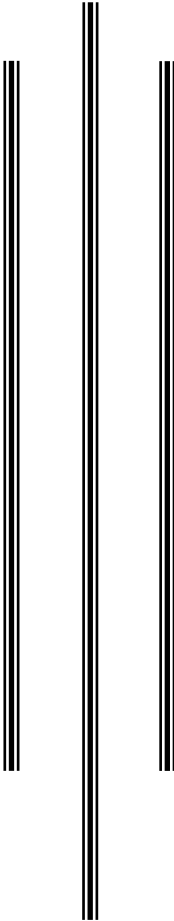




**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**



**MORTALIDAD DE LA CIRUGÍA CORRECTIVA DE CONEXIÓN  
 ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES EN EL  
 CONTEXTO DE HETEROTAXIA VISCERAL EN PACIENTES  
 PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
 FEDERICO GÓMEZ**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:**

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA**

**DR. DAVID SALAZAR LIZÁRRAGA**

**DIRECTOR DE TESIS**

**DR. JULIO ROBERTO ERDMENGER ORELLANA**



**FEBRERO 2016, MÉXICO, D.F.**



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.

**HOJA DE FIRMAS**

---

**DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO**  
**DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO**  
**DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**DAVID SALAZAR LIZÁRRAGA**  
**RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**



---

**DR. JULIO ROBERTO ERDMENGER ORELLANA**  
**DIRECTOR EXPERTO. JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**  
**DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**



---

**M. en C. LIBORIO SOLANO FIESCO**

**DIRECTOR METODOLÓGICO. MÉDICO ADSCRITO A HEMODINAMIA, HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

## DEDICATORIAS

*A mi familia...*

## ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>5</b>
<b>MARCO TEÓRICO .....</b>	<b>6</b>
<b>ANTECEDENTES .....</b>	<b>9</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>10</b>
<b>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN .....</b>	<b>11</b>
<b>JUSTIFICACIÓN .....</b>	<b>11</b>
<b>OBJETIVOS .....</b>	<b>112</b>
GENERAL.....	112
<i>ESPECÍFICOS</i> .....	112
<b>METODOLOGÍA.....</b>	<b>13</b>
CRITERIOS DE INCLUSIÓN:.....	14
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN: .....	14
<b>ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</b>	<b>14</b>
<b>VARIABLES E INSTRUMENTOS DE MEDICIÓN .....</b>	<b>14</b>
<b>RESULTADOS .....</b>	<b>15</b>
<b>DISCUSIÓN .....</b>	<b>18</b>
<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>19</b>
<b>CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....</b>	<b>20</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>211</b>
<b>LIMITACIÓN DEL ESTUDIO .....</b>	<b>233</b>

## INTRODUCCIÓN

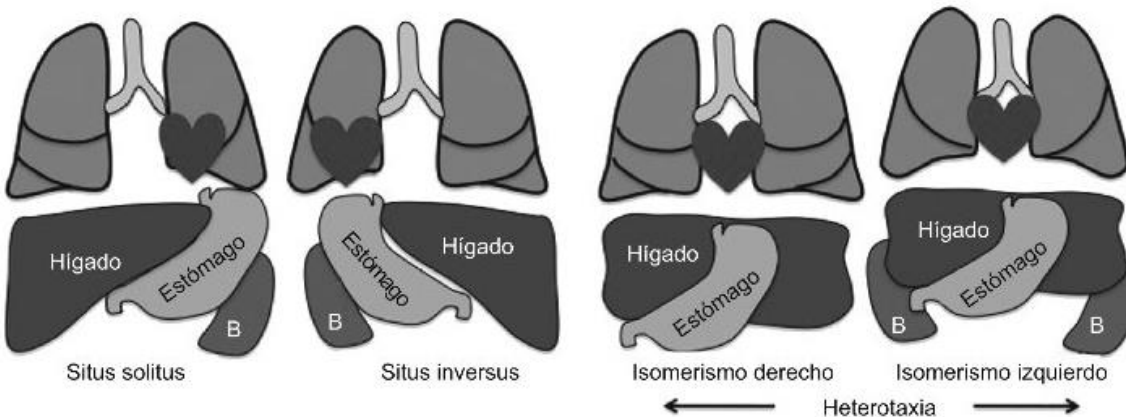
La relación de Síndrome de Isomerismo visceral (Heterotaxia Visceral [HV] – Variedades Asplenia o poliesplenia-) a Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) ha sido señalada como un factor de riesgo para muerte posquirúrgica debido a patología vascular pulmonar intrínseca que origina un estado de obstrucción al flujo pulmonar no susceptible de mejora por el procedimiento quirúrgico<sup>1,2,3</sup>. Adicionalmente, la combinación de Heterotaxia visceral, conexión anómala total de venas pulmonares y Atresia/Estenosis Pulmonar se ha descrito en varias series como un estado de extremo riesgo, con valores de mortalidad de aproximadamente 60-83% en diversas series de casos <sup>1,2,3</sup>.

El propósito de este trabajo es describir la tasa de supervivencia de los pacientes con isomerismos viscerales (Heterotaxia visceral asplenia / poliesplenia) y conexión anómala total de venas pulmonares que han sido sometidos a intervención quirúrgica con corrección, así como la tasa de supervivencia de los pacientes con isomerismos viscerales (Heterotaxia visceral asplenia / poliesplenia), Conexión anómala total de venas pulmonares y obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (Atresia o estenosis pulmonar) que han sido sometidos a intervención quirúrgica con corrección de la conexión anómala total y liberación/Paliación de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, lo que nos permitirá realizar un análisis de nuestra situación actual y plantearse modificaciones en el plan de tratamiento y así mejorar la evolución de nuestros pacientes.

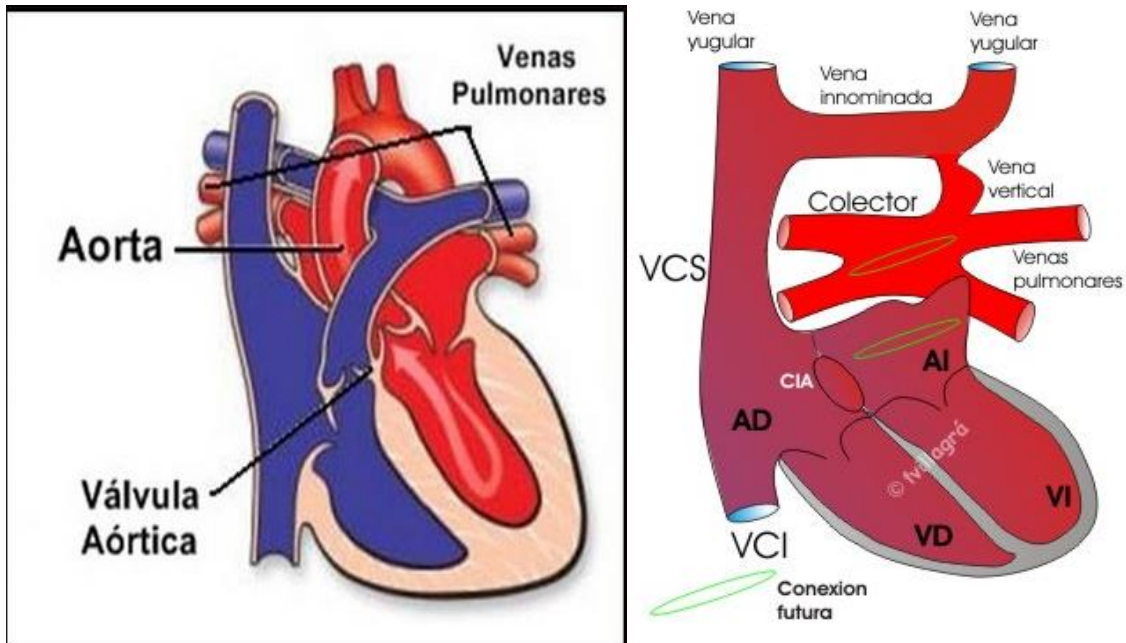
## MARCO TEÓRICO

La Heterotaxia visceral es un trastorno de la lateralización de los órganos internos que se ha relacionado a asplenia (Ausencia de bazo), poliesplenia (Presencia de múltiples y pequeños bazos malformados), enfermedad cardíaca congénita compleja, malrotación intestinal e inmunodeficiencia. Las anomalías en la distribución y anatomía de los órganos internos implican una pérdida de la asimetría anatómica normal en el ser humano, con la presencia de órganos en espejo (Ambos pulmones con morfología derecha ó izquierda, árbol bronquial simétrico, aurículas de morfología simétrica ambas derechas ó izquierdas). Las cardiopatías congénitas observadas con frecuencia en estos pacientes se caracterizan habitualmente por su complejidad. En este contexto, la confluencia de Conexión anómala total de venas pulmonares (Retorno de las venas pulmonares a la circulación venosa sistémica) se ha considerado una cirugía de alto riesgo debido a la asociación de obstrucción pulmonar venosa intraparenquimatosa, lo que implica que al reconectar el retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda, existe una obstrucción pulmonar intrínseca no susceptible de tratamiento, lo cual influye la mala evolución posquirúrgica de estos pacientes<sup>1</sup>. Este detalle fisiopatológico es más común cuando existe una obstrucción al flujo anterógrado pulmonar (Atresia/Estenosis de la válvula Pulmonar), lo cual se considera un factor importante de riesgo para mortalidad<sup>1,2,3,5</sup>. Las revisiones actuales de la cirugía correctiva de pacientes con Heterotaxia visceral (HV) además de Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) y obstrucción al flujo pulmonar (Atresia/Estenosis Pulmonar) indican una supervivencia a 3 años de sólo el 17-35%<sup>1,2,3,6</sup>. Por lo tanto existe una fuerte evidencia en la literatura de que el grupo de pacientes con Heterotaxia visceral (HV), Atresia/Estenosis Pulmonar y Conexión anómala total de venas pulmonares tiene una alta mortalidad a pesar de corrección quirúrgica<sup>1,6</sup>.

Comparación de la distribución normal o solitus de los órganos internos, inversa y los isomerismos relacionados con Heterotaxia visceral (2 imágenes a la derecha)

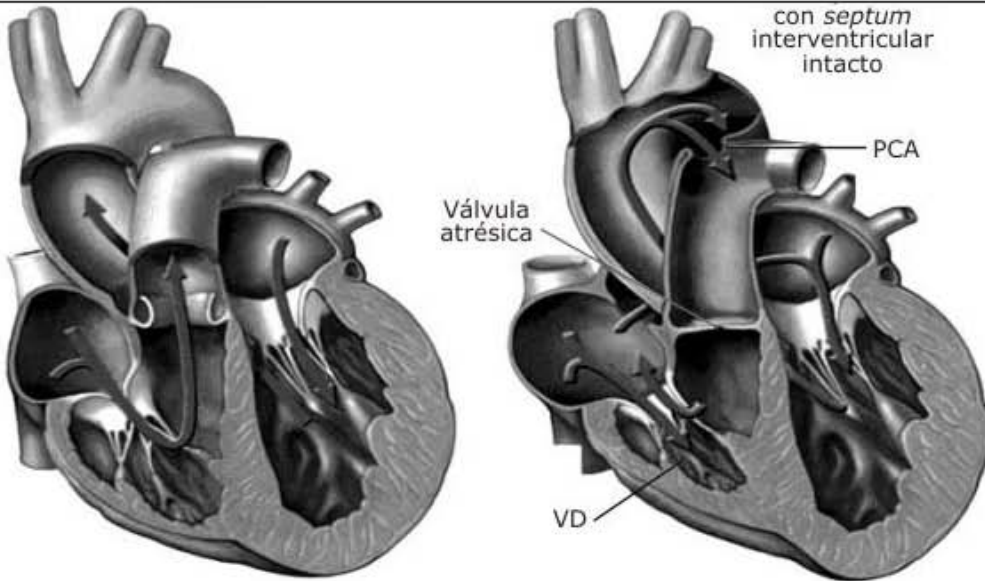


Conexión anómala Total de venas Pulmonares (Derecha) en contraste con la conexión normal de venas pulmonares a atrio izquierdo (Izquierda)





Cuadro en el que se ilustra la atresia de la válvula pulmonar tipo septum íntegro (Derecha)



VD: ventrículo derecho, PCA: persistencia de conducto arterioso.

## ANTECEDENTES

En un estudio comparativo de resultados posquirúrgicos en reparación de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP) con y sin Heterotaxia visceral (HV), Morales et al. reportaron que la existencia de Heterotaxia visceral (HV) no es un factor de riesgo estadísticamente significativo para mortalidad, sin embargo si es un factor de riesgo para reintervención por estenosis del retorno venoso pulmonar posterior al tratamiento quirúrgico<sup>2,4</sup>. Además se encontró la presencia de Estenosis/Atresia Pulmonar como un factor de riesgo para muerte<sup>2</sup>.

En 2009, Anagnostopoulos, et al. reportaron una mejoría en los resultados de la cirugía correctiva de cardiopatía de pacientes con Heterotaxia visceral (79% para isomerismo atrial derecho, 94% para isomerismo atrial izquierdo), reconociendo como mayor riesgo de mortalidad a los pacientes con Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP)<sup>7,8</sup>.

En 2014, Sebastian et al. reportaron su serie de casos con una mortalidad del 60% en los pacientes que se presentan con Heterotaxia visceral (HV), Atresia/Estenosis Pulmonar (A/EP) y Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP).

De lo anterior se concluye que el grupo de pacientes con Heterotaxia visceral, Estenosis/Atresia Pulmonar y Conexión anómala Total de Venas Pulmonares tiene una alta tasa de mortalidad post-operatoria inmediata y en el seguimiento a 1 año.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La patología de Heterotaxia Visceral con obstrucción al flujo de pulmonar y Conexión anómala total de venas pulmonares es reconocida en diversos los grupos de cirugía cardíaca como una patología de difícil tratamiento quirúrgico, con alta mortalidad (Aproximadamente 60%).

El Hospital Infantil de México es un hospital de tercer nivel y centro de referencia nacional de pacientes con cardiopatías, en donde a diario se realizan procedimientos cardiovasculares, incluyendo gran proporción de cirugías de reparación o paliación de cardiopatías complejas. Por lo tanto, es importante realizar un estudio retrospectivo relacionado a la tasa de éxito en los diversos grupos de pacientes en este caso en un grupo de alta mortalidad a nivel internacional como lo es el grupo de pacientes con Heterotaxia visceral (HV), y Conexión anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP), y dentro de este grupo los pacientes que además tienen Atresia/Estenosis pulmonar (A/EP).

¿Cuál es la Supervivencia en los pacientes con diagnóstico de Heterotaxia Visceral (HV), Atresia/Estenosis Pulmonar (A/EP) y Conexión anómala Total de Venas Pulmonares post operados de cirugía cardíaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

1. ¿Cuál es la Supervivencia en los pacientes con diagnóstico de Heterotaxia Visceral (HV) y Conexión anómala Total de Venas Pulmonares post operados de cirugía cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?
2. ¿Cuál es la Supervivencia en los pacientes con diagnóstico de Heterotaxia Visceral (HV), Atresia/Estenosis Pulmonar (A/EP) y Conexión anómala Total de Venas Pulmonares post operados de cirugía cardiaca en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## **JUSTIFICACIÓN**

El grupo de pacientes con Heterotaxia Visceral, Conexión anómala total de venas pulmonares y Atresia/Estenosis Pulmonar han sido reportados como un cohorte de pacientes con una alta mortalidad posquirúrgica, alta tasa de incidencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar que requiere reintervención quirúrgica. En el contexto de un centro nacional de atención a pacientes con Cardiopatía como es el Hospital Infantil de México Federico Gómez, con una larga lista de espera quirúrgica, con recursos humanos y materiales limitados, es importancia estratégica, conocer los resultados de las intervenciones quirúrgicas en estos pacientes con el propósito de identificar qué estrategias pueden implementarse

En México no se ha realizado un estudio retrospectivos respecto a los resultados de las intervenciones quirúrgicas en los pacientes con Heterotaxia Visceral y Conexión anómala total de venas pulmonares, especialmente en los que además tienen obstrucción al flujo pulmonar (Atresia/Estenosis Pulmonar).

## **OBJETIVOS**

### **GENERAL**

Analizar y describir el tratamiento y la mortalidad de los pacientes con Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas pulmonares.

### **ESPECÍFICOS**

-Describir y analizar los tipos de intervenciones quirúrgicas que se realizaron en los pacientes con Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas Pulmonares.

-Describir y analizar los tipos de intervenciones quirúrgicas que se realizaron en los pacientes con Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas Pulmonares además de obstrucción al flujo pulmonar (Atresia/Estenosis Pulmonar).

- Describir la mortalidad de los pacientes que se intervinieron quirúrgicamente con el diagnóstico de Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas Pulmonares.

- Describir la mortalidad de los pacientes que se intervinieron quirúrgicamente con el diagnóstico de Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas Pulmonares además de obstrucción al flujo pulmonar (Atresia/Estenosis Pulmonar).

## METODOLOGÍA

Realizamos un Estudio Descriptivo, Retrospectivo sobre la mortalidad en pacientes posoperados de cirugía cardíaca con diagnósticos de Heterotaxia visceral, Conexión anómala total de venas pulmonares y Atresia/Estenosis Pulmonar durante el período de marzo del 2013 a marzo del 2014 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Revisamos la base de datos de cirugías del servicio de cirugía cardiovascular del hospital Infantil de México Federico Gómez entre los años 1993-2013 clasificado por patología de base (Isomerismos derechos/Isomerismos izquierdos) y Conexión anómala total de venas pulmonares.

Realizamos análisis de supervivencia por el método de Kaplan-Meier

- Análisis de supervivencia para el grupo de Heterotaxia visceral y Conexión anómala total de venas pulmonares.
- Análisis de supervivencia estratificado para estenosis/atresia pulmonar en el contexto de Heterotaxia Visceral y Conexión anómala total de venas pulmonares.

Los pacientes que se incluyeron en el estudio tuvieron como requisito tener expedientes clínicos completos con datos como la edad, sexo, diagnóstico prequirúrgico por medio de ecocardiograma y/o Cateterismo cardíaco, registro del tipo de cirugía realizada, Seguimiento por al menos 1 año tras el evento quirúrgico.

### CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes con Heterotaxia visceral variedades asplenia o Poliesplenia.
- Pacientes entre 1 día de vida y 18 años de edad.
- Pacientes con Conexión anómala total de venas pulmonares.
- Pacientes intervenidos quirúrgicamente.
- Paciente que cuenten con expediente completo y con seguimiento de al menos 1 año.

### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Pacientes en los que no existió un adecuado seguimiento durante al menos 1 año

### ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La información obtenida se analizó utilizando el programa SPSS para Windows (SPSS Inc Chicago, IL, USA). Se realizó análisis de supervivencia para los pacientes intervenidos, y gráfica de Kaplan-Meier

### VARIABLES E INSTRUMENTOS DE MEDICIÓN

**EDAD:** Intervalo de tiempo desde el nacimiento del paciente y la fecha de ingreso al hospital.

Escala: cualitativa ordinal

Unidad de Medida:

- RN 0-28 días
- Lactantes 1 mes-2 años

- Preescolares 3 años-5 años 11 meses
- Escolares 6 años a 12 años
- Adolescentes 13 años a 18 años

**DIAGNÓSTICO:** Patología diagnosticada por medio de estudio ecocardiográfico, cateterismo cardíaco u otro método de imagen

**Escala:** Cualitativa nominal policotómica

**TIPO DE CIRUGÍA:** Aquel que se indique al momento de realizar el procedimiento quirúrgico

Escala: Cualitativa nominal policotómica

**SUPERVIVENCIA:** Tiempo de supervivencia desde el evento quirúrgico en meses.

Escala: cuantitativa

## RESULTADOS

Durante el período de 1993-2013, 20 pacientes con síndromes de heterotaxia y conexión anómala total de venas pulmonares (n=20) fueron intervenidos quirúrgicamente, con una mortalidad inmediata de 42% (n=9); entre el subgrupo de casos con muerte inmediata, 33% (n=3) estuvieron relacionados a obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (Atresia Pulmonar – n= 2 - o estenosis Pulmonar - n= 1 -). La mortalidad inmediata en el grupo de pacientes con Heterotaxia Visceral, Conexión anómala Total de Venas Pulmonares y Atresia Pulmonar fue de 66%, con 100% de mortalidad a 2 años de seguimiento.



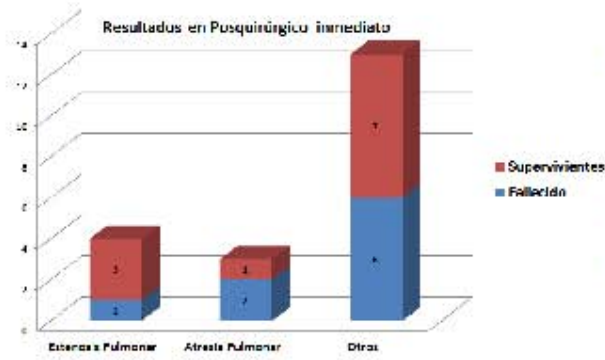
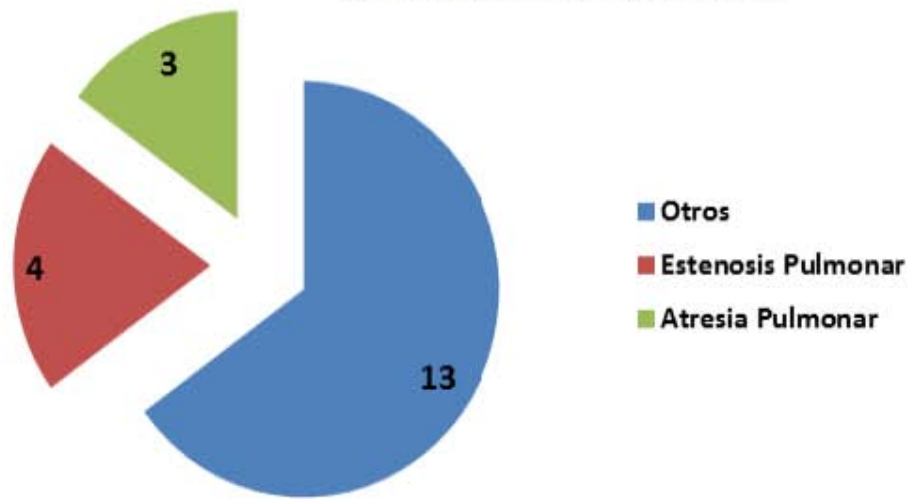
En el grupo de pacientes con Heterotaxia Visceral, Conexión anómala Total de Venas Pulmonares y Estenosis Pulmonar la mortalidad inmediata fue de 25%. La mortalidad a mediano y largo plazo (3-10 años) fue de 100% para los grupo de Atresia pulmonar y estenosis pulmonar y de 84% para el grupo de otras asociaciones (Doble vía de salida, Transposición de grandes vasos, Canal AV, Comunicación interventricular, Conducto arterioso persistente).

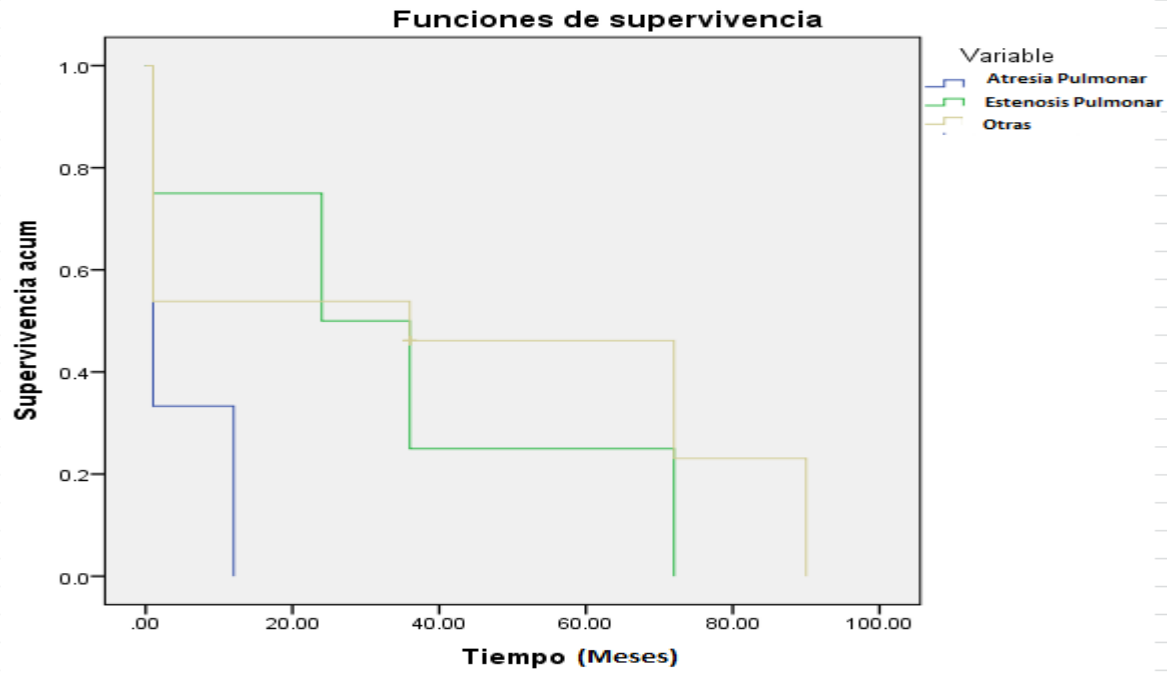
Relación de pacientes con Heterotaxia Visceral, Atresia/Estenosis Pulmonar y Conexión anómala total de venas Pulmonares.

Patología asociada	Paciente	Edad en Cirugía	Procedimiento	Edad Muerte
Atresia Pulmonar	1	1 a 8 m	Corrección CATVP +FBTM + Cierre PCA	1 a 8 m
	2	2 meses	Corrección CATVP +FBTM	5 meses
	3	28 días	Corrección CATVP +FBTM+Plastía de tronco de arteria pulmonar	29 días
Estenosis Pulmonar	1	1 mes	Corrección CATVP +FBTM	5 meses
	2	5 meses	Corrección CATVP +Glenn	6 a
	3	1 mes	FBTM	3 a
	4	8 meses	Corrección CATVP +Glenn	9 a

CATV, Conexión anómala total de vena pulmonares; FBTM, Fístula de Blalock-Taussig Modificada; PCA, Persistencia de Conducto Arterioso

### Asociaciones Isomerismos + CATVP





## DISCUSIÓN

Nuestro estudio muestra un seguimiento de 2 años en un hospital de tercer nivel centro de referencia a nivel nacional de cardiopatías congénitas, donde se atendieron en total 20 pacientes con síndromes de heterotaxia y conexión anómala total de venas pulmonares, reportando una mortalidad inmediata de 42% (n=9); entre el subgrupo de casos con muerte inmediata, 33% (n=3) estuvieron relacionados a obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (Atresia Pulmonar – n= 2 - o estenosis Pulmonar - n= 1 -). La mortalidad inmediata en el grupo de pacientes con Heterotaxia Visceral, Conexión anómala Total de Venas Pulmonares y Atresia Pulmonar fue de 66%, con 100% de mortalidad a 2 años de seguimiento.

Esta tasa de mortalidad es mayor a la reportada en otros centros internacionales de atención a la cardiopatía congénita con supervivencias a los 3 años reportadas en alrededor de 60% en el grupo de más alta mortalidad (Heterotaxia visceral, Atresia/Estenosis Pulmonar y Conexión anómata total de Venas pulmonares)<sup>2, 5, 6, 11,13</sup>.

Las razones para esta diferencia pueden deberse a la planeación de la intervención terapéutica, técnica realizada, edad de la intervención, seguimiento y tratamiento de obstrucciones residuales al flujo de retorno venoso pulmonar (Reportada por Foerster, et al. hasta en un 47%. -Con requerimiento de reintervención-), Tiempo de bomba de circulación extracorpórea<sup>3, 12,13</sup>.

## **CONCLUSIONES**

Este estudio muestra una mortalidad más alta en el grupo de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México que la referida en la literatura internacional. Para mejorar la supervivencia de los pacientes con Heterotaxia visceral, Conexión anómala total de venas pulmonares es necesario implementar una metodología del tratamiento de estos pacientes similar a la que se lleva en los centros con mejor tasa de supervivencia en las que se da atención a las siguientes consideraciones<sup>2,6, 8, 12</sup>

1. Mejorías en el manejo anestésico de los pacientes con fisiología univentricular<sup>3, 12</sup>.
2. Mejorías en el manejo intensivo pre y posoperatorio de los pacientes con fisiología univentricular<sup>3, 9, 12</sup>.
3. Actualización de las técnicas de reparación de la conexión anómala total de venas pulmonares<sup>10</sup>. A este respecto se ha abogado por variaciones de la técnica de corrección con la llamada técnica sin sutura ("Sutureless") que está indicada en los pacientes con alto riesgo de reestenosis al retorno venoso pulmonar, entre éstos destaca la población de pacientes con Conexión anómala total de venas pulmonares y Heterotaxia Visceral<sup>10</sup>.
4. Mayor vigilancia y menor umbral de intervención para la atención de la estenosis de venas pulmonares recurrente<sup>12</sup>.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	2014					2015										
	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	Mayo	Jun	Jul	Ago	Sep	Oct	Nov	
Selección y entrega de tema de tesis. Diseño del proyecto	■															
Revisión de la literatura	■	■														
Realización del marco teórico, planteamiento del problema		■														
Diseño de hipótesis, variables, criterios de inclusión, exclusión		■														
Entrega de avances de tesis (Enseñanza)		■				■						■				
Selección de población y muestra	■	■														
Elaboración de instrumentos de recolección de datos	■	■														
Aplicación de instrumentos de recolección (realizar base de datos)		■	■	■	■	■	■									
Análisis y procesamiento de los resultados									■	■	■					
Elaboración de resultados, gráficas, tablas, etc.										■	■					
Elaboración del reporte final (conclusiones, discusión)											■	■				

## BIBLIOGRAFÍA

1. Muhammad SK, Roosevelt BIII, Sung HK, et al. Contemporary Outcomes of surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Patients with Heterotaxy Syndromes. *Ann Thorac Surg* 2015; 99:2134-40.
2. Morales DL, Scully PT, Braud BE, et al. Heterotaxy patients with total anomalous pulmonary venous return: Improving surgical results. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:1621-8.
3. Foerster SR, Gauvreau K, McElhinney, DB, Geva T. Importance of totally anomalous pulmonary venous connection and postoperative pulmonary vein tenosis in outcomes of heterotaxy síndrome. *Pediatric Cardiology* 2008. 29:536-44.
4. Karamlou T, Gurofsky R, et al. Factors associated with mortality and reoperation en 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2007; 115:1591-8.
5. Sebastian VA, Brenes J, Murthy R, et. al. Management and outcomes of Heterotaxy Syndrome Associated with Pulmonary Atresia or Pulmonary Stenosis. *Ann Thorac Surg* 2014.
6. Nakayama Y, Hiramatsu T, Iwata Y, et al. Surgical Results for functional Univentricular Heart with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection over a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2012; 93:606-13.
7. Anagnostopoulos PV, Pearl JM, Octave C, et al. Improved current era outcomes in patients with heterotaxy síndromes. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 871-8.
8. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2007; 115: 1591-8.
9. Nakata T, Fujimoto Y, Hirose K, et. al. Functional Single ventricle with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2009; 36:49-56.
10. Sutureless pericardial repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients with right atrial isomerism. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010. 10:675-8.

11. Gaynor JW, Collins MH, Rychik R, Gaughan JP, Spray TL. Long Term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:506-14.
12. Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, Ittenbach RF, Spray TL, Gaynor JW. Improving Outcomes in Functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous return: Improving Surgical results. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:1621-8.
13. Jacobs JP, Pasquali SK, Morales DL, et al. Heterotaxy: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the Congenital Heart Surgery Database of The Society of Thoracic Surgeons. *World J Pediatric Congenital Heart Surg* 2011; 2:278-86.

## LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Las limitaciones del estudio fueron la poca población de pacientes en relación a una cardiopatía que es poco frecuente y la heterogenicidad de la heterotaxia visceral con diversas combinaciones de complejidad en la cardiopatía congénita.