



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
DR. IGNACIO CHÁVEZ

CONEXIÓN ANÓMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES EN PACIENTES
MENORES DE 18 AÑOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHAVEZ”

TESIS
QUE PARA OPTENER EL TITULO DE:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. LUIS ALFREDO ROMERO MONTALVO
MEDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DIRECTORA DE TESIS
DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

CIUDAD DE MEXICO

JULIO 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central

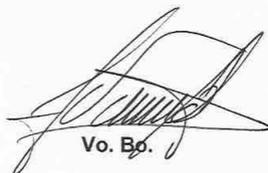


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

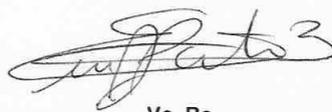


Vo. Bo.

DR. JUAN VERDEJO PARÍS

Director de enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

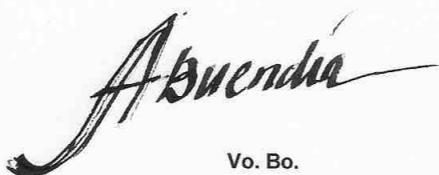


Vo. Bo.

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

Médico adscrito del departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Vo. Bo.

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ

Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DEDICATORIA

A mis Papas, que gracias a su apoyo pude cumplir mis metas y sueños.

A mi hija que es la razón de mi existencia.

A mis hermanos que han sido cada uno un ejemplo a seguir.

A mi flaca que fue mi compañera incondicional durante estos años.

AGRADECIMIENTOS

A cada uno de mis compañeros y maestros del Instituto, que aportaron a mi aprendizaje durante estos dos años.

INDICE

CONTENIDO	PAGINA
1. RESUMEN.....	5
2. SUMMARY.....	6
3. MARCO TEORICO.....	9
4. JUSTIFICACIÓN.....	18
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	19
6. OBJETIVOS	20
6.1 Objetivo General.....	20
6.2 Objetivos Específicos.....	20
7. METODOLOGÍA.....	21
7.1 Diseño de Estudio.....	21
7.2 Población de Estudio.....	21
7.3 Criterios de Inclusión.....	21
7.4 Criterios de Exclusión.....	21
8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	21
9. RESULTADOS	22
10. DISCUSIÓN	28
11. CONCLUSIÓN	30
BIBLIOGRAFIA	32

RESUMEN

INTRODUCCION: En muchas ocasiones la conexión anómala parcial de venas pulmonares pasa desapercibida durante los diagnósticos por ecocardiografía, se estima que la incidencia es del 0.4 al 0.7% de las malformación congénitas reportadas en autopsias, sabiendo esto se podría deducir que la real prevalencia de esta cardiopatía podría ser más alta.

OBJETIVO:

Conocer la frecuencia de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares y métodos de diagnóstico más sensibles.

MATERIAL Y METODOS:

Se realizó un estudio descriptivo y transversal donde se estudiaron los casos de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares pertenecientes al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Se tomó como parámetros, tipos de conexiones venosas parciales, métodos de diagnóstico utilizados, edad que se realizó la cirugía, hallazgos quirúrgicos, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempos de circulación extracorpórea y seguimiento posoperatorio.

CONCLUSIONES:

El establecer las variantes anatómicas de esta cardiopatía, métodos diagnósticos más sensibles y su comportamiento postquirúrgico ayuda a establecer la frecuencia, así como las pautas de diagnóstico y tratamiento. El método diagnóstico de primera elección es el ecocardiograma una vez establecida la sospecha diagnóstica, pero al ser operador dependiente disminuye su especificidad, es así que estudios

complementarios como la resonancia magnética, cateterismo cardiaco o tomografía computarizada llegan a ser los estudios que confirman la sospecha de una conexión anómala parcial de venas pulmonares.

SUMMARY

Introduction:

In many occasions, the partial anomalous connection of the pulmonary veins goes by undetected with echocardiography diagnostics. It is estimated that the incidence of this heart disease is 0.4 to 0.7% as reported in autopsies. Knowing this, one could draw a conclusion that the actual prevalence of this heart disease is higher.

Objective:

To know how frequent the partial anomalous connection of the pulmonary veins occurs and know the most adequate diagnostic methods.

Materials and Methods:

A cross-sectional study was conducted at the National Institute of Cardiology Ignacio Chavez in patients who had been diagnosed with partial anomalous connection of the pulmonary veins. The parameters taken into consideration were: the types of partial venous connections, diagnostic methods, age at which the surgery was performed, surgical findings, time of aortic impingment, times of extracorporeal circulation and postoperative follow up.

Conclusions:

Knowing the anatomical variants of this heart disease, the most sensitive diagnostic methods and postoperative behaviors help establish guidelines for diagnosis and treatment. The first method for diagnosis is the echocardiogram, however as it is an operator dependent device its accuracy is diminished. Being this the case, complimentary diagnostic methods and studies such as an MRI, cardiac catheterization or a CT scan are able to confirm the suspicion of a partial anomalous connection of the pulmonary veins.

MARCO TEORICO

1. CONEXIÓN ANOMALA PARCIAL DE VENAS PULMONARES

1.1 DEFINICIÓN E INCIDENCIA

La conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP) está definida como la conexión de una o más pero no de todas las venas pulmonares al atrio derecho o a una de sus venas sistémicas. Representa el 0.4 a 0.7% de las malformaciones congénitas reportadas en autopsias¹.

Las venas pulmonares son de origen extracardíaco y en cierta etapa embriológica se conectan al atrio izquierdo primitivo, cuando menos de las 4 venas pulmonares lo hace fuera de esta estructura se presenta esta malformación. Puede presentar una amplia variedad de combinaciones, por lo general las venas pulmonares izquierdas se derivan de sistema venoso derivado embriológicamente del sistema cardinal izquierdo como es el seno coronario y vena innominada izquierda mientras que las venas pulmonares derechas se derivan embriológicamente del sistema venoso cardinal derecho lo que sería la vena cava superior, el segmento suprahepático de la vena cava inferior y la aurícula derecha.

“Pero por orden de frecuencia se manifiesta en primer lugar, las venas pulmonares derechas desembocan en la vena cava superior, en segundo lugar, las mismas venas conectan al atrio derecho; y en tercer lugar estas desembocan a la vena del pulmón

¹Conexión anómala parcial de las venas pulmonares, anales de radiología México 2011

izquierdo, a la vena innominada” según la casuística de algunos países latinoamericanos²

Como grupo la CAPVP izquierdas presentan una comunicación interauricular o con un foramen oval permeable, y la CAPVP derechas a la cava inferior es su segmento supradiafragmático se asocia con comunicación interauricular tipo seno venoso son parte del síndrome de cimitarra.

1.2 FISIOPATOLOGIA

“Se produce un aumento del flujo pulmonar como consecuencia de la recirculación de la sangre oxigenada a través de las cavidades derechas”³, la situación hemodinámica dependerá del número de venas con conexión anómala, la localización de dicha conexión, presencia o ausencia de comunicación interauricular y el tamaño de la misma.

Cuando existe solo una vena anómala el flujo pulmonar aumentado es el 20 al 25% por lo que usualmente el paciente es asintomático. Un cortocircuito significativo está asociado a dos o más conexiones anómalas lo cual sería un 80% del flujo total y se comportaría como un drenaje total dilatando las cavidades derechas y la arteria pulmonar. Así mismo cuando está asociada a una comunicación interauricular el

²Attie. Calderón. Zabal. Buendía. Cardiología Pediátrica. Cardiología Pediátrica. 2da. Edición. Ciudad de México: Editorial Médica Panamericana; 2013.

³Conexión anómala parcial de las venas pulmonares, Dr. Delgado, Dra. Guzman. Dr. Abad. Dr. Calvo. Anales de radiología Mexico 2011

aumento del flujo pulmonar es mayor y frecuentemente los pacientes son sintomáticos a una menor edad.

1.3 PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los signos y síntomas dependen del grado de cortocircuito de izquierda derecha y la presencia de defectos cardiacos y pulmonares⁴. La clínica usualmente es asintomática, la cianosis es rara, pero es similar a los pacientes que presentan una comunicación interauricular, la cual se presenta con desdoblamiento fijo del segundo ruido, soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo por aumento de flujo a nivel de la válvula pulmonar y un retumbo diastólico en el borde esternal izquierdo bajo el cual representa el hiperflujo de la válvula tricúspide; se debe tener sospecha diagnóstica cuando existe importante repercusión hemodinámica en una comunicación interauricular no muy grande.

En el caso del síndrome de cimitarra los síntomas son precoces con hipertensión pulmonar por las anomalías asociadas (colaterales sistémico pulmonares, estenosis de venas pulmonares, alteraciones del parénquima pulmonar)⁵

En pacientes con CAPVP sin CIA no se invidencia alteraciones hemodinámicas a no ser que el flujo pulmonar que regresa a la vasculatura pulmonar sea mayor al 50%

1.4 DIAGNÓSTICO

Existen varios estudios de diagnóstico que ayudan en el diagnostico de la CAPVP.

Los primero que usualmente se solicitan son la radiografía de tórax y el

⁴Partial anomalous pulmonary venous connection, David R Fulton, MD, Brian Soriano, MD, 2018

⁵Anomalies de las venas pulmonares, Lorenzo Galleti, M.V. Ramos Casado, Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, Vol 2, Cap 29

electrocardiograma, a pesar de que entre sus hallazgos nos sugieran CAPVP estos no son estudios de diagnóstico definitivos. El electrocardiograma en algunos casos se puede encontrar eje QRS desviado a la derecha asociado a datos de crecimiento ventricular derecho, en casos de hipertensión pulmonar pueden verse ondas P acuminadas e hipertrofia del ventrículo derecho y bloqueo de la rama derecha del haz de His que acompaña a la comunicación interauricular.

En la radiografía de tórax los hallazgos son cardiomegalia, evidenciando atrio derecho prominente y dilatación del ventrículo derecho, incremento de la vasculatura pulmonar⁶. En algunas ocasiones puede verse sombras en el borde derecho o izquierdo de la silueta cardíaca según sea las venas derechas o izquierdas las que drenen en la vena cava superior, vena ácigos o innominada.

Existen otros estudios de imagen para el diagnóstico definitivo, los cuales son el ecocardiograma, tomografía computarizada, resonancia magnética y el cateterismo cardíaco.

1.4.1 Ecocardiografía:

Método no invasivo más usado para realización del diagnóstico de la CAPVP. Se puede sospechar cuando hay evidencia dilatación de aurícula y ventrículo derechos, especialmente cuando no existe explicación para dicho hallazgo como una comunicación interatrial. Es importante confirmar la ausencia de venas pulmonares conectadas a atrio izquierdo, identificar la confluencia venosa y las cuatro venas pulmonares por separado, así mismo, detectar las lesiones asociadas⁷.

⁶Partial anomalous pulmonary venous connection, David R Fulton, MD, Brian Soriano, MD, 2018

⁷Attie. Calderón. Zabal. Buendía. Cardiología Pediátrica. Cardiología Pediátrica. 2da. Edición. Ciudad de México: Editorial Médica Panamericana; 2013

Se sospecharía de una conexión anómala parcial cuando hay dilatación de vena cava superior, vena cava inferior o vena innominada, en estos casos la conexión pulmonar puede estar conectada a alguna de estas estructuras. La proyección subcostal es ideal para la evaluación de las venas pulmonares en preescolares y niños.⁸ La proyección supraesternal da una mejor ventana para visualizar las cuatro venas pulmonares sobre todo en niños pequeños donde se puede evidenciar el drenaje de las cuatro venas, llamado también como el corte del cangrejo. El eco transesofágico es más sensible que el transtorácico para diagnosticar la CAPVP y la dilatación de las cámaras cardíacas.

La desventaja del ecocardiograma es la ventana acústica, puede existir venas que cruzan detrás de las vías aéreas dificultando la detección de alguna vena pulmonar mal conectada y sobre todo en una posición muy posterior.

1.4.2 Angiotomografía Computarizada Cardíaca:

La tomografía computarizada ha demostrado ser de gran utilidad en pacientes con sospecha de conexión anómala parcial de venas pulmonares.

La tomografía es un método no invasivo que ofrece imágenes en alta resolución y rápida adquisición, las reconstrucciones axiales y tridimensionales evidencian conexiones anómalas de venas pulmonares claramente, con tasas de especificidad que se acercan al 100%⁹

⁸Echocardiography in Pediatric and Congenital heart Disease, Wyman W. Lai, Luc L. Mertens, 2nd Edition

⁹Anomalous pulmonary venous connection: An under estimated entity, Sara P. Magalhães, Nuno Moreno, Revista Portuguesa de Cardiologia (English Edition), 2016-12-01, Volumen 35, Número 12, Páginas 697.e1-697.e6

No existe una contraindicación absoluta para la tomografía computada, excepto por el antecedente de reacción anafiláctica al medio de contraste además que por el tiempo de escaneo que es corto no necesita de sedación. La principal desventaja es que se requiere radiación ionizante, algo que se debe considerar antes del estudio sobre todo en paciente pequeños, por lo que los beneficios deben ser balanceados con los riesgos que lleva la exposición a la radiación ionizante.

Debido a esto en la actualidad existen diversas estrategias para reducir la exposición a la radiación como: Bajo Kilovoltaje (80-100kvp), modulación de la corriente en relación con el ciclo cardiaco, modulación de la corriente en el eje Z. Esta aplicación permite reducir la corriente hasta en un 90% por ende la dosis efectiva de radiación en un 57%.

1.4.3 Resonancia Magnética:

Es una prueba ideal para valorar la CAPVP debido a que obtiene información anatómica y funcional precisa y útil para definir la mejor conducta de manejo, ya sea quirúrgica o expectante¹⁰. Tiene una ventaja la cual es que no usa radiación ionizante, además de que provee información adicional como cuantificar volúmenes cardiacos y función cardiaca.

Existen varias técnicas dentro del campo de la resonancia que son particularmente útiles para el diagnóstico de la CAPVP, como:

¹⁰Conexión anómala parcial de las venas pulmonares, Dr. Delgado, Dra. Guzman. Dr. Abad. Dr. Calvo. Anales de radiología Mexico 2011

- a) Resonancia magnética angiográfica, en la cual se usa gadolinio como medio de contraste para visualizar la vascularización pulmonar incluyendo conexiones anómalas de las venas pulmonares.
- b) Técnica de mapeo de velocidad de fase, la cual permite medir la relación de flujo pulmonar a sistémico, también conocido como Qp:Qs no invasivamente. En paciente con CAPVP, esta relación aumenta con el grado del cortocircuito de izquierda a derecha.¹¹

Las desventajas de la resonancia magnética, es el tiempo de estudio, por lo que frecuentemente se necesita aplicar sedación al paciente. Así mismo los mejores cortes se obtienen en pacientes que tienen la capacidad de contener la respiración, lo cual presenta dificultad en pacientes escolares o menores, pacientes ansiosos, los cuales con mucha frecuencia necesitaran sedación o hasta anestesia general.

1.4.4 Cateterismo Cardíaco:

Solo en caso particulares, sobre todo cuando se sospecha de hipertensión pulmonar o realización de embolización de colaterales aortopulmonares como en el síndrome de cimitarra.

Se realiza con la intención de confirmar diagnóstico, identificar el curso exacto del drenaje venoso anómalo, para lo cual es obligado realizar disparos angiográficos selectivos en cada una de las ramas pulmonares, para que a través de la levofase identificamos el retorno y llegada de las venas pulmonares de cada uno de los

¹¹ Partial anomalous pulmonary venous connection, Igoumenidis, N.E.Hamilos, M.I. Skalidis, E.I. Karampekios, S.K. Kochiadakis, G.E, Hellenic Journal of Cardiology,2006

pulmones de manera independiente lo que ayuda a establecer el diagnóstico, así como también, detectar malformaciones cardíacas asociadas y medir el cortocircuito¹²

1.5 TRATAMIENTO

Puede ser médico en el caso de que exista falla cardíaca por aumento del flujo pulmonar, si es que existe alteraciones del parénquima pulmonar asociadas el tratamiento es quirúrgico.

No es necesario recurrir a cirugía cuando existe una sola vena anómala que no ha producido sobrecarga de volumen ventricular derecho así como pacientes que presentan un cortocircuito pequeño, este tipo de pacientes usualmente se encuentran asintomáticos o cuando son pacientes de bajo peso.

La cirugía se la realiza a los 3-5 años de edad, similar al tiempo quirúrgico para las comunicaciones interauriculares. Se considera cuando existe una relación Qp:Qs mayor de 1:1.5 debido a que estos pacientes son más propensos a desarrollar hipertensión pulmonar y falla ventricular derecha, así mismo pacientes con secuestro pulmonar, infecciones pulmonares a repetición o ambas.

“Existen algunas técnicas quirúrgicas dependiente del número y lugar de las conexiones anómalas venosas, con frecuencia se usa la técnica de Warden o Warden modificado.”¹³

¹²Attie. Calderón. Zabal. Buendía. Cardiología Pediátrica. Cardiología Pediátrica. 2da. Edición. Ciudad de México: Editorial Médica Panamericana; 2013

¹³Anomalouspulmonaryvenousconnection: Anunderestimatedentity, Sara P. Magalhães, Nuno Moreno, Revista Portuguesa de Cardiologia (English Edition), 2016-12-01, Volumen 35, Número 12, Páginas 697.e1-697.e6

1.6 PRONÓSTICO

La mortalidad quirúrgica en la mayoría de los tipos de conexión anómala parcial de venas pulmonares es menor que la reparación de una comunicación interauricular por lo tanto tiende a ser baja de hecho se encuentra en las clasificaciones de riesgos de cirugía cardiovascular como los más bajo por ejemplo el RACHS-1 es nivel 1 y el más alto en casos complejos en nivel 6. Los pocos pacientes que fallecen usualmente son adultos con historia de insuficiencia cardíaca crónica o seguida de accidentes cerebro vasculares¹⁴

La supervivencia a largo plazo es casi igual a la población en general. Se desconoce el porcentaje exacto de permeabilidad de las venas pulmonares que son reconectadas o desviadas a la aurícula izquierda. Es por ello que es necesario dar seguimiento periódico posterior a la cirugía.

¹⁴Anomalies de las venas pulmonares, Lorenzo Galleti, M.V. Ramos Casado, Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, Vol 2, Cap 29

>I GH 757 é B

Existen dificultades al momento de realizar el diagnóstico de una conexión anómala parcial de venas pulmonares debido a que en la mayoría de casos es difícil visualizar con toda claridad el retorno de las 4 venas pulmonares a través de ecocardiografía. Es por eso que en la mayoría de casos es necesario recurrir a otros medios de diagnóstico como la tomografía, resonancia magnética o cateterismo cardiaco.

Debido a esto es frecuente que la conexión anómala parcial de venas pulmonares sea un hallazgo accidental durante el proceso diagnóstico de una cardiopatía congénita o incluso son hallazgo cuando es paciente es sometido a cierre de defecto interauricular por cirugía.

A pesar de que la conexión anómala parcial de venas pulmonares tiene un buen pronóstico a largo plazo es importante valorar los riesgos que conlleva el retraso de un diagnóstico preciso.

D@ BH95 A → BHC `89 @DFC6 @A5

No ha sido revisada la frecuencia de la presentación de pacientes portadores de conexión anómala parcial de venas pulmonares que se han llevado a tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología en los últimos 20 años así como los métodos de diagnóstico de la cardiopatía y los resultados quirúrgicos.

OBJETIVO GENERAL

Determinar la prevalencia de conexión anómala parcial de venas pulmonares en un periodo de 15 años en el Instituto Nacional de cardiología Ignacio Chávez.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Determinar las variables demográficas de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares.
2. Analizar los estudios de gabinete más utilizados para el diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares.
3. Enumerar los tipos de conexión anómala parcial de venas pulmonares más frecuentes.
4. Registrar los datos prequirúrgicos y quirúrgicos hallados durante la redirección del flujo de las venas pulmonares.
5. Comparar los valores de presión sistémica de la arteria pulmonar pre y postquirúrgico.

A9HC8C@C; ã

Diseño de estudio:

Estudio retrospectivo, descriptivo, transversal

Población de estudio:

Se estudio a pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares los cuales fueron llevados a corrección entre 2003 al 2018.

Criterios de Inclusión:

Pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares menores de 18 años de edad los cuales fueron llevados a corrección total de la cardiopatía entre el periodo del 2003 al 2018.

Criterios de Exclusión:

Pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares variedad con síndrome de cimitarra.

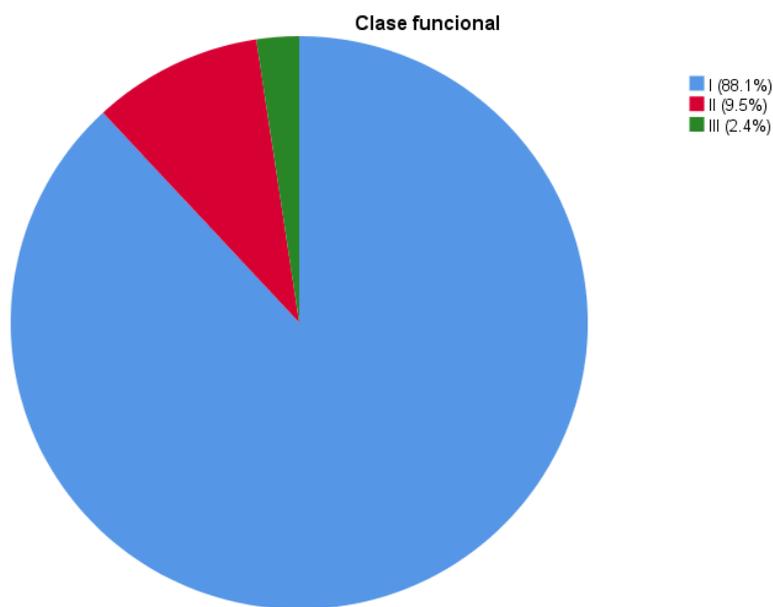
Pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares y sus variedades.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis fue realizado en el programa SPSS v. 25 (IBM, USA); usando medidas de tendencia central para describir variables cuantitativas y frecuencias para variables cualitativas. Para conocer la especificidad y sensibilidad se utilizó el cálculo de las mismas mediante tablas cruzadas; en caso de comparar variables cuantitativas se empleó la prueba t de student.

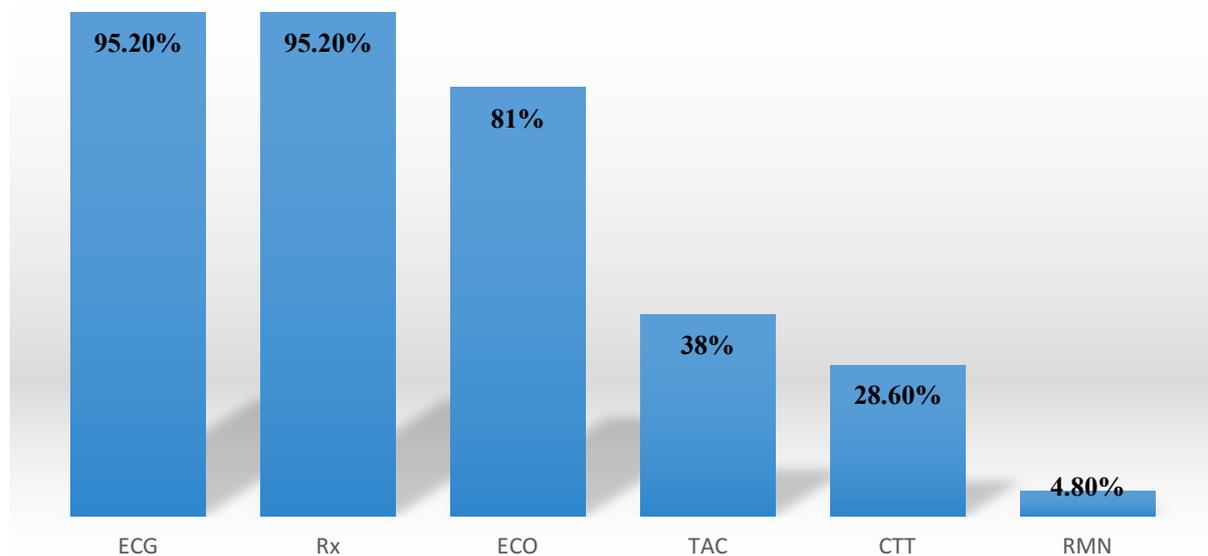
RESULTADOS

La población estudiada fue integrada por 42 pacientes con una edad promedio de 13.8 años \pm 6.14 años, donde el 45.2% (19 casos) de la población pertenecía al sexo masculino y 54.8% (23 casos) al femenino. De la población estudiada solo el 31% (13 casos) presento síntomas asociados; el 88.1% (37 casos) de la población estudiada presento clase funcional I y 9.5%(4 casos) clase II (Grafica 1). En ningún caso se observó cianosis.



Grafica 1. Porcentaje de clase funcional observado al diagnóstico

Gráfica No. 2. Estudios de gabinete empleados para el diagnóstico de los pacientes portadores de conexión anómala parcial de venas pulmonares.



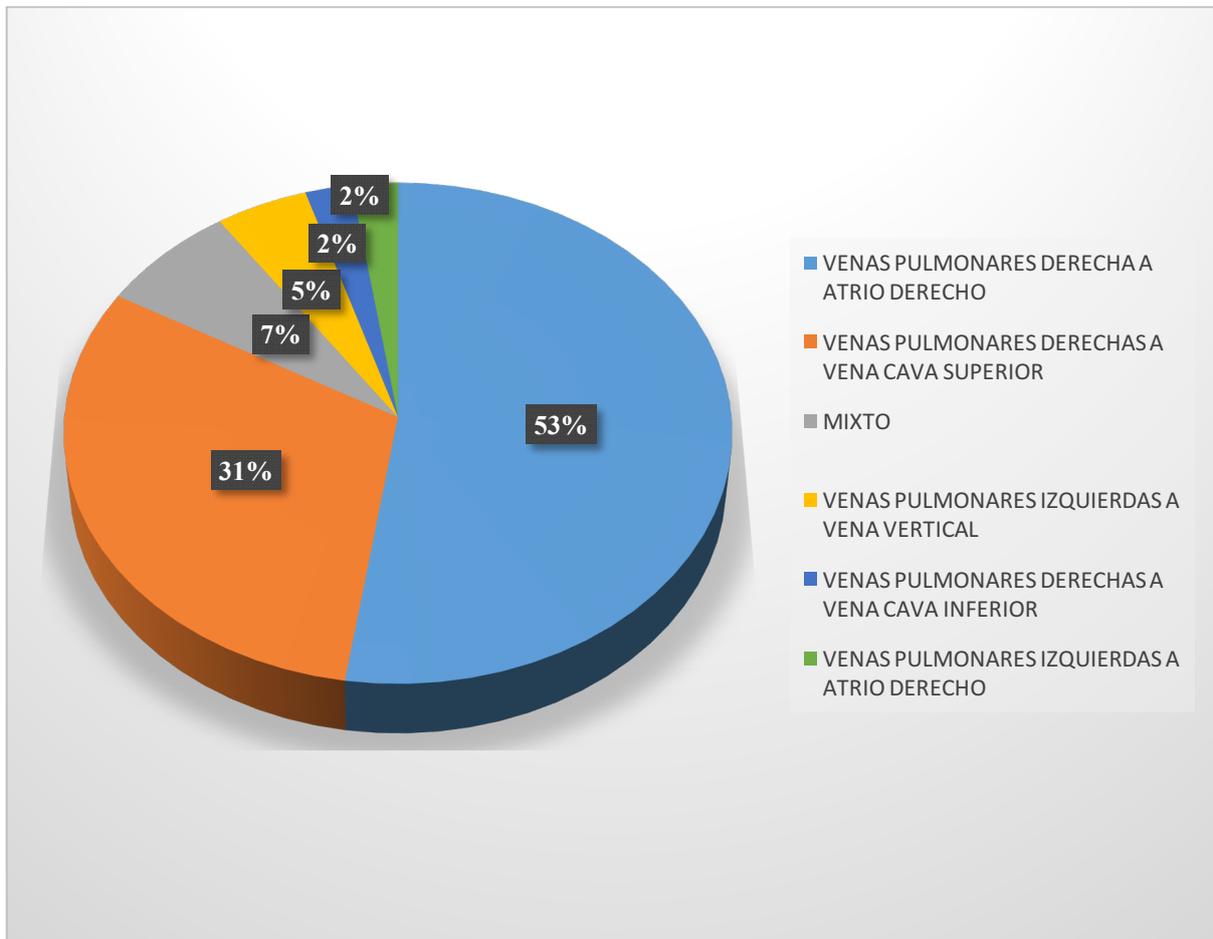
Grafica 2. Frecuencia del uso de estudios de gabinete para el diagnóstico. ECG: electrocardiograma, Rx: radiografía, ECO: ecocardiograma, RMN: resonancia magnética: CTT: cateterismo

A más del 90% de los pacientes ingresados al estudio, además tienen como protocolo de estudio de ingreso a esta institución la realización de electrocardiograma y radiografía de tórax. En los electrocardiograma se diagnosticaron en 28 casos bloqueo de rama de has de His (BRHH) (66.7%), en el 33.3% (14 casos) de la población estudiada se encontró crecimiento de la aurícula derecha y el 50% de la población mostró datos de crecimiento de ventrículo derecho.

En caso del uso de radiografía en 47.6% (20 casos) de la población estudiada se observó cardiomegalia grado I a II, y en el otro 47.6% (20 casos) de la población estudiada se observó una radiografía normal. Adicionalmente el 45.2% (19 casos) se describió aumento de la trama vascular pulmonar.

Para diagnóstico de la cardiopatía en estudio, se realizaron ecocardiogramas en el 81% de los casos, tomografía cardiaca en el 38% de los casos, y cateterismo diagnóstico en el 28% de los casos. En dos casos (4.8%) se realizó resonancia magnética.

Grafica No. 3. Tipos de conexión parcial más frecuentes hallados en los pacientes.



La conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas conectadas a atrio derecho es la conexión más frecuentemente diagnosticada con el 53% de los casos, además el 31% corresponde a la conexión de venas pulmonares derechas a vena cava superior y el 7% una variedad de conexión parcial mixta. La conexión de venas pulmonares izquierdas a vena vertical y las venas pulmonares derechas a vena cava inferior y venas pulmonares izquierdas a atrio derecho con 5% y las últimas dos corresponde con el 2% de los pacientes.

Tabla No 4. Datos prequirúrgicos y quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala parcial de venas pulmonares.

Edad	9.02 años	DE ±6.11 años
Tiempo de circulación extracorpórea	58 minutos	±17.3 minutos
Tiempo de pinzamiento aórtico	33.86 minutos	±9.93 minutos

En relación con la población que fue sometida a cirugía (n=39 casos), la edad promedio de 9.02 años DE ±6.11, con un tiempo promedio de circulación extra corpórea de 58 minutos ±17.3 minutos y tiempo pinzamiento aórtico de 33.86 minutos±9.93 minutos.

Tabla No. 5 Presión sistólica de arteria pulmonar por ecocardiografía prequirúrgica y postquirúrgica en los pacientes operados de corrección de conexión anómala parcial de venas pulmonares.

PSAP prequirúrgica	42.2 mmHg	DE \pm 16.33	<i>p</i> <0.0001
PSAP posquirúrgica	23.95 mmHg	DE \pm 4.24	

Por último en relación a la presión sistólica de la arteria pulmonar pre quirúrgica tuvo una media de 42.2 mmHg y en el periodo post quirúrgico de 23.95 mmHg, lo que implica una disminución de la presión de manera significativa ($p < 0.0001$, por t de Student).

Adicionalmente se realizó un análisis de correlación y riesgo entre el género y las anomalías observadas en las estructuras. En caso de alteraciones del seno venoso y de la vena cava superior se encontró riesgo mayor para el sexo masculino (OR=1.167, 0.268-5.081 y OR=1.63, 0.626-4.26 respectivamente); en caso de alteraciones de la cava inferior se encontró una relación significativa con el género masculino ($p=0.053$, r de Pearson) y un mayor riesgo también para alteraciones de la vena cava superior (OR=1.633, 0.626-4.264). En caso de alteraciones de la posición o drenaje de las venas pulmonares derechas el riesgo fue mayor en varones (OR=1.322, 0.987-1.77), en caso de las venas pulmonares izquierdas se encontró mayor riesgo en el sexo femenino (OR=1.017, 0.752-1.377). Para defectos de la comunicación se encontró mayor riesgo en mujeres (OR=1.458, 0.46-4.62).

DISCUSIÓN

La frecuencia de defectos congénitos del corazón se ha calculado en 8.1 casos por cada 1000 nacimientos y representan un tercio de todas las malformaciones que se presentan al nacimiento.⁽¹⁾ de estos la conexión anómala parcial de venas pulmonares representa el 0.4 al 0.7% de todas las cardiopatías congénitas. Se realiza el presente estudio en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en un periodo de 15 años donde la población estudiada fue integrada por 42 pacientes los cuales se consideran una población significativa. La edad promedio de estos pacientes estudiados fue de 13.8 años \pm 6.14 años. Así también el sexo se refiere de 2:1 con predominio en mujeres y en nuestro estudio se refleja 1.2:1 con predominio también de mujeres. La población de estudio se observa que casi el 70% no presentó síntomas en el momento del diagnóstico y cirugía, catalogándolos en clase funcional I, demostrando así que es una cardiopatía silente como lo describe la literatura.

Se ha visto dentro de la investigación que los estudios más frecuentemente realizados fueron la radiografía, electrocardiograma con un 95.2% de todos los pacientes, sin embargo, no es posible concluir un diagnóstico con estos estudios por lo que se necesita de más estudios de gabinete; aunque el electrocardiograma da datos indirectos como bloqueo de rama derecha de haz de His (66.7%) y crecimiento atrial derecho (33.3%); y la radiografía de tórax evidencian datos de crecimiento ventricular derecho y aumento de la trama vascular.

Se determinó que en la mayoría de los casos para llegar a un diagnóstico para proponer la corrección, fueron solicitados ecocardiograma (81% de los casos), sin embargo en algunos casos fue necesario complementar con otros estudios de

gabinete como la angiotomografía cardíaca y el cateterismo para llegar a una conclusión diagnóstica. Desde la llegada de los dispositivos para cierre de defecto y en particular para el cierre de comunicación interauricular por cateterismo (de tipo Amplatzer® y otros) se han diagnosticado ocho pacientes portadores de conexión parcial de venas pulmonares lo que ha dejado el cateterismo en diagnóstico (cuando la idea era ser terapéutico) y se lleva con este nuevo datos a tratamiento quirúrgico. A pesar de que en algunos casos al ecocardiografista se le puede pasar esta diagnóstico por mala ventana, en 10 pacientes (23%)se llevaron a cirugía solamente con el ecocardiograma y esto es posible gracias que los niños tiene mejor ventaba acústica que los adultos.

La literatura reporta que la conexión anómala parcial más frecuente es la conexión parcial de venas pulmonares derechas a vena cava superior, sin embargo, en nuestro estudio el tipo de conexión anómala parcial más frecuente que se encontró fue la conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas conectadas a atrio derecho con el 53%, el 31% corresponde a la conexión de venas pulmonares derechas a vena cava superior y el 7% una variedad de conexión parcial mixta.

Al igual que la literatura la edad en la cual los pacientes son sometidos a cirugía son en edad escolar y adolescente ya que la conexión anómala parcial es un hallazgo en la mayoría de veces incidental. En este estudio se determino que la edad promedio de los pacientes en el Instituto Nacional de Cardiología se operan en promedio de 9.02 años DE ± 6.11 años. En el momento de procedimiento quirúrgico de redirección de flujo anómalo al atrio izquierdo se observo que los tiempos promedios tanto de

circulación extra corpórea y pinzamiento aórtico fueron de 58 minutos \pm 17.3 minutos y de 33.86 minutos \pm 9.93 minutos, respectivamente.

Por último a nivel postquirúrgico el estudio reveló que la presión pulmonar sistémica pre y post quirúrgica disminuyó (como era de esperarse) considerablemente de 42.2 mmHg en el prequirúrgico y 23.95 mmHg en el post quirúrgico lo que implica una disminución de la presión de manera significativa ($p < 0.0001$, por t de Student). Esto manifiesta que a pesar de que la conexión anómala parcial de venas pulmonares es una cardiopatía silente, asintomática si no es corregida puede llevar a complicaciones cardiopulmonares como el daño en la vasculatura pulmonar.

CONCLUSIÓN

1. Se determinó que la edad más frecuente fue en escolares y que el diagnóstico es más frecuente en el sexo femenino.
2. A la mayoría de los pacientes se realizó estudios de gabinete como electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiografía. Sin embargo es necesario complementar en un porcentaje significativo con otros estudios como la angiotomografía, cateterismo o resonancia magnética.
3. El tipo de conexión de conexión parcial de venas pulmonares que se diagnosticó en el Instituto Nacional de cardiología fue la conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas a atrio derecho y la segunda más frecuente la conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas a vena cava superior a diferencia a lo que reporta la literatura revisada.
4. Se evidenció que posterior a la redirección de flujo de las venas pulmonares, la presión sistólica de la arteria pulmonar disminuyó en promedio a la mitad quedando en parámetros normales.

Column1	DIAGNOSTICO	EDAD EN AÑOS A LA CIRUGIA	TIPO DE COMUNICACIÓN INTERATRIAL	ESTUDIOS REALIZADOS
Paciente 1	CAPVP derechas a aurícula derecha		3 Seno venoso	Ecocardiograma
Paciente 2	CAPVP superior derecha a vena cava superior		6 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 3	CAPVP derechas a aurícula derecha		8 seno venoso	Ecocardiograma
Paciente 4	CAPVP derechas a aurícula derecha		5 seno venoso	Ecocardiograma
Paciente 5	CAPVP superior derecha a vena cava superior		16 Sin CIA	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 6	CAPVP derechas a aurícula derecha		7 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 7	CAPVP derechas a aurícula derecha		3 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 8	CAPVP derechas a aurícula derecha		5 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 9	CAPVP derechas a aurícula derecha		4 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 10	CAPVP derechas a vena cava superior		12 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 11	CAPVP derechas a aurícula derecha		4 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 12	CAPVP derechas a aurícula derecha		7 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 13	CAPVP derechas a vena cava superior		9 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 14	CAPVP derechas a aurícula derecha		8 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 15	CAPVP derechas a aurícula derecha		5 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 16	CAPVP izquierdas a vena vertical		10 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 17	CAPVP derechas a vena cava superior		Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 18	CAPVP derechas a aurícula derecha		1 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 19	CAPVP superior derecha a atrio derecho		5 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 20	CAPVP izquierdas a vena vertical		11 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 21	CAPVP Mixta		12 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 22	CAPVP superior derecha a vena cava superior		1 Foramen Oval	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 23	CAPVP derechas a vena cava superior		8 Sin CIA	Ecocardiograma
Paciente 24	CAPVP superior derecha a atrio derecho		14 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 25	CAPVP derechas a vena cava inferior		6 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 26	CAPVP derechas a aurícula derecha		6 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 27	CAPVP derechas a vena cava superior		7 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 28	CAPVP derechas a aurícula derecha		13 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 29	CAPVP inferior derecha a vena cava superior		7 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 30	CAPVP derechas a aurícula derecha		4 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 31	CAPVP Mixta		1 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 32	CAPVP derechas a aurícula derecha		18 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 33	CAPVP derechas a aurícula derecha		2 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 34	CAPVP derechas a aurícula derecha		14 Foramen Oval	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 35	CAPVP derechas a aurícula derecha		17 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo, Resonancia Magnética
Paciente 36	CAPVP derechas a aurícula derecha		14 Seno venoso	Ecocardiograma, Angiotomografía
Paciente 37	CAPVP superior derecha a vena cava superior		17 Osteum Secundum	Ecocardiograma
Paciente 38	CAPVP superior derecha a vena cava superior		13 Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 39	CAPVP derechas a aurícula derecha		Seno venoso	Ecocardiograma, Cateterismo
Paciente 40	CAPVP superior derecha a vena cava superior		18 Seno venoso	Ecocardiograma, Resonancia Magnética
Paciente 41	CAPVP superior derecha a vena cava superior		15 Seno venoso	Ecocardiograma, Cateterismo, Angiotomografía
Paciente 42	CAPVP izquierdas a atrio derecho		Osteum Secundum	Ecocardiograma, Cateterismo, Angiotomografía

Tabla No 6. Datos de los Pacientes del estudio por Diagnostico, edad al momento de la cirugía, tipo de comunicación interauricular y estudios de gabinete realizados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Attie. Calderón. Zabal. Buendía. Cardiología Pediátrica. Cardiología Pediátrica. 2da. Edición. Ciudad de México: Editorial Médica Panamericana; 2013. P 93.
2. Diaz Gongora, G. Sandoval Reyes N, Velez Moreno J. Carrillo Angel G. Cardiología Pediátrica. Primera Edición. Colombia: McGraw-Hill: 2003.
3. Conexión anómala parcial de las venas pulmonares, anales de radiologia Mexico 2011
4. Rudolph A. Congenital Diseases of the Heart: Clinical- Physiological Considerations. 3ra Edición. San Francisco, CA, USA. Wiley- Blackwell:2009
5. Conexión anómala parcial de las venas pulmonares, Dr. Delgado, Dra. Guzman. Dr. Abad. Dr. Calvo. Anales de radiología Mexico 2011
6. Partial anomalous pulmonary venous connection, David R Fulton, MD, Brian Soriano, MD, 2018
7. Bonelli Sica J. Mora Cervantes R, Díaz Zamudio M, Castillo Castellon F, Ramirez Carmona R, Velazquez Moreno J, KimuraHayama E. Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Pediatric Population.2013
8. 8.Anomalías de las venas pulmonares, Lorenzo Galleti, M.V. Ramos Casado, Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, Vol 2, Cap 29
9. Echocardiography in Pediatric and Congenital heart Disease, Wyman W. Lai, Luc L. Mertens, 2nd Edition
10. Park K. M. Cardiología Pediátrica. Sexta Edición. España: Elsevier: 2014
11. Anomalous pulmonary venous connection: An underestimated entity, Sara P. Magalhães, Nuno Moreno, Revista Portuguesa de Cardiologia (English Edition), 2016-12-01, Volumen 35, Número 12, Páginas 697.e1-697.e6

12. Cano Zárate R, Castillo Castellón F, MehavéGonzalez A. Utilidad de la tomografía cardiaca en la evaluación de la conexión anómala de venas pulmonares, 2013
13. Partial anomalous pulmonary venous connection, Igoumenidis, N.E.Hamilos, M.I. Skalidis, E.I. Karampekios, S.. Kochiadakis, G.E, HellenicJournal of Cardiology,2006
14. Karande S, Patil V, Kher A, Muranjan M. Extracardiac birth defects in children with congenital heart defects. Indian Pediatr. 2014;51(5):389-91.
15. Sarikouch S, Boethig D, Beerbaum P. Gender-specific algorithms recommended for patients with congenital heart defects: review of the literature. Thorac Cardiovasc Surg. 2013;61(1):79-84.
16. Schneider B, Athanasiadis A, Stollberger C, Pistner W, Schwab J, Gottwald U, et al. Gender differences in the manifestation of tako-tsubo cardiomyopathy. Int J Cardiol. 2013;166(3):584-8.
17. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). Klin Padiatr. 2010;222(5):321-6.
18. Sun R, Liu M, Lu L, Zheng Y, Zhang P. Congenital Heart Disease: Causes, Diagnosis, Symptoms, and Treatments. Cell Biochem Biophys. 2015;72(3):857-60.
19. Gutiérrez-Alba G, González-Block MÁ, Reyes-Morales H. Desafíos en la implantación de guías de práctica clínica en instituciones públicas de México: estudio de casos múltiple. salud pública de méxico. 2015;57:547-54.
20. Pavón-León P, Reyes-Morales H, Martínez AJ, Méndez-Maín SM, del Carmen Gogeoascoechea-Trejo M, Blázquez-Morales MSL. Gasto de bolsillo en adultos

- mayores afiliados a un seguro público de salud en México. *Gaceta Sanitaria*. 2017;31(4):286-91.
21. Chan FP. MR and CT imaging of the pediatric patient with structural heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009:99-105.
22. Hoey ET, Gopalan D, Ganesh V, Agrawal SK, Screatton NJ. Atrial septal defects: magnetic resonance and computed tomography appearances. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2009;53(3):261-70.
23. Osawa K, Miyoshi T, Morimitsu Y, Akagi T, Oe H, Nakagawa K, et al. Comprehensive assessment of morphology and severity of atrial septal defects in adults by CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2015;9(4):354-61.
24. Geva T, Martins JD, Wald RM. Atrial septal defects. *Lancet*. 2014;383(9932):1921-32.
25. Bitar FF, Shbaro R, Mroueh S, Yunis K, Obeid M. Dextrocardia and corrected transposition of the great arteries (I,D,D) in a case of Kartagener's syndrome: a unique association. *Clin Cardiol*. 1998;21(4):298-9.
26. Han BK, Lesser JR. CT imaging in congenital heart disease: an approach to imaging and interpreting complex lesions after surgical intervention for tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries, and single ventricle heart disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2013;7(6):338-53.
27. Liu H, Juan YH, Chen J, Xie Z, Wang Q, Zhang X, et al. Anomalous Origin of One Pulmonary Artery Branch From the Aorta: Role of MDCT Angiography. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;204(5):979-87.