP infracardiaca. Las características demográficas de los pacientes se pueden observar en la tabla 1. Es de hacer notar que no existieron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos de pacientes estudiados. Dentro de las variables preoperatorias estudiadas, se pudo observar que los diámetros sistólicos del ventrículo izquierdo (DDVI) con zscore -2.8, estuvieron relacionados con mortalidad, aunque no hubo diferencias estadísticamente significativa ($p=0.1$). La presión pulmonar (PSAP) se obtuvo una mediana de 65.5mmhg con una amplitud de 25mmhg – 124mmhg. Encontrándose una asociación a mortalidad con una PSAP mayor de 65mmhg, aunque no hubo relación estadísticamente significativa ($p=0.1$). Así como un mal estado nutricional, se asocia a mortalidad, pero sin haber relación estadísticamente significativa ($p=0.3$). Las variables intraoperatorias estudiadas se incluyeron los tiempos de bypass cardiopulmonar y el tiempo de pinzamiento. Dichos valores se pueden observar en la tabla 2. No teniendo diferencias estadísticamente significativas en su asociación a mortalidad. El tiempo de estancia en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, fue con mediana de 7 días con una amplitud de 1 a 60 días. En 12 pacientes (33.3%) de 36, se determinó Comunicación Interatrial (CIA) restrictiva (menor a 5cm), se encontró que una CIA menor de 3.3mm se asocia a mortalidad, aunque no hubo diferencias estadísticamente significativas. De acuerdo a los datos obtenidos, hubo 6 obstrucciones postquirúrgicas (16%), con tiempo de aparición con media de 8 meses. Siendo el tipo de CATVP que se obstruyó con mayor frecuencia, intracardiaca. Las variables de peso, talla y superficie corporal fueron sometidas a análisis para evaluar si existían diferencias en la medias de los pacientes fallecidos o vivos. Los resultados obtenidos en el análisis estadístico de comparación de medias mediante la prueba de t de student, arrojaron que no hubo diferencia estadísticamente significativa entre los pacientes que fallecieron o sobrevivieron, en ninguna de las variables estudiadas.

PALABRAS CLAVES: Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares, Mortalidad, Obstrucción, características quirúrgicas.

2. ANTECEDENTES

La conexión anómala de venas pulmonares es una entidad congénita en la que se pierden total o parcialmente las conexiones normales que existen entre el plexo venoso pulmonar y el atrio izquierdo y por lo tanto parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan al atrio derecho ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. Las diferentes formas de conexión anómala representan la persistencia de ciertas características anatómicas que están presentes durante ciertos estadios del desarrollo embrionario (1). Se describió por primera vez en 1798 por Wilson y en forma aislada se describió en 1868 por Friedlowski, sin embargo la primera descripción de conexión anómala de venas pulmonares fue hecha por Winslow en 1739 al publicar un caso de conexión venosa pulmonar anómalo parcial. La primera corrección exitosa fue realizada por Burroughs y Kirklin, y por Lewis en 1956. El primer caso a nivel infracardiaco fue descrito por Gott en 1956.(2) Según diferentes publicaciones es una patología que se encuentra entre el 1 al 2% del total de todas las cardiopatías, siendo más frecuente en el sexo masculino(2,3,6)

Podemos dividir esta patología en 4 grupos (1,5):

- **SUPRACARDIACO:** Es la variedad de conexión anómala más frecuente alrededor del 50% de todos los casos. Drenando a vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada, y Vena Cava Superior Izquierda Persistente

- INTRACARDIACO. Es el tipo de drenaje intermedio alrededor del 35% de todos los casos. Drenando a Seno coronario, Atrio derecho

- INFRACARDIACO. Es el tipo de drenaje menos frecuente alrededor del 15% de todos los casos. Drenando a Vena Porta, Venas Hepáticas, ducto Venoso, Venas Gástricas y Vena Cava Inferior

- MIXTA. Constituye alrededor del 7% de todos los casos. Se realiza en dos o más de los tres primeros

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la conexión anómala total de venas pulmonares puede ser no obstructiva y obstructiva, dependiendo si existe compresión la cual puede estar en diferentes sitios:

- Por compresión extrínseca del vaso colector
- Por disminución del calibre del vaso colector
- Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por una Comunicación Interauricular Restrictiva o por obstrucción a la desembocadura del seno coronario (7,9)

El orden de frecuencia en que ocurren los sitios de conexión anómala son la vena innominada por intermedio de la vena vertical izquierda, seno coronario, vena cava superior derecha, atrio derecho y vena porta, cava inferior y ácigos respectivamente(8,10).

La historia clínica de los dos grupos es muy diferente, los pacientes sin obstrucción del drenaje inicialmente no son cianóticos y en la etapa de recién nacidos pueden presentar poca sintomatología, razón por la cual la mayoría de las veces su patología pasa desapercibida.

Algunos pueden llegar precozmente con cuadro de insuficiencia cardiaca o con un cuadro infeccioso respiratorio, que actúe como detonante para diagnosticar esta patología. La edad promedio es entre los 2 y 3 meses de edad.

Sin tratamiento estos pacientes fallecen antes de los 6 meses de vida y muy pocos pasan el primer año de vida, aunque hay casos excepcionales que llegan a la edad adulta, viéndose relacionadas con una comunicación interauricular amplia y estenosis pulmonar leve asociada (2,11).

El grupo con obstrucción al drenaje presenta una evolución muy diferente pues como se mencionó en la primera semana de vida, se registra un cuadro de cianosis, insuficiencia cardiaca, dificultad respiratoria, siendo de las primeras causas de muerte en el primer mes de vida.

Clínicamente, los pacientes presentan hipodesarrollo marcado, y síndrome de dificultad respiratoria importante, cianosis moderada que mejora con el oxígeno y la mayoría de las veces en insuficiencia cardiaca. Un hallazgo importante a la observación después del primer mes de vida es el “abombamiento o prominencia paraesternal izquierda” como crecimiento importante del ventrículo derecho. Los pulsos comúnmente son normales. Hay hiperactividad importante del ventrículo

derecho y de la región infundibular. El hígado se encuentra congestivo y aumentando de tamaño lo que es más notorio en el grupo con obstrucción al drenaje. Se encuentran ruidos cardiacos rítmicos con desdoblamiento amplio, fijo y constante del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar asociado a la intensidad de la HAP. El segundo ruido puede parecer único y aumentado de intensidad. Puede no hallarse ningún soplo.

Para el diagnóstico son de gran utilidad la radiografía de tórax, electrocardiograma y el ecocardiograma. Procedimientos hemodinámicos, se reservan en casos de CIA restrictiva para realización de atrioseptostomía con balón, o en CATVP mixtas, la mayor parte de los pacientes pasan a quirófano directamente, sin necesidad de algún procedimiento intervencionista.

El primer intento de corrección fue realizado por Muller en 1950 y consistió en anastomosar la aurícula izquierda con el colector común (1). Burroughs y Kirklin realizaron la reparación de 3 enfermos y en 1955 Lewis y colaboradores fueron los primeros que corrigieron bajo visión directa usando hipotermia moderada (30°C) y oclusión de las cavas en un niño de 5 años de edad. Cooley y Ochsner comunicaron la primera reparación utilizando la circulación extracorpórea. Aunque en niños mayores la corrección total se ha efectuado con éxito desde los últimos años de la década de los 50, es importante reconocer que el 80% de los lactantes sintomáticos mueren durante el primer año de vida. En la experiencia de la revista norteamericana *New England Journal of Medicine*, el 63% (43/71) de los lactantes se descubrieron y diagnosticaron en el primer mes de vida y el 35% (25/71) dentro

de la primera semana (15). Estos datos coinciden con la edad de los casos de las grandes series de autopsias y la aparición precoz de síntomas se correlaciona con la edad media de muerte (7 semanas). Hasta 1970, la mortalidad quirúrgica en lactantes menores de 1 año era muy alta, con la mejoría de las técnicas quirúrgicas los índices de mortalidad han disminuido. La clave de una cirugía con éxito y de buenos resultados a largo plazo consiste en una intervención precoz (5,17,20) antes de que el niño se deteriore hemodinámicamente y metabólicamente.

En la bibliografía dentro de los estudios más importantes realizados en el Children's Hospital Medical Center de Boston, se reporta que 23 de 38 pacientes tenían menos de 3 meses de vida y 7 de ellos se encontraban en la primera semana de vida cuando fueron operados (21). La mortalidad fue del 7.9% (21). Ellos reportan que en todos los niños debe de realizarse un estudio hemodinámico completo. No detectaron cortocircuitos residuales.

No existen suficientes estudios con resultados a largo plazo, pero los encontrados después de un seguimiento de varios años muestran una excelente evolución de los niños que sobrevivieron.

La mala evolución y las muertes tardías son secundarias a arritmias, hipertensión pulmonar severa y obstrucción venosa pulmonar. Por lo tanto la corrección quirúrgica se debe de realizar lo antes posible sin aguardar que el paciente gane peso y crezca, así se evitan complicaciones graves y se obtienen mejores resultados (23). La mortalidad posterior a la reparación total de CATVP, ha disminuido en la era moderna pero características demográficas y características

anat6micas de los pacientes mantiene una importante correlaci3n que determina una mejor evoluci3n posoperatoria (24).

Las necesidades energ6ticas del ser humano se definen seg6n la OMS como el valor del aporte energ6tico alimentario que equilibra el gasto en un individuo cuya corpulencia, composici3n de la masa corporal, y grado de actividad f6sica sean compatibles con el mantenimiento duradero de una buena salud, y permite el ejercicio de la actividad f6sica necesaria y socialmente adecuadas. (1) En el ni1o o lactante las necesidades energ6ticas incluyen las asociadas al crecimiento tisular o a la secreci3n l6ctea, a un ritmo siempre compatible con un buen estado de salud. Para calcular las necesidades energ6ticas de un ni1o, se tiene en cuenta el gasto cal6rico cotidiano necesario para satisfacer sus demandas en relaci3n al mantenimiento del metabolismo basal, la actividad f6sica, la temperatura, el crecimiento y la edad (2).

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una cardiopatía congénita cianógena que se caracteriza por una conexión venosa pulmonar anómala al atrio derecho, o a una o más de sus vasos venosos tributarios. De esta forma ninguna de las venas pulmonares se conecta al atrio izquierdo. La incidencia de esta patología es aproximadamente del 0,058 a 0,083 por cada 1.000 nacidos vivos, y representa del 1 % al 5% de todos los casos con cardiopatías congénitas en varias series. Algunas variantes de CATVP, representan una de las principales emergencias quirúrgicas verdaderas al nacimiento. Reportes recientes, sugieren que características del paciente como edad de diagnóstico, peso, talla, variante de CATVP, técnica quirúrgica, presencia de obstrucción pre y posoperatoria se relacionan directamente con la morbimortalidad de pacientes. A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, manejo anestésico, circulación extracorpórea y cuidados posoperatorios, la corrección quirúrgica de esta enfermedad sigue estando relacionada a cifras de mortalidad altas.

4. JUSTIFICACION

La CATVP representa una urgencia verdadera al nacimiento, que requiere su atención inmediata y que a pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, manejo anestésico, circulación extracorpórea y cuidados posoperatorios en los últimos años, la corrección quirúrgica de esta enfermedad sigue estando relacionada a cifras de mortalidad altas.

En nuestra unidad, en un estudio previamente realizado en el 2012 en el servicio de Cardiología pediátrica, se encontró una incidencia de mortalidad en esta cardiopatía de un 23%, mayor que la reportada en diferentes series, las cuales oscilan entre el 8-13%. Por lo que consideramos importante definir las características o factores que se asocien a la mortalidad pre, trans o posquirúrgica en esta patología. Teniendo en cuenta que con el paso del tiempo, las técnicas quirúrgicas, métodos anestésicos y cuidados posoperatorios han mejorado, se esperó una disminución en el índice de mortalidad, además de enfatizar los factores relacionados con la misma, para precisar las maniobras a realizar con el fin de minimizar estos riesgos.

5. HIPOTESIS Y OBJETIVOS

HIPOTESIS VERDADERA: Existe relación entre las variables preoperatorias de los pacientes con diagnóstico de CATVP y la mortalidad operatoria.

HIPOTESIS ALTERNA: La mortalidad operatoria está asociada o no a las variables preoperatorias de los pacientes con diagnóstico de CATVP

HIPOTESIS NULA: No existe relación entre las variables preoperatorias de los pacientes con diagnóstico de CATVP y la mortalidad operatoria.

OBJETIVO GENERAL

Evaluar características preoperatorias de los pacientes con diagnóstico de CATVP intervenidos en el Hospital General “La Raza” y describir los resultados obtenidos en la corrección quirúrgica así como identificar aquellas variables relacionadas a la mortalidad operatoria.

OBJETIVOS SECUNDARIOS

1. Conocer la edad promedio más frecuente de diagnóstico de CATVP
2. Conocer el sexo predominante en los pacientes con diagnóstico de CATVP
3. Identificar el tipo más común de la CATVP en nuestro hospital.
4. Conocer la mortalidad operatoria de los pacientes con diagnóstico de CATVP.
5. Identificar el número de pacientes que requieren reintervención quirúrgica por obstrucción de anastomosis posterior a cirugía de corrección total.
6. Determinar el tipo de CATVP que se obstruye con mayor frecuencia posterior a cirugía de corrección total.
7. Determinar la relación de la mortalidad con características prequirúrgicas.
8. Determinar la incidencia de CATVP en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital General CMN "La Raza".
9. Identificar las lesiones asociadas más frecuentes a la Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares.

6. METODOLOGIA DEL ESTUDIO

El presente estudio es retrospectivo, longitudinal y descriptivo.

Se utilizó todo el universo de pacientes ingresados al servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General “La Raza”, con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas pulmonares, durante el periodo comprendido del 1 enero del 2012 a 31 de diciembre del 2014.

6.1 CRITERIOS DE INCLUSION

1. Expedientes de pacientes ingresados al servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General “La Raza”, con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas pulmonares a quienes se les realizó corrección total de su patología, en el periodo de tiempo ya descrito.

2. Aquellos pacientes con diagnóstico al ingreso de conexión anómala total de venas pulmonares que se asocien a defectos menores tales como comunicación interventricular o Persistencia del Conducto Arterioso.

6.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. Pacientes con diagnóstico al ingreso de Conexión Anómala Parcial de Venas Pulmonares

2. Pacientes con malformaciones mayores como Isomerismos, Ventrículo Unico, Transposición de Grandes Arterias.

3. Pacientes que hayan fallecido antes de su intervención quirúrgica.

6.3 CRITERIOS DE ELIMINACION

1. Pacientes que su expediente no esté completo o no se cuente con él.

6.4 TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se utilizó todo el universo de pacientes ingresados al servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General “La Raza”, con diagnóstico de Conexión Anómala Total de Venas pulmonares, durante el periodo comprendido del 1 enero del 2012 a 31 de diciembre del 2014.

Se realizó la revisión de los archivos del Servicio de Cardiología Pediátrica, Cardiología Intervencionista y Cirugía Cardiovascular pediátrica, obteniendo los datos sobre los procedimientos de cateterismo diagnóstico e intervencionista y de la cirugía realizada de los pacientes con diagnóstico clínico de Conexión anómala Total de Venas Pulmonares. Posteriormente se capturó la información en la hoja de recolección datos con énfasis en las variables preoperatorias ya descritas (edad, peso, talla, modalidad de CATVP) además de la revisión de los ecocardiogramas preoperatorios de los pacientes incluidos en el estudio, haciendo énfasis en los valores reportados en la medición de la cavidad cardíaca izquierda, presión pulmonar y la presencia o no de obstrucción en la reparación. Se analizó además tiempos de bypass y tiempos de pinzamiento aórtico, así como el comportamiento posquirúrgico inmediato de los pacientes.

6.5 DEFINICION DE VARIABLES

VARIABLE Y DEFINICION CONCEPTUAL	TIPO	ESCALA	UNIDAD DE MEDIDA	DEFINICION OPERACIONAL Y FUENTE DE INFORMACION
<p>TIPOS DE CATVP</p> <p><i>Modalidad de conexión anómala total de venas pulmonares presente en el paciente.</i></p>	Cualitativa	Nominal	Intracardiaco Supracardiaco Infracardiaco Mixta	El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico anotado en el expediente
<p>EDAD AL MOMENTO DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA</p> <p><i>Edad cronológica del paciente desde el nacimiento hasta el momento de la corrección quirúrgica</i></p>	Cuantitativa	Continua	Años	Expediente
<p>GENERO</p> <p><i>Características sexuales que lo defina como hombre o mujer.</i></p>	Cualitativa	Nominal	Hombre o mujer	Expediente
<p>COMUNICACIÓN INTERAURICULAR RESTRICTIVA</p> <p><i>Comunicación interauricular que mide menos de 5mm o con gdte máximo mayor de 10mmhg.</i></p>	Cualitativa	Nominal	Defecto menor a 3mm de diametro Gdte maximo de 10mmhg.	El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico; anotado en el expediente
<p>TIEMPOS DE BYPASS CARDIOPULMONAR</p> <p><i>Tiempo que se mantuvo a paciente en evento quirúrgico,</i></p>	Cuantitativa	Continua	Minutos	Expediente

con circulación extracorpórea

TIEMPO DE PINZAMIENTO AÓRTICO

Maniobra quirúrgica que somete a un pinzamiento sostenido a nivel aórtico que provoca un estado de isquemia en los tejidos distales.

DIÁMETRO DIASTÓLICO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO PREOPERATORIO

Distancia comprendida entre la pared posterior del ventrículo izquierdo y el septum interventricular durante la diástole previo a la cirugía

DIÁMETRO SISTÓLICO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO PREOPERATORIO

Distancia comprendida entre la pared posterior del ventrículo izquierdo y el septum interventricular durante la sístole, previo a cirugía.

LACTATO PRE Y POS BYPASS

Niveles de lactato en sangre previo al inicio de la circulación

Cuantitativa

Continua

Minutos

Expediente

Cuantitativa

Continua

Milímetros

El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico; anotado en el expediente

Cuantitativa

Continua

Milímetros

El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico; anotado en el expediente

Cuantitativa

Continua

Mg/dl

Se obtendrá muestra en gasometría de lactato en sangre previo al inicio de cec y al final.

extracorpórea y al final de la misma.

PRESIÓN PULMONAR PREOPERATORIA

Es la medición de la presión pulmonar por ecocardiograma o hemodinamia, previo a cirugía.

Cuantitativa	Continua	MmHg	El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico; anotado en el expediente
--------------	----------	------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

OBSTRUCCION DE DRENAJE POSOPERATORIO

Gradiente máximo mayor a 10mmHg en zona de la reconexión quirúrgica.

Cualitativa	Nominal	Si,no	El diagnóstico se establece por ecocardiografía realizado por un experto cardiólogo pediatra con un equipo eco cardiográfico; anotado en el expediente
-------------	---------	-------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA

Días de estancia en el servicio de UTIP

Cuantitativa	Continua	Dias	Expediente
--------------	----------	------	------------

ATRIOSEPTOSTOMÍA

Ensanchamiento del defecto del tabique interatrial mediante una dilatación percutánea con balón por cateterismo.

Cualitativa	Nominal	Si,no	Expediente
-------------	---------	-------	------------

MORTALIDAD OPERATORIA

Muerte ocurrida antes de los 30 días hubiese o no egresado el paciente o mas de 30 días sii el paciente se encuentra hospitalizado

Cualitativa	Continua	Si no	Expediente
-------------	----------	-------	------------

6.6 ANALISIS DE DATOS

Los datos obtenidos se procesaron en el paquete SPSS 20.0 para Windows (SPSS Inc, Chicago, EEUU).

Con los datos obtenidos, se calcularon medidas de tendencia central y de dispersión (media, mediana y desviación estándar), test de Chi cuadrado o test exacto de Fischer, y para las variables continuas t de Student. Y en los casos en que se requirió, el test de Mantel-Cox para comparar los grupos.

7. RESULTADOS

En el periodo comprendido entre enero del 2012 y diciembre del 2014 (2 años), se intervinieron 36 pacientes (15 femeninos siendo el 41.7% y 21 masculinos siendo el 58.3%) con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, a los cuales se les realizó corrección quirúrgica total (Anexo 1). La mediana y la amplitud de la edad de los pacientes fueron de 4 meses y de 1 a 60 meses (5 años) respectivamente. La mediana del peso y talla, fue de 4.95kg (con amplitud de 2 a 17 kg) y 4.95 cm (con amplitud de 44-104cm) respectivamente. De nuestra muestra, 14 pacientes se encontraban en rangos de desnutrición, siendo el 38.9% del total de pacientes.

De los 36 pacientes incluidos en el estudio, 16 son conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) del tipo supracardíaco, en igual número fueron del tipo intracardiaco 16 pacientes y 4 pacientes de CATVP infracardiaco. No hubo pacientes del tipo mixto (Anexo 2).

La mortalidad operatoria para todo el grupo fue de 8.3%. El grupo de pacientes con CATVP supracardiaca presentó una mortalidad de 12.5% y en el grupo de CATVP intracardiaca fue de 6.2%. No hubo muertes en el grupo de pacientes de CATVP infracardiaca.

Las características demográficas de los pacientes se pueden observar en la tabla 1(Anexo 3). Es de hacer notar que no existieron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos de pacientes estudiados.

Dentro de las variables preoperatorias estudiadas, se pudo observar que los diámetros sistólicos del ventrículo izquierdo (DDVI) con zscore -2.8, estuvieron relacionados con mortalidad, aunque no hubo diferencias estadísticamente significativa ($p=0.1$). La presión pulmonar (PSAP) se obtuvo una mediana de 65.5mmhg con una amplitud de 25mmhg – 124mmhg. Encontrándose una asociación a mortalidad con una PSAP mayor de 65mmhg, aunque no hubo relación estadísticamente significativa ($p=0.1$). Así como un mal estado nutricional, se asocia a mortalidad, pero sin haber relación estadísticamente significativa ($p=0.3$). (Anexo 4).

Las variables intraoperatorias estudiadas se incluyeron los tiempos de bypass cardiopulmonar y el tiempo de pinzamiento. Dichos valores se pueden observar en la tabla 2. No teniendo diferencias estadísticamente significativas en su asociación a mortalidad. El tiempo de estancia en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, fue con mediana de 7 días con una amplitud de 1 a 60 días. (Anexo 5)

En 12 pacientes (33.3%) de 36, se determinó Comunicación Interatrial (CIA) restrictiva (menor a 5cm), se encontró que una CIA menor de 3.3mm se asocia a mortalidad, aunque no hubo diferencias estadísticamente significativas. De acuerdo a los datos obtenidos, hubo 6 obstrucciones postquirúrgicas (16%), con tiempo de aparición con media de 8 meses. Siendo el tipo de CATVP que se obstruyó con mayor frecuencia, intracardiaca.

Las variables de peso, talla y superficie corporal fueron sometidas a análisis para evaluar si existían diferencias en la medias de los pacientes fallecidos o

vivos. Los resultados obtenidos en el análisis estadístico de comparación de medias mediante la prueba de t de student, arrojaron que no hubo diferencia estadísticamente significativa entre los pacientes que fallecieron o sobrevivieron, en ninguna de las variables estudiadas.

8. DISCUSION

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita considerada rara, ya que ocurre en aproximadamente 0.058 a 0.083 por cada mil nacidos vivos, y representa del 1% al 5% de todas las cardiopatías congénitas. La génesis de esta cardiopatía no está esclarecida totalmente, sin embargo, se ha sugerido que la anomalía resulta más frecuentemente es la falta de crecimiento y desarrollo de la vena pulmonar común, lo que determina que puedan persistir los canales primitivos de la conexión venosa primaria.

A pesar que su tratamiento debe realizarse en los primeros meses de vida o en la edad neonatal cuando se presentan síntomas obstructivos, el promedio de edad fue de 4 meses. Esto sugiere que en ocasiones y debido a múltiples causas, el diagnóstico y posterior referencia de los pacientes es tardío, y su pronóstico malo.

En nuestro estudio, se observó el comportamiento de 36 pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), con una mortalidad operatoria del 8.3%, menor que comparada con otros estudios, donde oscila entre el 10.29% y 13% en general. En otros estudios, se describe con mayor prevalencia la CATVP de tipo Intracardiaca, en nuestros resultados, mantienen una frecuencia igual la CATVP de tipo supracardiaca con la intracardiaca. Y la incidencia de CATVP de tipo infracardiaca, también se encuentra mayor que en la literatura mundial. En nuestro estudio, la mortalidad en pacientes con drenaje obstructivo fue efectivamente porcentualmente mayor, pero sin embargo no existió diferencia estadísticamente significativa. En las características demográficas, se encuentra con mayor prevalencia del sexo masculino sobre el

femenino con un 58.3%, de acuerdo con parámetros de estado nutricional, se encuentra la desnutrición asociada a mortalidad, sin embargo, no existe diferencia estadísticamente significativa.

Otro factor prequirúrgico donde se observa relación con mortalidad es el diámetro de las cavidades cardíacas. Se encontró que un z score -2.8 es factor de riesgo para mortalidad además de una Presión pulmonar mayor de 65mmhg, aunque ninguna de estas fue estadísticamente significativa.

Ninguna de las variables operatorias (tiempo de Bypass y pinzamiento aórtico) estuvieron relacionadas con mortalidad.

En resumen, nuestros resultados soportan la conclusión de que hay factores que se relacionan directamente con la mortalidad operatoria en paciente con diagnóstico de CATVP, como CIA restrictiva, Diámetros de la cavidad Ventricular, Hipertensión Arterial Pulmonar, y otras que no se relacionan como el tiempo de Bypass y pinzamiento aórtico, las cuales no fueron estadísticamente significativas.

9. REFERENCIAS

1. Ricci, M, Elliot, M. Magnament of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk of factors for adverse outcome. *European Journal of Cardiothoracic surgery*. Vol. 24. 2003; 28-36.
2. Alton, G, Robertson, C. Early childhood health, growth, and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger. *The Journal of thoracic and Cardiovascular Surgery*. Vol 133: 2007; 905-911.
3. Monro, J; Alexiou, C; Salmon, A. Reoperation and survival after primary repair of congenital heart defects in children. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Vol 126. August 2003; 511-519.
4. Kelle, A; Becker, C. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients in a single institution. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Vol 139. June 2010; 1387-1394
5. Koshy, S; Kumar, R. Novel repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus. *Ann Thoracic Surgery*. Vol 79: 711-713.
6. Galleti, L; Ramos, C. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica. Capítulo 15. Hospital Universitario de Madrid "12 de Octubre". Cirugía Cardíaca, Instituto Pediátrico del Corazón y UCIP
7. Anomalies of Pulmonary Veins. In Castañeda, Jonas, Mayer, Hanley "Cardiac Surgery of Neonates and Infant" WB Saunders ed., Philadelphia, EEUU 1994.

8. Total Anomalous Pulmonary venous Connection. In Kouchoukos N, Blak-stone E, Doty D, Hanley F, Karp R "Cardiac Surgery" WB Saunders ed., Philadelphia, 2003
9. Robbins RC. Atrial Septal and Ventricular Septal Defect. In Nichols, Cameron, Greeley, Lappe, Ungerleider, Wetzel "Critical Heart Disease in Infant and Children", Mosby ed, St. Louis, 1995
10. Murphy AM, Greeley W. Total anomalous Pulmonary Venous Connection. In Nichols, Cameron, Greeley, Lappe, Ungerleider, Wetzel "Critical Heart Disease in Infant and Children", Mosby eds, St. Louis, 1995
11. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. In Rudolph AM, Con-genital Disease of the Heart: Clinical-Physiological Consideration, Fu-tura eds., New York, 2001
12. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittembach RF, Paridom SM, DeCampi WM, Karl TR, Spray TL. Preoperative Pulmonary venous obstruction affects longterm outcome for survivors of total anomalous Pulmonary venous connection repair. Ann Thorac Surg, 2002; 74: 1616-20
13. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous Pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. Eur J Cardioth Surg 1999; 6: 735-41
14. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, Girod DA, Brown JW. Surgical management of total anomalous Pulmonary venous connection. Thirty year trend. Circulation 1996; 94 (suppl 9): II 12-II 16

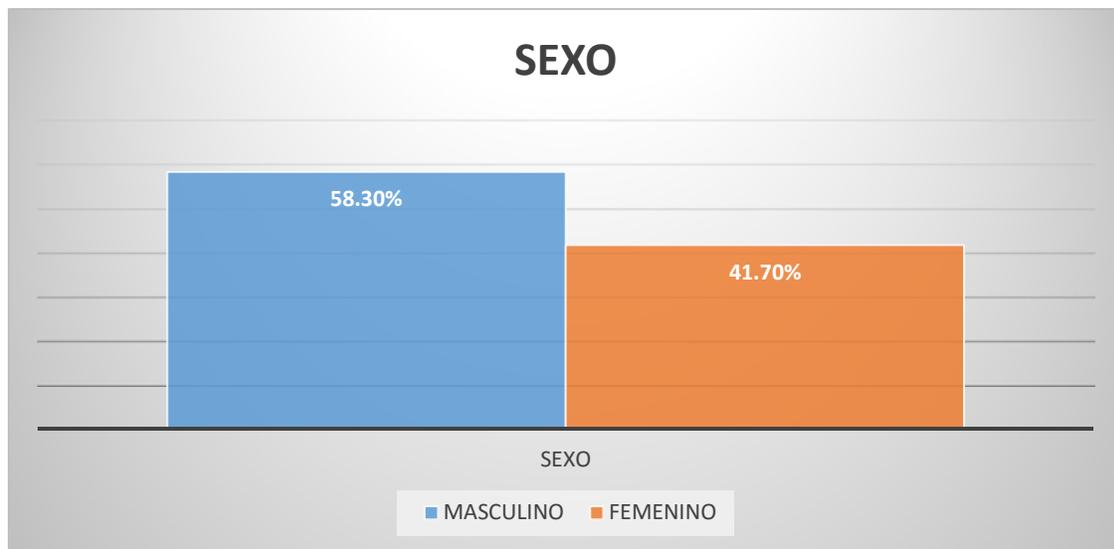
15. Raisher MD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL. Complete repair of total anomalous Pulmonary venous connection in infancy. *Journal Thorac Cardiovasc surg* 1992; 104: 443-48
16. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous Pulmonary venous connection in infancy. *Journal Thorac Cardiovasc surg* 1993; 106: 880-85
17. Maroto Monedero C, Camino López M, Girona Comas JM, Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66
18. Muñoz Castellanos, L; Kuri, M; Espínola, Z. Defecto Septal atrial. Estudio morfológico y embriológico. *Arch Cardiol Mex* 2006; 76. 355-365.
19. Muñoz Castellanos, L; Kuri, M; Espínola, Z. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomo-embriológica. *Arch Cardiol Mex* 2008. 247-254
20. Manzo-Rios, M; Anaya-García, J; Ruiz-Gastelum, E. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiacas, presentación de un caso. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son.* 2007; 42-47.
21. Clemente AC, Muñoz CL: Correlación anatomo-clínica de la conexión Anómala Total de las Venas Pulmonares. *Investigación Clínica* 1998; 5: 3-7.
22. González RL, López CG: Anomalías cardiovasculares en pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2003; 20: 3-9

23. Villasis KM, Pineda CR, Halley CE, Alva E C: Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatía congénita. Salud Publica Mex 2001; 43: 313-323
24. Kawabori I: Cardiopatías cianóticas con mayor flujo pulmonar. Clín Ped Nort Am 1978; 4: 781-799
25. Lucas VR, Lock EJ, Tandon R, Edwards EJ: Gross and Histologic Anatomy of Total Anomalous Pulmonary venous Connections. Am J Cardiol 1988; 62: 292-300

10. ANEXOS

ANEXO 1

Gráfica 1. Sexo



ANEXO 2

Gráfico 2. Tipo de CATVP



Tabla de contingencia TIPO * MORTALIDAD

Recuento

		MORTALIDAD		Total
		NO	SI	
TIPO	INFRACARDIACA	4	0	4
	INTRACARDIACA	15	1	16
	SUPRACARDIACA	14	2	16
Total		33	3	36

ANEXO 3

TABLA 1. Características Generales

Características generales	Frecuencia	Porcentaje (%)
Sexo		
Femenino	15	41.7
Masculino	21	58.3
Tipo		
Intracardiaca	16	44.4
Supracardiaca	16	44.4
Infracardiaca	4	16
Desnutrición		
No	22	61.1
Si	14	38.9
	Mediana	Amplitud
Edad (meses)	4	1 - 60
Peso (kg)	4.95	2 - 17
Talla (cm)	59	44 - 104

ANEXO 4

Tabla 2. Características preoperatorias

Características preoperatorias	Mediana	Amplitud
Diametro diastolico del vi (zscore)	-1.4	-6 - 3
Diametro sistolico del vi (zscore)	-1.5	-5 - 1
Presion sistolica de la arteria pulmonar (mmhg)	65.5	25 - 124
Cia restrictiva (<3mm)	Frecuencia	Porcentaje
Si	13	36.1
No	23	63.9

ANEXO 5

Tabla 3. Características intraoperatorias

Características intraoperatorias	Mediana	Amplitud
Tiempo de bypass (min)	92	35 - 188
Tiempo de pinzado (min)	45	24 - 99