



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

TESIS

**“FACTORES ASOCIADOS A COMPLICACIONES  
POSTQUIRURGICAS EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANOMALA  
TOTAL DE VENAS PULMONARES DE TIPO INFRACARDIACO”**

PARA OBTENER EL TITULO DE  
**ESPECIALISTA EN  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DRA. BRENDA MICHELLE GUTIÉRREZ ANGUIANO**

TUTOR:

**DR. JESUS DE RUBENS FIGUEROA**

ASESOR METODOLÓGICO

**DR CARLOS GONZÁLEZ REBELES GUERRERO**





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.

SALUD

Instituto Nacional de Pediatría  
DIRECCION DE ESEÑANZA  
GRUPO ACADEMICO  
2022

INP

FORMATO DE REGISTRO DE TRABAJO DE TESIS

Fecha 05/Ago/2022

Nombre del Alumno Brenda Michelle Cortez Anguiano teléfono 5554977050

Correo Electrónico LETRA LEGIBLE bmg.anguiano@gmail.com ext \_\_\_\_\_

Universidad o Institución Instituto Nacional de Pediatría.

Cursos de Pregrado

Licenciatura

Curso de Posgrado

Especialidad  Curso de Alta Especialidad  Maestría  Doctorado

Postdoctorado  Subespecialidad  Otros

Especialidad (especificar) Cardiología pediátrica Generación \_\_\_\_\_

Modalidad de estudio: Investigación Prospectiva \_\_\_\_\_ Retrospectiva  Informe de casos \_\_\_\_\_

Revisión de tema \_\_\_\_\_ Otro \_\_\_\_\_

NOMBRE DE TITULO DE TESIS COMPLETO Y LEGIBLE

Factores asociados a complicaciones posquirúrgicas en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares de tipo intracardiaco.

Tutor de tesis Dr. Jesús de Rubens Figueroa.

Adscripción Cardiología pediátrica Extensión 1925

Comité de Investigación

Proyecto o área de Investigación en la que se incorpora el alumno \_\_\_\_\_

Número de Registro en la Comisión de Investigación \_\_\_\_\_

Responsable del Proyecto \_\_\_\_\_

Fecha de inicio \_\_\_\_\_

Fecha probable de término \_\_\_\_\_

Brenda Michelle Cortez Anguiano  
Nombre y Firma de Alumno

Jesús de Rubens Figueroa  
Firma del Profesor Titular del Curso

Jesús de Rubens Figueroa  
Nombre y Firma tutor o tutores responsables

Jesús de Rubens Figueroa  
VoBo. Jefe Laboratorio y/o Servicio

<b>Título de Tesis</b>	<b>“FACTORES ASOCIADOS A COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES DE TIPO INFRACARDIACO”</b>
<b>Autor y tutor</b>	Autor: Dra. Brenda Michelle Gutiérrez Anguiano. Tutor: Dr. Jesús de Rubens Figueroa
<b>Introducción</b>	La conexión anómala total de venas pulmonares define la anomalía en la que todas las venas pulmonares no tienen conexión con la aurícula izquierda. Es una patología muy infrecuente reportándose 4 casos por cada 1000 recién nacidos, y la variedad infracardiaca es la mas infrecuente dentro de la enfermedad, Las manifestaciones clínicas de esta patología dependerán del tipo de conexión y de una posible obstrucción, pudiéndose manifestar desde el nacimiento o en las primeras semanas de vida. El diagnostico de conexión anómala total de venas pulmonares es uno de los diagnósticos diferenciales más importantes en los recién nacidos y lactantes que presentan dificultad respiratoria y cianosis durante el período neonatal. El desenlace de esta enfermedad es desfavorable si no es diagnosticada y corregida a temprana edad.
<b>Justificación</b>	La conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca es una cardiopatía congénita muy infrecuente con mal pronostico si no es diagnosticada y corregida a temprana edad. Con tasas de supervivencia y buen pronostico a largo plazo cuando se ofrece tratamiento oportuno. El Instituto Nacional de Pediatría al ser un centro de referencia a nivel nacional para enfermedades cardiacas recibe un numero importante de pacientes con este diagnostico es por eso que interesa identificar las características demográficas y modo de presentación clínica previas a la corrección quirúrgica en los pacientes que presentaron complicaciones ya que esto impactará en una mejor atención y menos muertes a largo plazo.
<b>Planteamiento del problema</b>	La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita muy infrecuente y dentro de está la variedad infracardiaca es la mas infrecuente. La información reportada es escasa. La supervivencia a largo plazo depende, en buena medida, de un diagnostico oportuno y una intervención quirúrgica bien ejecutada y a temprana edad. La supervivencia más allá de la infancia sin tratamiento es poco común, siendo alta la mortalidad en estos pacientes, la oportunidad en el diagnostico y tratamiento permiten obtener un desenlace satisfactorio.
<b>Objetivo General y Específicos</b>	1. Describir las diferencias entre las características demográficas, clínicas y quirúrgicas entre los pacientes sometidos a corrección de conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que presentaron complicaciones contra los que no tuvieron complicaciones en un periodo de 11 años en el INP. 2. Determinar el número de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca atendidos en los últimos 20 años en el instituto Nacional de Pediatría. 3. Describir la demografía, presentación clínica, tratamiento quirúrgico y evolución de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca. 4. Comparar las características demográficas, clínicas y quirúrgicas de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que tuvieron complicaciones contra los que no presentaron complicaciones.
<b>Tipo de estudio</b>	Observacional, retrospectivo, transversal, retrolectivo, comparativo, heterodémica.
<b>Criterios de selección</b>	Pacientes pediátricos entre 0 y 18 años con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca en el periodo de 2011 a 2022.
<b>Análisis estadístico</b>	Las variables cuantitativas se evaluarán con medidas de tendencia central y dispersión. Las variables cualitativas se describirán con frecuencias, proporciones y chi-cuadrada. Los pacientes fueron divididos en dos grupos que correspondían a aquellos con y sin complicaciones posoperatorias), se buscaran diferencias estadísticamente significativas entre las características de los dos grupos. Se analizarán las características demográficas, clínicas y quirúrgicas, así como la evolución posterior a la corrección. Para las variables independientes cuantitativas se utilizará comparación de medias entre los dos grupos por medio de la prueba estadística T de Student en caso de distribución normal o de U de Mann Whitney si esta no es normal. En el caso de variables cualitativas los grupos se compararan por medio de la prueba estadística chi cuadrada.


**"FACTORES ASOCIADOS A COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS EN PACIENTES  
CON CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES DE TIPO  
INFRACARDIACO"**

---

**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

---

**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL  
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



---

**DR. CARLOS ALFONSO CORONA VILLALOBOS  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**



---

**TUTOR DE TESIS  
DR. JESUS DE RUBENS FIEGUEROA**



---

**ASESOR METODOLOGICO  
DR. CARLOS GONZALEZ REBELES GUERRERO**

## INDICE

<b>INDICE</b> .....	<b>5</b>
<b>ANTECEDENTES</b> .....	<b>6</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b> .....	<b>13</b>
<b>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN</b> .....	<b>14</b>
<b>JUSTIFICACIÓN</b> .....	<b>14</b>
<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>14</b>
Objetivo general.....	14
Objetivos específicos .....	15
<b>MATERIALES Y MÉTODOS</b> .....	<b>15</b>
A) Clasificación de la investigación.....	15
B) Descripción general del estudio .....	15
C) Universo de estudio .....	16
D) Población elegible .....	16
E) Criterios de selección: .....	16
F) Tabla de variables .....	16
G) Recursos materiales para la elaboración del protocolo. ....	18
H) Recursos humanos .....	19
I) Tamaño de la muestra .....	19
K) Financiamiento.....	20
L) Aspectos éticos .....	20
<b>RESULTADOS</b> .....	<b>21</b>
<b>DISCUSIÓN</b> .....	<b>31</b>
<b>CONCLUSIONES</b> .....	<b>32</b>
<b>REFERENCIAS</b> .....	<b>33</b>
<b>ANEXOS</b> .....	<b>36</b>

## Antecedentes

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) define la anomalía en la que todas las venas pulmonares no tienen conexión con la aurícula izquierda (AI). Más bien, las venas pulmonares se conectan directamente a una de las venas sistémicas o drenan hacia la aurícula derecha. [1]

La historia de la CATVP se divide en tres partes: la década de 1950, la era del descubrimiento y la definición; la década de 1960, el período del diagnóstico; y la década de 1970, la era del tratamiento definitivo. Debido a sus características inusuales y su desconcertante desafío para un manejo exitoso, esta malformación ha gozado de un interés atento que no guarda proporción con su incidencia poco frecuente. [2]

### **Incidencia**

La frecuencia de CATVP es difícil de definir, según Moss y Adams se reportan 4 casos por cada 1000 recién nacidos además de una marcada preponderancia masculina en CATVP infracardiaca (3.6:1), mientras que parece no haber prevalencia sexual en los otros sitios de conexión. [1]

Aunque normalmente se encuentra como un defecto aislado, se ha informado de CATVP con trastornos de un solo gen, como los síndromes de Holt-Oram y Noonan. La mayoría de los pacientes con CATVP no tienen antecedentes familiares de cardiopatía congénita, a pesar de los informes de casos de herencia de forma dominante en hermanos y parientes de primer grado. No se conocen factores ambientales fetales para TAPVC. [11]

### **Clasificación**

El esquema de clasificación más utilizado fue propuesto por Craig, Darling y Rothney. Clasificaron esta anomalía en función del patrón de drenaje del retorno venoso pulmonar a la circulación venosa sistémica en supracardiaco, infracardiaco, intracardiaco y mixto.[3]

El tipo supracardiaco ocurre con mayor frecuencia, ocurriendo en el 50% de los casos en la mayoría de las series publicadas. En la CATVP supracardiaca todas las venas pulmonares entran en una confluencia común que posteriormente se conecta con la vena innominada o directamente con la vena cava superior, el denominado infracardiaco, se produce cuando la confluencia común hacia abajo, por debajo del diafragma para entrar



directamente en la vena porta o en la vena cava inferior, el tipo intracardiaco ocurre cuando el drenaje de la confluencia es hacia el seno coronario o directamente hacia la aurícula derecha. Finalmente, el tipo mixto de CATVP consiste en un número variable de conexiones que drenan directamente al corazón o a una estructura extra-cardiaca adicional. [3]

De acuerdo con De Rubens Figueroa la conexión anómala de venas pulmonares se presenta en la literatura mundial con una prevalencia de 0.56% de las cardiopatías congénitas, de estas el 90% corresponde a CATVP y el 10 % a CAPVP. [14]

De acuerdo con Manzo-Ríos et al. clasifica a la conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca como la tercera en frecuencia con 15% del total de casos, después de la supracardiaca e intracardiaca. Dentro de los casos infracardiacos refiere que la conexión mas frecuente del colector hasta en el 8% de los casos es a la vena porta, en un 4% se une al conducto venoso, en un 2% directamente a la vena cava inferior y solamente en 1% a la vena hepática. [5]

De acuerdo con Solórzano et al. en la conexión anómala total de venas pulmonares infracardiacas el sitio de desembocadura mas común es en la vena porta. Refieren que son muy raros los casos informados con desembocadura en el ducto venoso, en las venas hepáticas, en la vena cava inferior, en la vena esplénica, o en la vena mesentérica superior.[9]

En este tipo de conexión anómala la obstrucción del colector puede ser anatómica o funcional. La de tipo anatómico puede ser extrínseca (hiato esofágico) o intrínseca por estrechez del colector. La obstrucción funcional se debe a la resistencia del flujo sanguíneo intrahepático que se interpone entre el sitio de la conexión a la vena porta y la entrada de sangre al corazón. [9]

### **Embriología**

Al analizar el desarrollo del sistema venoso pulmonar resulta evidente que las primeras conexiones del seno venoso pulmonar (SVP) se hacen con los sistemas venosos cardinal y umbilicovitellino y con los cuernos derecho e izquierdo del seno venoso; posteriormente se establece la conexión secundaria entre el SVP y la vena pulmonar común del atrio izquierdo con la subsecuente atresia de las conexiones primarias. Se ha sugerido que el mecanismo más frecuente que origina los sitios de CATVP es la falta de crecimiento y desarrollo de la vena pulmonar común, lo que determina que puedan persistir cualquiera o cualesquiera de los canales primitivos de la conexión venosa pulmonar primaria que drenan a los sistemas venosos cardinal derecho (vena cava superior derecha y cayado de la vena



ácigos) e izquierdo (seno venoso coronario y venas cava superior izquierda y vertical) y al sistema venoso umbilicovitelino (porción suprahepática de la vena cava inferior, conducto venoso hepático, vena porta, venas esplénica y mesentérica superior); estos canales se transforman en los colectores respectivos del SVP. [4]

### **Fisiopatología**

En la CATVP, la aurícula derecha, recibe todo el retorno venoso tanto de las venas cavas (desaturada) como pulmonares (saturadas). Las características fisiopatológicas, dependerá de varios factores:

- a) Presencia o no de obstrucción del colector
- b) Tamaño del defecto atrial, ya sea por un foramen oval permeable o una comunicación inter atrial real, en donde si el defecto es pequeño, la sangre que llega al lado izquierdo es escasa y el gasto disminuye, aumentara así la presión de la aurícula derecha, como mecanismo compensador, pero esto produce incremento de la presión venocapilar pulmonar, con las consiguientes alteraciones hemodinámicas (edema pulmonar). [5]

Situación similar sucede en el caso de un colector largo y obstruido, que al no drenar incrementa la presión pulmonar y la saturación desciende marcadamente por disminución del flujo pulmonar. Cuando no hay obstrucción la saturación puede estar entre 90 y 92%, ya que la sangre que ingresa a la AD recibe 3 a 5 partes de sangre saturada provenientes de las venas pulmonares, que se envía igualmente al ventrículo derecho y a la arteria pulmonar. Sin embargo, esto genera una sobrecarga de volumen a las cavidades derechas (dilatación e hipertrofia) lo que se traduce clínicamente como hiperflujo pulmonar y al final datos de insuficiencia cardiaca derecha. [5]

### **Manifestaciones clínicas**

Las manifestaciones clínicas de esta patología de igual manera dependerán del tipo de conexión y de una posible obstrucción, ya sea en su colector o por un defecto interatrial restrictivo. En el paciente con conexión sin obstrucción los síntomas aparecen después del primer mes de edad, cuando las resistencias pulmonares, que juegan un papel importante caen y es cuando se presenta datos de insuficiencia cardiaca, esta se caracteriza por dificultad para respirar, taquicardia, diaforesis, así como poca ganancia ponderal y fatiga a la alimentación. En la exploración física la cianosis es apenas perceptible y existe una marcada hiperactividad precordial, incluso con deformidad, soplo sistólico en tercer espacio intercostal izquierdo secundario a estenosis pulmonar dinámica por hiperflujo. [5]

En lo que respecta a este caso con conexión infracardiaca el paciente muestra dificultad respiratoria a temprana edad [15] y sin signos de hiperactividad precordial o de insuficiencia cardiaca, incluso no existe soplo, esto puede conducir al diagnóstico de padecimientos respiratorios de la etapa del recién nacido; la ausencia de datos cardiológicos, es debida a que el colector que desciende a través del hiato esofágico junto con el resto de las estructuras se comprime y esto regula hasta cierto punto el flujo pulmonar. Sin embargo, en estos pacientes al adoptar posiciones de decúbito ventral, flexionar su tórax sobre el abdomen o alimentarse, los síntomas de dificultad para respirar pueden incrementarse por obstrucción del colector por las estructuras adyacentes, secundario al incremento de las presiones pulmonares y edema agudo pulmonar, el cual se incrementa. [5]

Cualquier tipo de CATVP puede estar asociado con obstrucción. Sin embargo, el tipo infracardiaco es el más frecuente (78%). Este tipo de CATVP se caracteriza por una obstrucción localizada a nivel del diafragma, provocada por un estrechamiento extrínseco, que da como resultado un aspecto de edema pulmonar con silueta cardíaca normal en la imagen convencional. Esta obstrucción podría ser el resultado de la necesidad de redireccionar el flujo a través del parénquima hepático antes de que pueda regresar al corazón. Además, el tipo infracardiaco, cuando drena hacia la vena porta, puede asociarse con la formación de un aneurisma del sistema venoso portal, descrito en la literatura como fusiforme o sacular, secundario al aumento de las presiones venosas en el sistema portal. [8]

El aspecto clínico depende de si las venas pulmonares están obstruidas o no. La obstrucción puede ser intrínseca o extrínseca. La obstrucción denota la impedancia del flujo pulmonar que se produce entre la confluencia venosa pulmonar común y la aurícula derecha. Esta distinción es importante porque en pacientes con CATVP obstruido, la afección aparecerá temprano en la vida y es más probable que estos pacientes presenten síntomas en el período neonatal.[9]

La congestión pulmonar grave secundaria a la obstrucción del drenaje venoso vertical, en particular, conduce a una condición de dificultad respiratoria crítica refractaria al tratamiento médico conservador.[15]

La importancia del ducto venoso en las CATVP variedad infracardiaca radica en que durante la vida fetal el 50% del flujo sanguíneo umbilical pasa a la circulación capilar hepática a través del ducto venoso. Después del nacimiento, el flujo sanguíneo umbilical se suspende y el flujo sanguíneo pulmonar se incrementa. Mientras el ducto venoso siga permeable, el flujo venoso pulmonar que pasa por el vaso colector hacia la vena porta

puede ingresar directamente a la vena cava inferior y por tanto no causa hipertensión venosa pulmonar ni edema pulmonar. [9]

La oclusión del ducto venoso da por resultado que la sangre venosa pulmonar pase a través de la microcirculación hepática, esto eleva la presión de la vena porta y el drenaje venoso pulmonar, que es causa de edema pulmonar. Cuando se cierra el ducto venoso, se dilata el sistema venoso portal y el flujo sanguíneo se retarda en la vena descendente, debido a la resistencia al flujo a través de los canales venosos largos y estrechos. Si el ducto venoso no es permeable, la conexión con la vena porta se obstruye, pues la circulación por el parénquima hepático enfrenta una resistencia elevada. Si la vena descendente conecta con la vena cava inferior o con la vena hepática y no hay datos clínicos ni ecocardiográficos de obstrucción, el paciente puede operarse con menos premura que cuando conecta con el ducto venoso o el sistema portal. [9]

En la CATVP cuando la enfermedad sigue su historia natural el curso clínico es frecuentemente el de insuficiencia cardíaca progresiva, con muerte en los primeros 3 meses en el 50% de los casos y 80% en el primer año de vida. [10]

Aquellos pacientes que pueden sobrevivir hasta la edad adulta presentan un gran defecto auricular, pero posteriormente pueden desarrollar enfermedad vascular pulmonar que conduce a un aumento de la cianosis secundaria a una disminución del flujo sanguíneo pulmonar. [8]

## **Diagnostico**

La conexión venosa pulmonar anómala total es uno de los diagnósticos diferenciales más importantes en los lactantes que presentan dificultad respiratoria y cianosis durante el período neonatal. Para el reconocimiento temprano de la enfermedad, es necesaria la sospecha clínica. [7]

Los avances radiológicos han permitido la mejoría en el rendimiento de las técnicas de estudio imagenológico, pero el ecocardiograma continua siendo el estándar de oro para el diagnóstico de esta enfermedad, suele ser una herramienta fiable para detectar el retorno venoso pulmonar anómalo de forma no invasiva, permite evidenciar las conexiones venosas pulmonares anormales a la aurícula izquierda, presencia de una vena descendente común con una conexión a la vena porta y/o una vena cava inferior y la dilatación auriculo-ventriculares. [6]

Los estudios de gabinete como es el electrocardiograma mostrarán; crecimiento Atrial derecho y sobrecarga del ventrículo derecho. Radiográficamente no observamos

cardiomegalia, pero si se observan datos de edema agudo de pulmón con presencia de marcas finas difusas y reticulares pulmonares. [5]

La ecocardiografía prenatal se ha utilizado ampliamente en el diagnóstico de cardiopatías congénitas complejas. La evaluación de las venas pulmonares es una parte rutinaria de la ecocardiografía fetal. Existen estudios publicados sobre la evaluación de las venas pulmonares normales mediante el mapeo de Doppler de flujo pulsado en varias gestaciones, la imagen de Doppler de flujo de color es una herramienta extremadamente útil para localizar las venas pulmonares y ayuda a determinar la ubicación precisa para el interrogatorio de Doppler pulsado.[5]

### **Tratamiento**

La corrección precoz de la CATVP debe realizarse tras el diagnóstico, particularmente en aquellos pacientes con obstrucción venosa pulmonar, que conlleva una mortalidad del 50% en las primeras 3 semanas de vida. Las mejoras en las técnicas quirúrgicas, el aumento de la experiencia quirúrgica, el diagnóstico temprano y la mejora de la atención posoperatoria del paciente con un tratamiento agresivo de la crisis hipertensiva pulmonar han conducido a una mejora resultados para el tratamiento quirúrgico de TAPVC. [10]

La corrección quirúrgica consiste en ligar la vena descendente lo mas distalmente posible (puede o no seccionarse), siguiendo la dirección de su mayor tributaria. En seguida se incide la pared posterior de la aurícula izquierda, paralelamente a la confluencia venosa pulmonar y se anastomosa de manera latero-lateral. [9]

En pacientes hemodinámicamente estables sin signos clínicos o ecocardiográficos de obstrucción venosa pulmonar, puede ser apropiada alguna forma de diferenciación con respecto a la urgencia de la operación. Cuando la vena descendente conecta con la vena cava inferior o una vena hepática, la operación puede realizarse de forma semielectiva. Por el contrario, cuando la vena descendente se conecta a la vena porta o al conducto venoso, la operación generalmente no debe retrasarse debido a la alta probabilidad de obstrucción.[13]

### **Mortalidad**

En la época de los 50-60s la mortalidad con o sin tratamiento quirúrgico era cercana al 90% de los casos en el primer año de vida. [2]

La mortalidad en estos pacientes puede llegar a ser elevada sin manejo quirúrgico, la oportunidad en el diagnóstico y tratamiento permiten obtener un desenlace satisfactorio. Los pacientes sin reparación quirúrgica cursan con desenlaces fatales a corto plazo, con una mortalidad de hasta el 50% al tercer mes y supervivencia de 20% al año de vida.[6]

En las últimas décadas, brindando el tratamiento oportuno, la tasa de supervivencia ha mejorado; dentro de los primeros 30 días del postoperatorio de corrección quirúrgica se presenta una mortalidad de menor del 10% y tardía menor al 5%.[6]

Los factores de riesgo que se asocian con incremento en la mortalidad son: la hipertensión pulmonar, la edad avanzada, la realización del procedimiento quirúrgico de manera urgente durante el primer día de hospitalización, vena y confluencia pulmonar de tamaño pequeño, obstrucción venosa pulmonar y coexistencias de anomalías cardíacas.[6] Otros factores mencionados por Al-Mutairi M. que aumentan el riesgo para un mal resultado quirúrgico son el estado clínico preoperatorio, la falla de destete del ventilador, la microobstrucción persistente y el bajo peso operatorio [15]

Aliviar la obstrucción estenótica de la vena vertical mediante la implantación de un stent paliativo podría ser una medida que salve vidas y un tratamiento de rescate para el empeoramiento de la condición del paciente. El stent puede representar un puente hacia una reparación segura y definitiva al permitir cierto crecimiento físico, mejorar el estado crítico del bebé y, por lo tanto, reducir la mortalidad y la morbilidad de una cirugía urgente e ineludible.[15]

La corrección quirúrgica de CATVP combinada con fisiología univentricular se asocia con una alta mortalidad. Se informa que la tasa de supervivencia después de la reparación quirúrgica de CATVP aislada en pacientes con fisiología biventricular es mayor al 90%. Sin embargo, en casos de CATVP compleja combinado con fisiología univentricular o heterotaxia, la tasa de supervivencia se informa en menos del 60%. [10]

### **Curso postquirúrgico y complicaciones**

En el campo de la medicina, se entiende por complicación al problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento.

El pronóstico a largo plazo parece depender principalmente del estado del lecho vascular pulmonar en el momento de la operación y de lo adecuado de la anastomosis venosa pulmonar-aurícula izquierda. [1] De acuerdo con Robert E. et al. las muertes en el postquirúrgico temprano se deben en la mayoría de los casos a hipertensión arterial

pulmonar y en el postquirurgico tardio a hipertensión arterial persistente y pulmonar venosa pulmonar recurrente.[1]

Seale et al. en su estudio describen los factores de riesgo independientes de muerte en el análisis multivariable incluyendo una edad más temprana en la cirugía, venas pulmonares hipoplásicas o estenóticas, lesiones cardíacas complejas asociadas, hipertensión pulmonar posoperatoria y obstrucción venosa pulmonar posoperatoria, reportando que el 15% desarrollaron obstrucción venosa pulmonar posoperatoria, con una mortalidad a los 3 años del 41 %. [1]

La complicación más importante reportada en el postoperatorio de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares variedad infracardiaca es el desarrollo de estenosis de la vena pulmonar reportada en un 5 a 19%. Además, la hipertensión pulmonar y la obstrucción venosa pulmonar pueden aparecer como complicaciones. [8]

Según Hao Chen la obstrucción venosa pulmonar, la principal complicación posoperatoria en pacientes con conexión venosa anómala total infracardiaca , compromete los resultados quirúrgicos de la reparación de TAPVC. Además, la incidencia elevada de obstrucción en pacientes con TAPVC infracardiaca, que requiere una intervención urgente, presagia resultados más sombríos en los países en desarrollo. [12]

La supervivencia a largo plazo depende, en buena medida, de una intervención bien ejecutada. La muerte en los primeros meses postoperatorios es infrecuente, casi siempre se debe a estenosis de las venas pulmonares. [9] Entre el 5 y 10% de los operados resultan con estenosis de la anastomosis, con alto grado de mortalidad meses o años después del procedimiento quirúrgico. [9] Se han informado tasas de supervivencia a cinco años para el 97% de los pacientes, pero en caso de estenosis pulmonar, la supervivencia a los tres años puede disminuir hasta en un 58,7%. [8]

## **Planteamiento del problema**

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita muy infrecuente reportada en la literatura con una incidencia de 4 casos por cada 1000 recién nacidos vivos y dentro de está la variedad infracardiaca según algunos autores es la mas infrecuente. La conexión venosa pulmonar anómala total es uno de los diagnósticos diferenciales más importantes en los lactantes que presentan dificultad respiratoria y

cianosis durante el período neonatal, pero para el reconocimiento temprano de la enfermedad, es necesaria la sospecha clínica. La información reportada de esta patología es escasa y su morbimortalidad es alta cuando no se corrige tempranamente. La supervivencia a largo plazo depende, en buena medida, de una intervención quirúrgica bien ejecutada y a temprana edad con tasas de supervivencia a cinco años para el 97% de los pacientes. La supervivencia más allá de la infancia sin tratamiento es poco común, siendo alta la mortalidad en estos pacientes sin manejo quirúrgico, la oportunidad en el diagnóstico y tratamiento permiten obtener un desenlace satisfactorio.

## **Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las diferencias demográficas, clínicas y quirúrgicas entre pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que presentaron complicaciones posteriores a la reparación quirúrgica y los que no las presentaron en un periodo de 11 años en el Instituto Nacional de Pediatría?

## **Justificación**

La conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca es una cardiopatía congénita muy infrecuente con mal pronóstico si no es diagnosticada y corregida a temprana edad. Con tasas de supervivencia y buen pronóstico a largo plazo cuando se ofrece tratamiento oportuno. El Instituto Nacional de Pediatría al ser un centro de referencia a nivel nacional para enfermedades cardíacas en población pediátrica recibe un número importante de pacientes con este diagnóstico es por eso por lo que interesa identificar las características demográficas y modo de presentación clínica previas a la corrección quirúrgica en los pacientes que presentaron complicaciones ya que esto impactará en una mejor atención y menos muertes a largo plazo.

## **Objetivos**

### **Objetivo general**

- Describir las diferencias entre las características demográficas, clínicas y quirúrgicas entre los pacientes sometidos a corrección de conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que presentaron complicaciones contra los que no tuvieron complicaciones.



## Objetivos específicos

- Determinar el número de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca atendidos en los últimos 11 años en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Describir la demografía, presentación clínica, tratamiento quirúrgico y evolución de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca tratados en el Instituto Nacional de Pediatría en un periodo de 11 años.
- Comparar las características demográficas de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que tuvieron complicaciones contra los que no presentaron complicaciones.
- Comparar las características de presentación clínica de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca que tuvieron complicaciones contra los que no presentaron complicaciones.
- Comparar la técnica quirúrgica en los pacientes operados de corrección anómala total de venas pulmonares infracardiaca que tuvieron complicaciones contra los que no presentaron complicaciones.

## Materiales y métodos

### A) Clasificación de la investigación

El diseño del estudio es transversal analítico.

- Por su intervención: Observacional.
- Por su dirección: Retrospectivo.
- Por su seguimiento: Transversal
- Por sus fuentes de datos: Retrolectivo.
- Por su análisis: Comparativo.
- Muestra: Heterodémica.

### B) Descripción general del estudio

Del archivo clínico físico y electrónico del Instituto Nacional de Pediatría en la Ciudad de México se analizarán los expedientes de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca entre enero de 2011 a agosto de 2022. Primero se creó una base de datos en Excel con todas las variables propuestas, posteriormente los pacientes fueron divididos en dos grupos que correspondían a aquellos con y sin complicaciones

posoperatorias. De estos pacientes se analizarán las características demográficas, clínicas y quirúrgicas, así como la evolución posterior a la corrección. Una vez concluida la recolección de datos en Excel, se exportaron al programa estadístico SPSS versión 22 para su análisis a través de medidas de tendencia central y dispersión.

### C) Universo de estudio

Pacientes pediátricos entre 0 y 18 años con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca en el periodo de 2011 a 2022.

### D) Población elegible

Todos los registros que formen parte del universo de estudio y que cumplan con los criterios de inclusión.

### E) Criterios de selección:

Criterio inclusión:

- Pacientes con conexión anómala de venas pulmonares infracardiaca entre 0 y 18 años
- Pacientes con expedientes que aún se encuentren en archivo del Instituto Nacional de Pediatría.

Criterios exclusión:

- Pacientes con síndrome de heterotaxia.
- Pacientes que no cumplan con el 80% de las variables.

### F) Tabla de variables

Nombre de la variable	Definición operacional	Tipo de variable	Medición de la variable
<b>Sexo</b>	Condición orgánica basada en genitales.	Cualitativa categórica	Femenino Masculino
<b>Edad al diagnostico</b>	Es el tiempo de vida al momento en que se realizo el diagnostico de conexión anómala de venas pulmonares	Cuantitativa discreta	Meses

<b>Variedad de conexión anómala</b>	Se refiere a la clasificación de acuerdo con el sitio donde conectan las venas pulmonares infracardiacas	Cualitativa nominal	Sistema porta Vena cava inferior Venas hepáticas Otras
<b>Obstrucción al retorno venoso</b>	Cierre o estrechamiento de un conducto o un camino que impide o dificulta el paso por él.	Cualitativa categórica	Diafragma Colector Porta VCI Suprahepáticas Ductus venoso Sin datos
<b>Enfermedades cardíacas asociadas</b>	Se refiere a una patología secundaria al diagnóstico de base de acuerdo con características propias de la misma enfermedad.	Cualitativa categórica	Persistencia de conducto arterioso Comunicación interventricular Heterotaxia Ventrículo único Otras
<b>HAP</b>	Hipertensión arterial pulmonar	Cualitativa categórica	No Si
<b>FEVI PREQX</b>	Se refiere a la fracción de eyección del ventrículo izquierdo antes de la intervención quirúrgica	Cuantitativa continua	Porcentaje
<b>Edad al momento de la cirugía</b>	Es el tiempo de vida al momento en que se realizo la cirugía correctiva de conexión anómala de venas pulmonares	Cuantitativa continua	Meses
<b>Peso</b>	Medida resultante de la acción que ejerce la gravedad terrestre sobre un cuerpo.	Cuantitativa continua	Kilogramos
<b>Lugar de anastomosis</b>	Lugar a donde unieron en la cirugía las venas pulmonares	Cualitativa categórica	Aurícula izquierda Orejuela izquierda
<b>Tiempo de pinzamiento aórtico</b>	Tiempo durante el cual se pinzo la aorta durante el procedimiento quirúrgico	Cuantitativa continua	Minutos
<b>Tiempo de bomba</b>	Tiempo durante el cual la circulación sanguínea se mantuvo	Cuantitativa continua	Minutos

	regulada por una bomba extracorpórea durante la cirugía.		
<b>Paro circulatorio</b>		Cuantitativa continua	Minutos
<b>Hipotermia</b>	Temperatura a la que se realizó la cirugía	Cuantitativa continua	Grados centígrados
<b>Intubación</b>	Es un procedimiento en el cual se coloca una sonda en la tráquea a través de la boca para asegurar la vía aérea.	Cuantitativa continua	Días
<b>Días en UTIP</b>	Días de estancia en la terapia intensiva	Cuantitativa continua	Días
<b>Arritmias</b>	Alteración del ritmo cardiaco	Cualitativa categórica	No Si
<b>Seguimiento</b>	Tempo en el que se vigila el estado de salud posterior al procedimiento quirúrgico.	Cuantitativa continua	Meses
<b>Reintervención</b>	Realización de una nueva operación a causa del fracaso de la anterior por no cumplir el objetivo propuesto, aparición de complicaciones o diagnóstico de iatrogenias.	Cualitativa categórica	No Si a) Quirúrgico b) Cate
<b>Clase funcional Ross</b>	Clasificación pediátrica para medir datos de insuficiencia cardiaca y catalogar clase funcional.	Cualitativa categórica	I II III IV
<b>Defunción</b>	Muerte de la persona	Cualitativa categórica	No falleció Choque cardiogénico Sepsis Hipertensión arterial pulmonar Otras

#### G) Recursos materiales para la elaboración del protocolo.

- Una Computadora
- Hoja de cálculo en Excel.

- Programa de escritura electrónica.
- Programa para Análisis estadístico SPSS versión 22.
- Acceso a Bibliotecas médicas, fuentes de información científica como Medline, Lilax, PUBMED, UpToDate, Cochrane, Springer Link, JAMA Evidence, Science Direct, OVID, CONRICyT, entre otros.

#### H )Recursos humanos

- Médico residente de Cardiología Pediátrica quien realizará la búsqueda de fuentes de información para sustentar su estudio de investigación, se encargará de la captación de las variables de estudio, plasmará los resultados obtenidos y presentará las conclusiones del estudio.
- El tutor científico de tesis apoya al médico residente para analizar y establecer el tema de estudio, las variables a usar, los resultados y conclusiones obtenidas.
- El asesor metodológico se encarga de apoyar al médico residente y tutor de tesis con la verificación del análisis estadístico, variables presentadas, resultados y conclusiones.

#### I) Tamaño de la muestra

Se incluirán a todos los pacientes con diagnóstico de CATVP infracardiaca atendidos por los servicios de cardiología y cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría en un periodo de 11 años de enero 2011 a agosto de 2022 que cumplan con los criterios de selección por lo que no utilizaremos ningún procedimiento de muestreo.

#### J) Plan de Análisis estadístico

Se realizará una base de datos en Excel en la cual se recolectarán todas las variables propuestas para este estudio. Una vez concluida la recolección de datos en Excel, se exportarán al programa estadístico SPSS versión 22 para su análisis a través de medidas de tendencia central y dispersión para las variables cuantitativas, las variables cualitativas se describirán con frecuencias, proporciones y chi cuadrado. Los pacientes fueron divididos en dos grupos que correspondían a aquellos con y sin complicaciones posoperatorias (variable dependiente), se buscaran diferencias estadísticamente significativas entre las características de los dos grupos. De estos pacientes se analizarán las características demográficas, clínicas y quirúrgicas, así como la evolución posterior a la corrección. Para las variables independientes cuantitativas se utilizará comparación de medias entre el grupo

de complicaciones contra los que no presentaron complicaciones por medio de la prueba estadística T de Student en caso de distribución normal o de U de Mann Whitney si esta no es normal. En el caso de variables cualitativas los grupos se compararan por medio de la prueba estadística chi cuadrada.

#### K) Financiamiento

La realización de la técnica no amerita el uso de materiales extra que los expedientes clínicos a demás de los gastos indirectos, por lo que no se contempla el uso de herramientas agregadas.

#### L) Aspectos éticos

Se realizará el presente estudio apegándose a la declaración de Helsinki, promoviendo y asegurando el respeto a todos los seres humanos, protegiendo su salud y derechos individuales. La Ley General de Salud establece que deben utilizarse los datos con confidencialidad y con fines no lucrativos por lo que no se utilizarán ni publicarán datos sensibles de los pacientes y el manejo de datos será exclusivo por los investigadores y no se divulgaran.

## Resultados

En un periodo de 11 años, de enero de 2011 hasta agosto de 2022 se identificaron 212 pacientes con diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares de los cuales 13 casos (6.1%) correspondieron a variedad infracardiaca.

Se estudiaron los 13 pacientes de tipo infracardiaco de los cuales 10 fueron masculinos (76.9%) y 3 femeninos (23.1%). (Figura1)

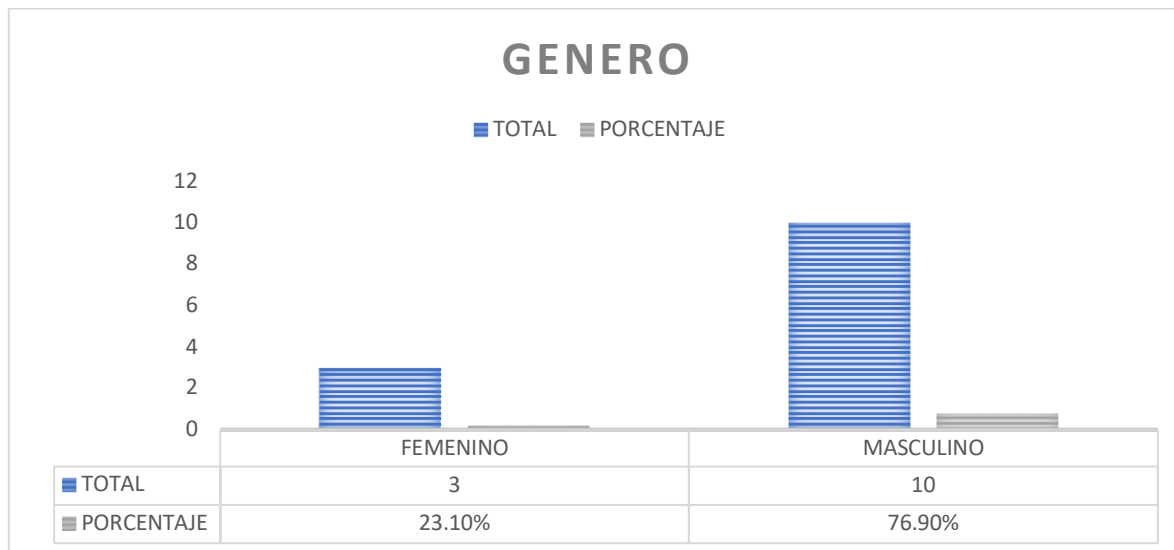


Figura 1.

Con una media de edad de 26.15 días (2-90) al momento del diagnóstico y DS 27.82 días. La edad media al momento de la cirugía fue de 29.46 días (5-94) y DS 27.98 días. El peso al momento del diagnóstico con una media de 2.92 kg (2.10-3.50) y DS 0.49 kg. (Tabla 1)

**Tabla 1. ESTADISTICO DESCRIPTIVO DEMOGRAFICOS**

	NUMERO DE PACIENTES	MINIMO	MAXIMO	MEDIA
<b>EDAD AL DIAGNOSTICO (DIAS)</b>	13	2	90	26.15
<b>EDAD AL MOMENTO QX (DIAS)</b>	13	5	94	29.46
<b>PESO AL MOMENTO QX (KG)</b>	13	2.10	3.50	2.92



En la variedad de la conexión, 5 fueron a suprahepáticas (38.5%), 3 a sistema portal (23.1%) y 5 infradiafragmáticas de variedad desconocida (38.5%). (Figura 2.) El sitio de obstrucción más frecuente fue en el colector 7 pacientes (53.8%), 3 pacientes a nivel de las suprahepáticas (23.1), un paciente en la vena cava inferior (7.7%) y en dos casos no se refería sitio anatómico de obstrucción. (Figura 3)

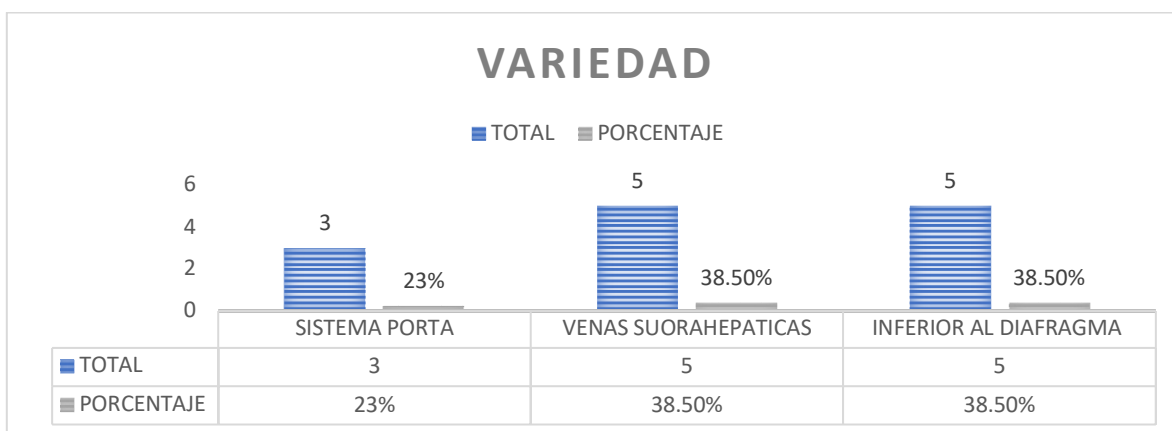


Figura 2.

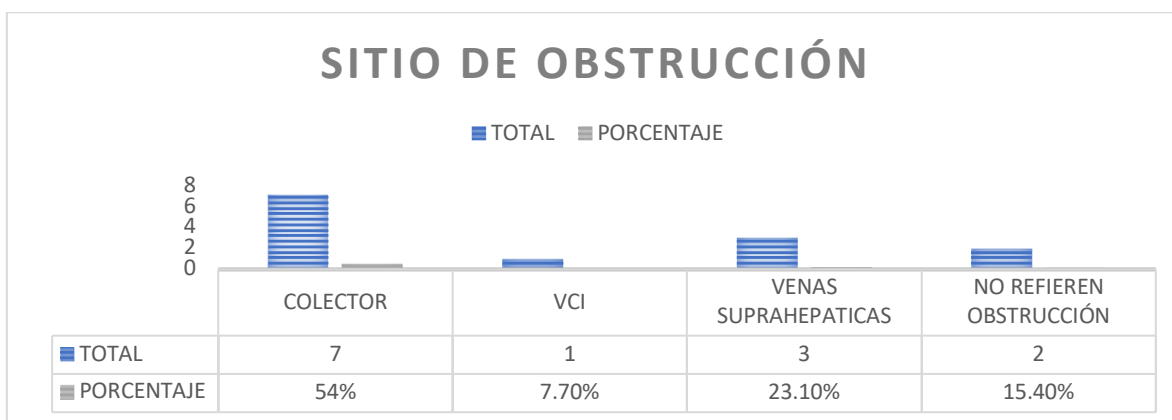


Figura 3.

En el 100% de los casos esta cardiopatía se asoció con una comunicación auricular con cortocircuito de derecha a izquierda, como lesión obligada; también se asoció en 11 casos (84.6%) a conducto arterioso permeable (uno de ellos con PCA + 2 CIV's musculares) y otros dos pacientes (15.4%) no tenían ningún defecto asociado. (Figura 4)

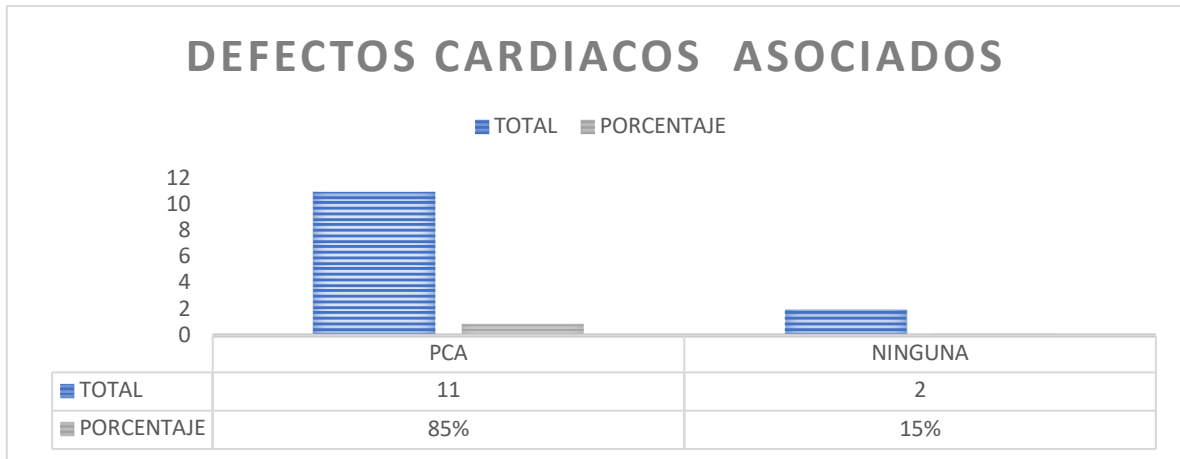


Figura 4.

En el ecocardiograma inicial se encontró hipertensión pulmonar en todos los pacientes. Diez (76.9%) presentaron adecuada función ventricular con fracción de expulsión superior al 53% y solo 3 pacientes (23.1%) disfunción sistólica ventricular inferior a 53%. (Figura 5)

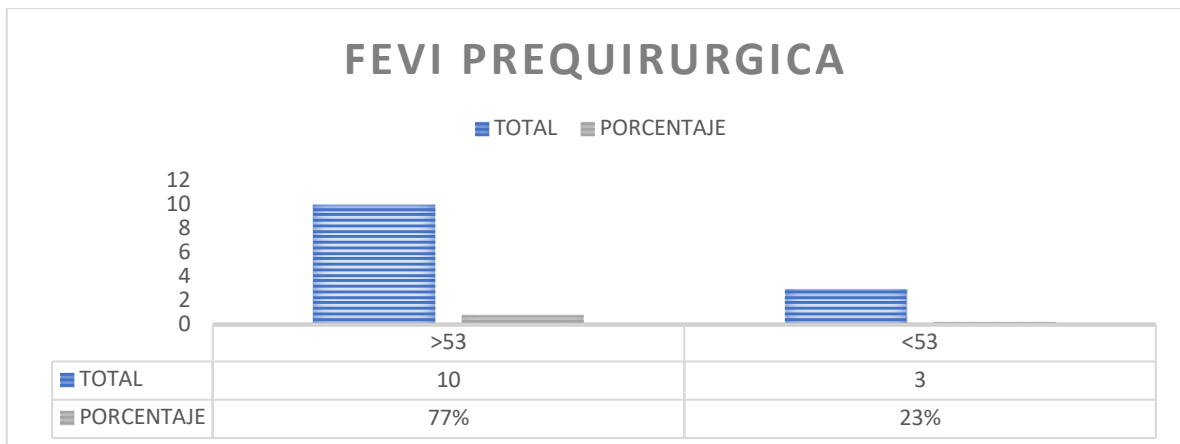


Figura 5.

En todos los pacientes se realizó el ecocardiograma y en 4 (30%) angiotomografía de corazón y grandes vasos. (Figura 6)

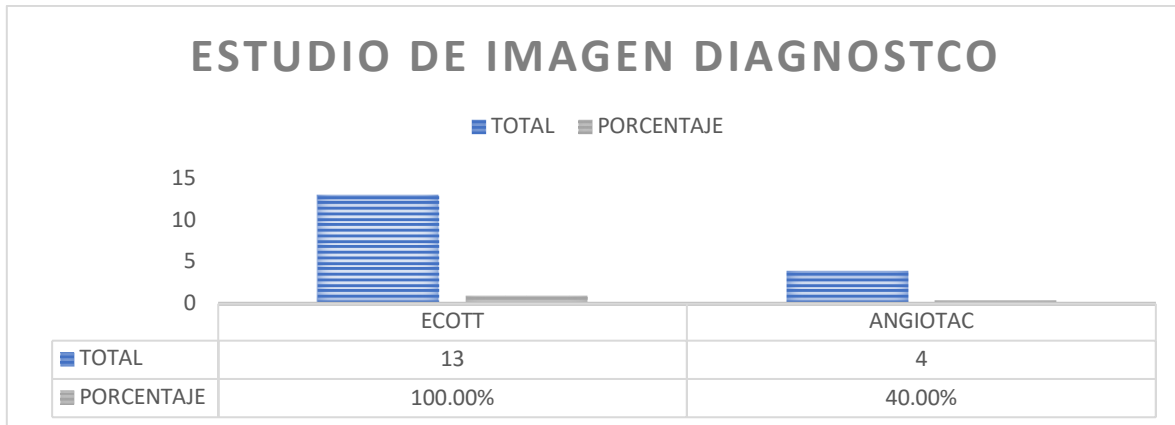


Figura 6.

En el prequirúrgico 8 pacientes (61.5%) presentaron taquicardias atriales, 5 (38.5%) sin arritmias. (Figura 7)

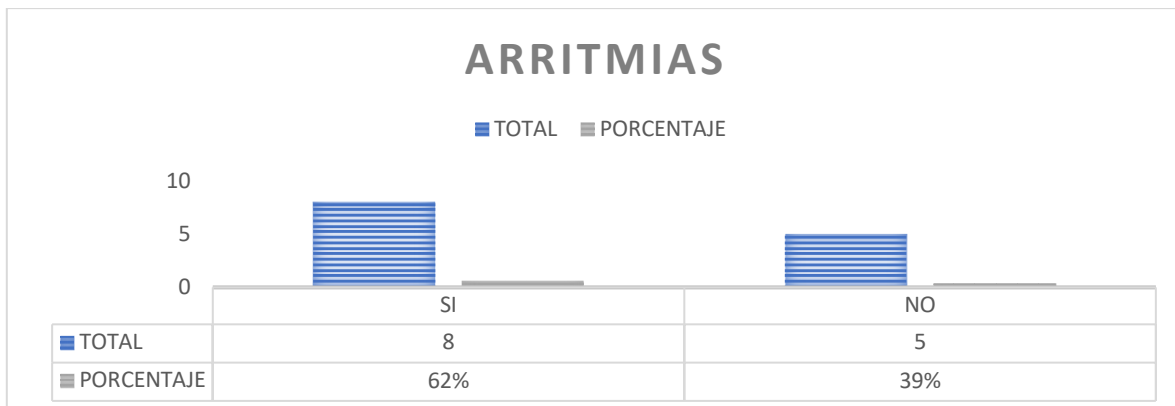


Figura 7.

Dentro de las variables cuantitativas del procedimiento quirúrgico se registró la media del tiempo de bomba de 163 min (124-229) y DS 25.56 min. La media del tiempo de pinzamiento aórtico fue de 82.46 min (44-148) y DS de 29.91 min. El tiempo de paro circulatorio la media de 50.38 min (23-94) y DS 18.51 min. Todos los pacientes se sometieron a hipotermia profunda a 18°. (Tabla 2)

**Tabla 2. ESTADISTICO DESCRIPTIVO CARACTERISTICAS QUIRURGICAS**

	NUMERO DE PACIENTES	MINIMO	MAXIMO	MEDIA
TIEMPO DE BOMBA (MIN)	13	124	229	± 163
TIEMPO DE PINZAMIENTO AORTICO (MIN)	13	44	148	± 82.46
TIEMPO DE PARO CIRCULATORIO (MIN)	13	23	94	± 50.38
HIPOTERMIA (GRADOS C <sup>a</sup> )	13	18	18	± 18

La media del tiempo de intubación fue de 32 días (1-198) y DS de 53.84 días mientras que la media de tiempo de estancia en la terapia intensiva cardiovascular fue de 38.7 días (1-198). (Tabla 3)

**Tabla 3. ESTADISTICO DESCRIPTIVO EVOLUCIÓN POSTQUIRURGICA**

	NUMERO DE PACIENTES	MINIMO	MAXIMO	MEDIA
DIAS DE INTUBACIÓN POSTQUIRURGICA (DIAS)	13	1	198	±32
DIAS DE ESTANCIA UCICV POSTQUIRURGICA (DIAS)	13	1	198	±38.7
SEGUIMIENTO (MESES)	8	5	132	± 58.6

En el curso postquirúrgico se encontró 11 pacientes (84.6%) con hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca en 2 pacientes (15.4%). (Figura 8.) En 5 pacientes (38.5%) se presentaron estenosis de venas pulmonares, de los cuales 2 pacientes (40%) requirieron re-intervención quirúrgica. (Figura 9 y 10)

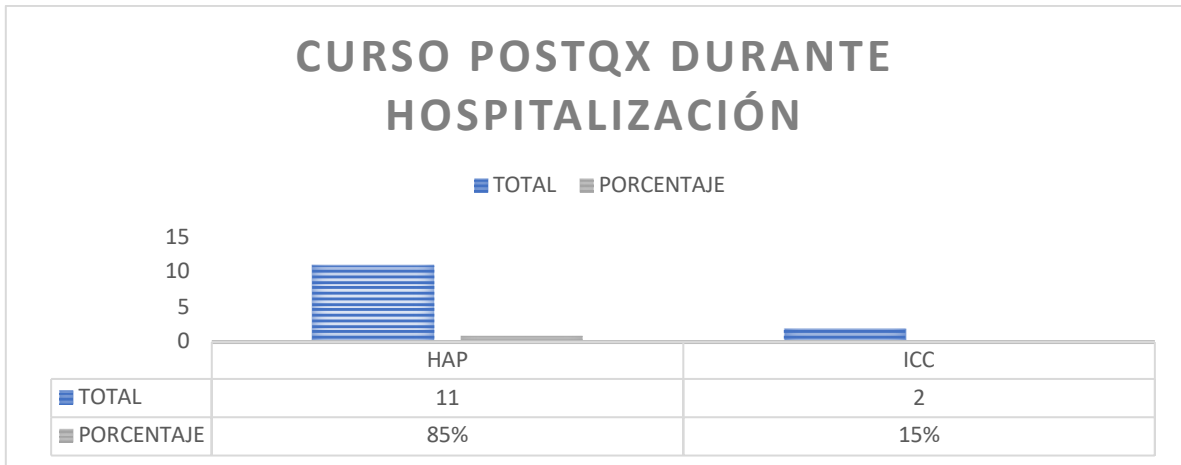


Figura 8.

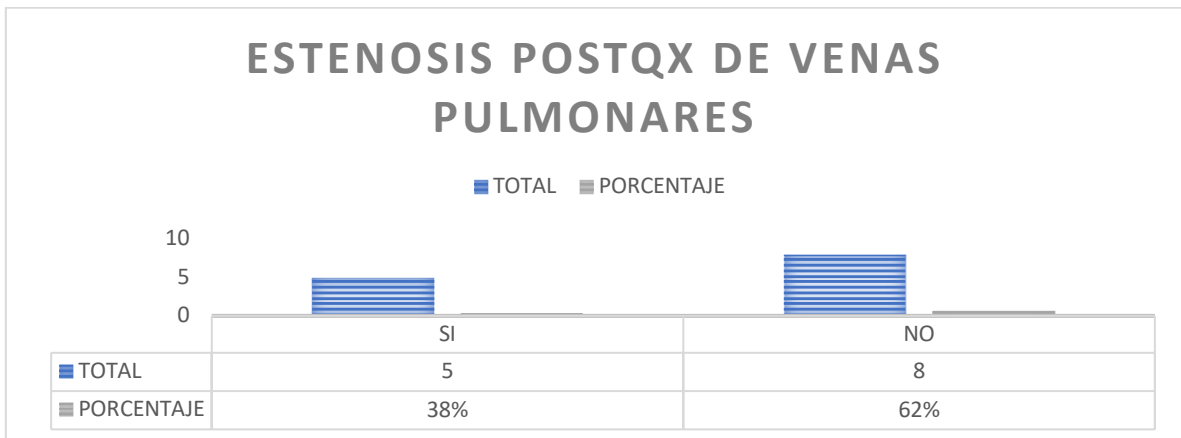


Figura 9.

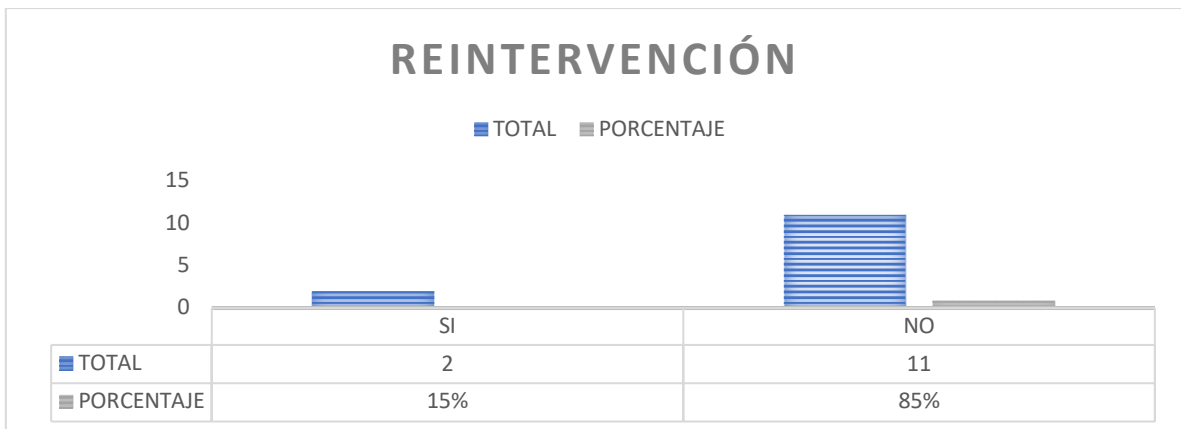


Figura 10.

De los 8 pacientes sobrevivientes (61.5%), 7 están en clase funcional I de Ross y el otro en clase II. El tiempo de seguimiento fue con una media de 58.63 meses (5-132) y DS de 47.90 meses. (Figura 11)

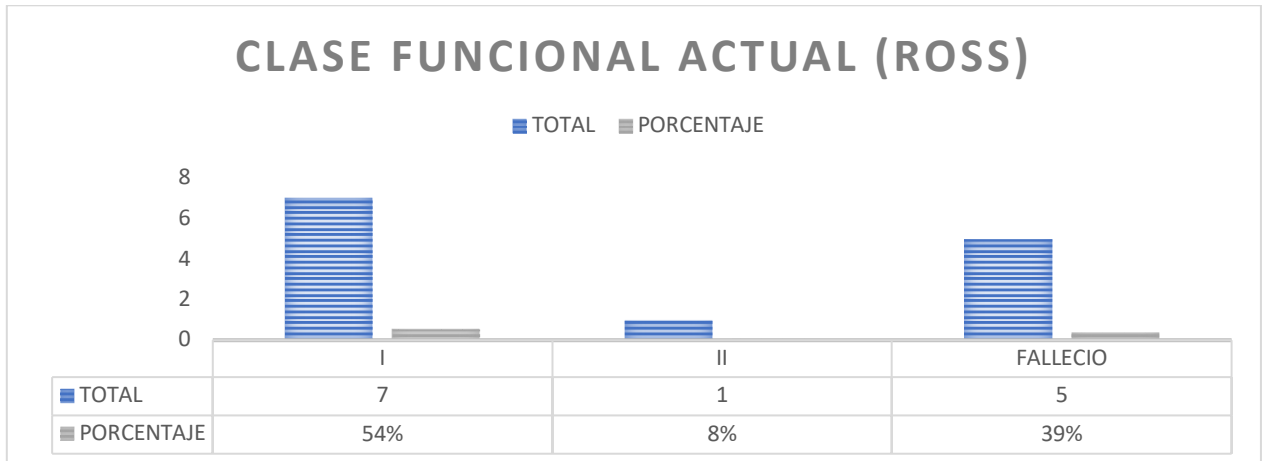


Figura 11.

De los 5 pacientes que fallecieron (38.5%), 3 fueron por choque cardiogénico, 1 por sepsis y el otro por insuficiencia respiratoria secundaria a hipertensión pulmonar. (Figura 12)

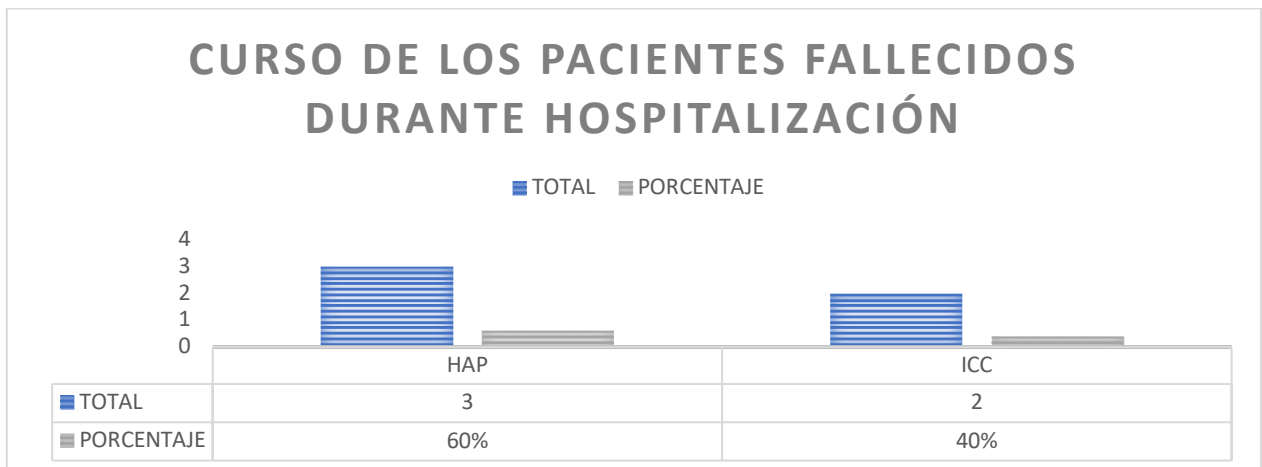


Figura 12.

Al analizar la comparativa de los dos grupos: Los pacientes del Grupo I (5) al momento del diagnóstico presentaron una media de edad de 29.8 días (+26.05) vs. 23.88 días (+30.40) del Grupo II (p 0.833), así como también los pacientes del Grupo I al momento de la corrección quirúrgica tuvieron una media de 33 días (+26.9) que los del Grupo II con media de 27.2 días (+30.1) (p.0.943). En cuanto al peso al momento de la corrección quirúrgica

fue menor 2.78 kg (+-40) para el Grupo I, que para los del Grupo II 3.01 (+-0.54) (p0.284). (Tabla 4)

<i>Tabla 4</i>		<i>DEFUNCIÓN</i>	<i>MEDIA</i>	<i>DESVIACIÓN ESTANDAR</i>
<b>EDAD</b>	<b>AL</b>	SI	29.80	± 26.0
<b>DIAGNOSTICO (DIAS)</b>		NO	23.8	± 30.4
<b>EDAD AL MOMENTO</b>		SI	33	± 26.9
<b>QX (DIAS)</b>		NO	27.2	± 30.1
<b>PESO AL MOMENTO</b>		SI	2.7	± 0.4
<b>QX (KG)</b>		NO	3.0	± 0.5

Comparando los tiempos quirúrgicos: se analizan las características del tiempo quirúrgico en donde se observa que el tiempo de bomba extracorpórea fue de 172 min (±35.22) para el Grupo I, mientras que para el Grupo II la media fue de 157.38 min (±17,80) (p0.724). El tiempo de pinzamiento aórtico para los pacientes del Grupo I fue de 90.20 min (±45.36) comparado con 77.63 min (±16.97) del Grupo II (p 1.000); mientras que el tiempo de paro circulatorio para el Grupo I fue de 50.60 min (±27.00) y para el Grupo II 50.25 min (±13.07) (p 0.622). (Tabla 5)

<i>Tabla 5</i>		<i>DEFUNCIÓN</i>	<i>MEDIA</i>	<i>DESVIACIÓN ESTANDAR</i>
<b>TIEMPO DE BOMBA (MIN)</b>		SI	172	± 35.2
		NO	157.3	± 17.80
<b>TIEMPO DE PA (MIN)</b>		SI	90.2	± 45.3
		NO	77.6	± 16.9
<b>TIEMPO DE PARO CIRCULATORIO (MIN)</b>		SI	50.6	± 27.0
		NO	50.25	± 13.0

Los del Grupo I tuvieron una media de 52.80 días (±82.37) conforme a los días de intubación, mientras que los del Grupo II tuvieron una media de 19 días (± 18.50) (p 0.943), además de que los pacientes del Grupo I tuvieron una media de días estancia en terapia intensiva posterior al evento quirúrgico de 60 (±80.89) mientras que el Grupo II 25.50 días (±26.59) (p 1.000). (Tabla 6)



<b>Tabla 6</b>		<b>DEFUNCIÓN</b>	<b>MEDIA</b>	<b>DESVIACIÓN ESTANDAR</b>
<b>DIAS DE INTUBACIÓN (DIAS)</b>	SI		52.8	± 82.3
	NO		19	± 18.5
<b>DIAS EN UTIP (DIAS)</b>	SI		60	± 80.8
	NO		25.5	± 26.5

Al hacer el cruce de las variables cuantitativas con los pacientes del Grupo I en cuanto al género, 4 de ellos (80%) correspondieron al género masculino. (Figura 13.)

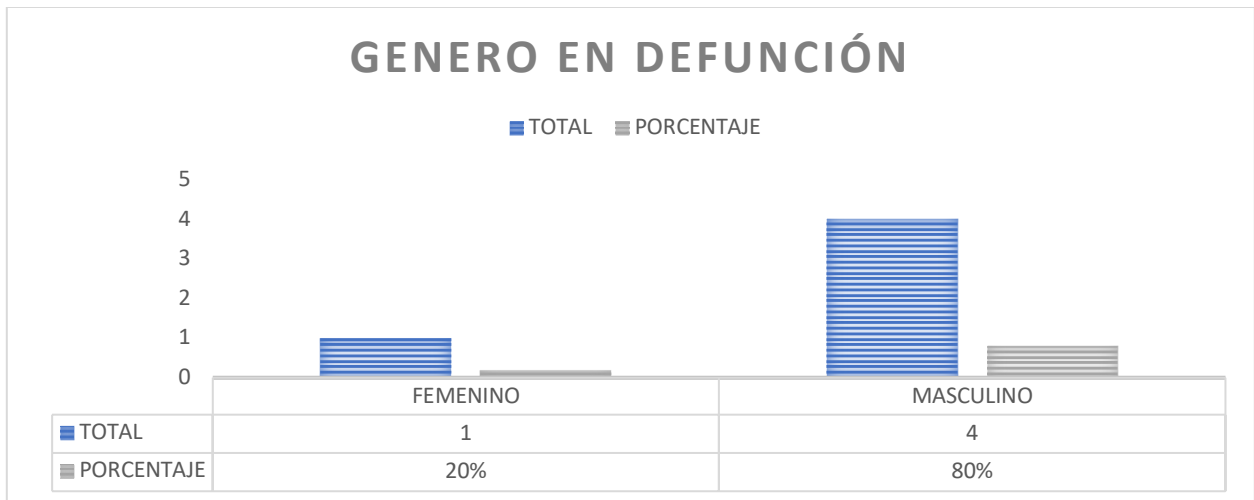


Figura 13.

Se observó que la variedad de conexión infracardiaca de venas pulmonares más asociada al Grupo I fue la que se unía a venas suprahepáticas, en 3 pacientes (60%), 1 paciente (20%) hacia sistema porta y 1 paciente (20%) inferior al diafragma. (Figura 14)

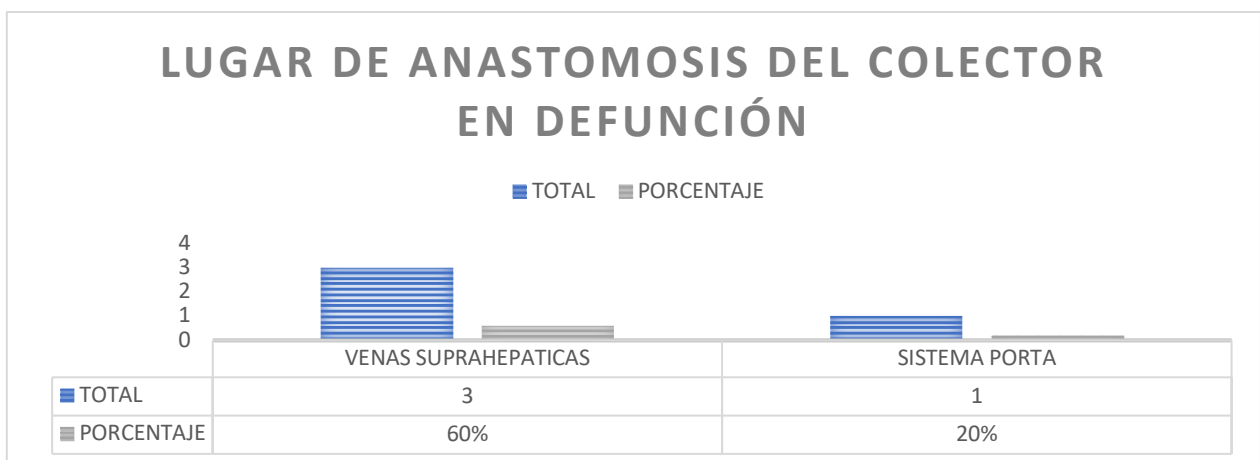


Figura 14.

El sitio de obstrucción más frecuente observado en los pacientes del Grupo I fue en el colector reportado en 2 pacientes que equivale al 40% y a nivel de venas suprahepáticas reportada también en 2 pacientes (40%) solamente en 1 paciente (20%) la obstrucción fue a nivel de la VCI. (Figura 15)

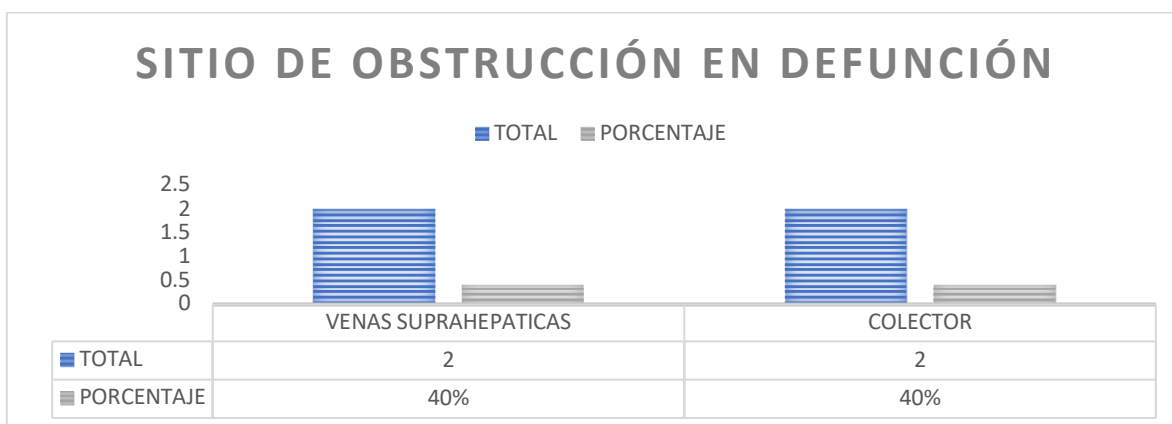


Figura 15.

La estenosis de venas pulmonares se encontró en 3 pacientes (60%) del Grupo I. (Figura 16)

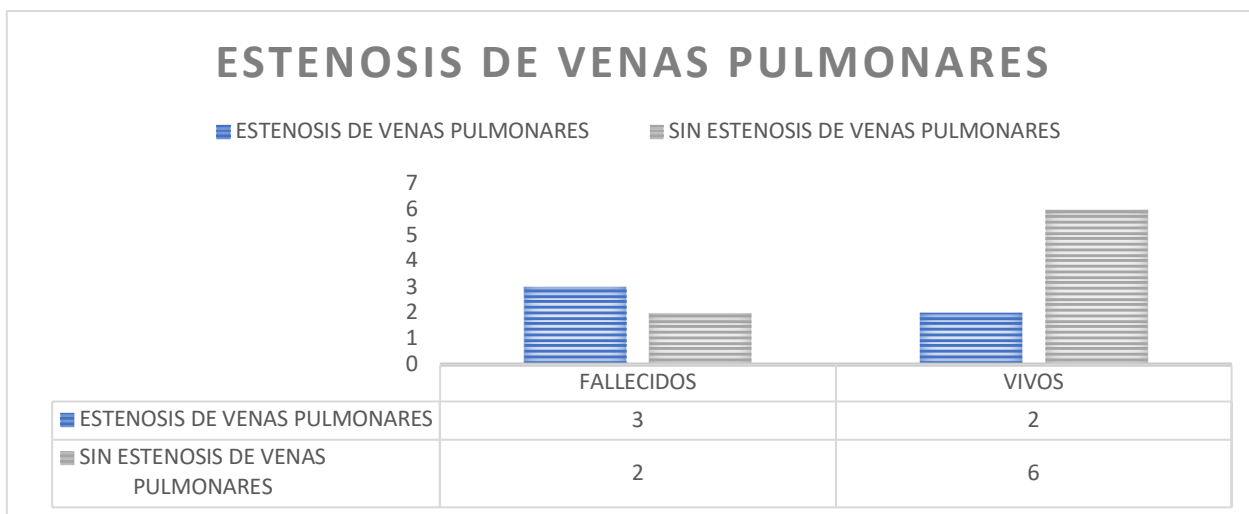


Figura 16.

## Discusión

En esta variedad poco común de la conexión anómala de venas pulmonares la sintomatología dependerá del tamaño de la CIA (lesión obligada) y la obstrucción venosa pulmonar. Los síntomas comunes que se presentan en la CATVP variedad infracardiaca son cianosis, distress respiratorio, hipoxia y taquipnea, sin soplo, sin cardiomegalia e hipertensión veno-capilar pulmonar. El primer estudio diagnóstico por realizar es el ecocardiograma, que se puede complementar (en algunas ocasiones) para más información con angioTAC. <sup>[8]</sup> Lo ideal por la gravedad de la cardiopatía es realizar el diagnóstico prenatal con ecocardiografía fetal, indicada por imagen anormal de 4 cámaras en el ultrasonido gineco-obstétrico y de esa forma realizar la atención adecuada e inmediata en un centro hospitalario que cuente con cardiólogo pediatra y cirujano cardiovascular con experiencia.<sup>[22]</sup>

Los niños con conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca invariablemente tienen una obstrucción venosa pulmonar severa, ya sea anatómico en el colector, la vena infradiafragmática, vena porta, ductus venosos, vena cava inferior o suprahepáticas, <sup>[2]</sup> o de manera fisiológica ante una mayor resistencia en el paso del flujo de la estructura venosa, cuando se unen al sistema porta. <sup>[13]</sup>

El diagnóstico diferencial en la etapa neonatal será con la taquipnea transitoria del recién nacido y o síndrome de distress respiratoria. <sup>[5]</sup>

Los pacientes del Grupo I (5) tuvieron mayor edad al momento del diagnóstico que los del Grupo II así como también los pacientes mayores de edad al momento de la cirugía tuvieron mayor mortalidad (Grupo I) que los del Grupo II. En cuanto al peso al momento de la corrección quirúrgica fue menor para los del Grupo I que para los del Grupo II.

Se observó que los pacientes del Grupo I a diferencia con los del Grupo II a demás de predominar el género masculino tuvieron un mayor tiempo de bomba extracorpórea, así como de tiempos de pinzamiento aórtico, días de intubación, estancia en terapia intensiva y cursaron con estenosis de venas pulmonares. Ninguno de los pacientes del Grupo I tuvo disfunción ventricular prequirúrgica.

Registramos que de los 5 pacientes del Grupo I, 4 tuvieron arritmias (80%) las cuales correspondieron todas a taquicardias atriales.

Ninguna combinación nos fue estadísticamente significativa ( $p < 0.05$ ) probablemente debido al tamaño de muestra.

En un estudio del hospital de niños en Boston de 1973 a 1987 de 94 pacientes con CATVP 21 pacientes (22.3%) presentaron el tipo infracardiaco, siendo el tercer tipo más frecuente de presentación, de los cuales el 19% fallecieron. De 1988 al 2002, hubo 108 pacientes con CATVP, de los cuales 34 (31.4%) con el tipo infracardiaco, siendo en esta ocasión el segundo tipo más frecuente de presentación, solo detrás del tipo supracardiaco (que es el más frecuente), de los cuales fallecieron el 3% con una menor mortalidad significativa que en la estadística de 1973 a 1987. <sup>[24]</sup> En nuestro estudio las CATVP infracardiacas correspondió al 6.1%. En un estudio en México de 349 pacientes con CATVP, solo 26 presentaron el tipo infracardiaca (7.4%), siendo la menos frecuente incluso después de la CATVP mixta; de los cuales fallecieron el 65.4%. <sup>[25]</sup>

En las múltiples publicaciones varía la frecuencia de los tipos de CATVP a ser la 2ª más frecuente a ser la más rara (11-26%). <sup>[10]</sup>

Es una urgencia cardiovascular, enfermedad devastadora, con mortalidad antes del 1er año de la vida de 75-89%. <sup>[2]</sup> Los factores de mal pronóstico en cuanto a mortalidad se han mencionado el ser parte de un síndrome de heterotaxia (VU), niños pequeños para edad y peso, tiempos prolongado de bomba, ventilación mecánica, días UTI. <sup>[16]</sup> Como lo pudimos observar en nuestro estudio, sin encontrar significancia estadística por la pequeña muestra estudiada (13 pacientes). Sabemos que el solo hecho de ser la CATVP de tipo infracardiaca (obstructiva) es de mal pronóstico.

## Conclusiones

La CATVP infracardiaca es una cardiopatía rara, que en nuestro Instituto se presenta aproximadamente 1 caso por año. Factores como mayor edad al momento de la cirugía, peso bajo (3Kgs o menos), prolongación de los tiempos de bomba extracorpórea, paro circulatorio, hipertensión arterial pulmonar pre y postquirúrgica, insuficiencia cardiaca posquirúrgica, arritmias, prolongación de los días de intubación y el género masculino, incrementan la mortalidad.

## Referencias

1. Robert E. Shaddy MD, Daniel J Penny, Timothy F. Feltes MD, Frank Cetta MD, FACC, FASE, Seema Mital. (2013). Moss & Adams' Heart Disease in infants, Children, and Adolescents Moss & Adams' Heart Disease in infants, Children, and Adolescents. Philadelphia, PA 19103 USA: Lippincott Williams & Wilkins.
2. Engle MA. Total anomalous pulmonary venous drainage. Success story at last. *Circulation*. 1972 Aug;46(2):209-11. doi: 10.1161/01.cir.46.2.209. PMID: 5046016.
3. Critical Heart Disease in Infants and Children, Ross Ungerleider, Kristen Nelson, David Cooper, Jon Meliones, Jeffrey Jacobs, Elsevier, 2018, Philadelphia, PA 19103.
4. Muñoz Castellanos Luis, Kuri Nivón Magdalena, Sánchez Vargas Clementina Aurelia, Espínola Zavaleta Nilda. Conexión anómala de venas pulmonares: Correlación anatomoembriológica. *Arch. Cardiol. Méx.* [revista en la Internet]. 2008 Sep [citado 2022 Ene 20]; 78( 3 ): 247-254.
5. Manzo-Ríos MA, Anaya GJE, Ruiz GE, et al. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiaca, Presentación de un Caso. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son.* 2007;24(1):42-47.
6. Lewis A, Mogollon I, Davila F, Nuñez F, Cajica G. Conexión venosa anómala total infracardiaca infradiafragmática; reporte de caso. *Cirugía Cardiovasc.* 2016 jul 1;23.
7. Semele E, Boston OM, IL E. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection of the intracardiac type. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2007;7(1):82-4.
8. Aluja F, Hernández C, Pablo J, S AP. ScienceDirect Intracardiac type total anomalous pulmonary venous return with obstruction and dilatation of portal vein. 2017;2-5.
9. Solórzano-Morales SA, López-Elías FJ, López-Terrazas JH, Bernal-Moreno MA, Palacios-Macedo-Quenot AJ, Bobadilla-Aguirre A. Conexión anómala total de venas pulmonares a la vena porta: Valor de la angiotomografía multicorte. Informe de tres casos. *Acta pediátrica México [Internet]*. 2014;35(1):22-9.
10. Karaci AR, Harmandar B, Aydemir NA, Sasmazel A, Balci AY, Saritas T, et al. Early and intermediate term results for surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. *J Card Surg.* 2012;27(3):376-80.
11. Files MD, Morray B. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Preoperative Anatomy, Physiology, Imaging, and Interventional Management of Postoperative

- Pulmonary Venous Obstruction. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017;21(2):123–31.
12. Chen H, Xu Z. Outcome of primary repair of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection using a right-sided approach to the left atrium. *J Card Surg.* 2011;26(1):102–6.
  13. Van Son JAM, Harnschi J, Kinzel P, Haas GS, Mohr FW. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2000;70(1):128–30.
  14. De Rubens-Figueroa J, Johnson-Herrera J, Muñoz-Castellanos L. Conexión anómala parcial de venas pulmonares con 6 venas pulmonares en una paciente con síndrome de Turner y comentarios [Partial anomalous pulmonary venous connection with 6 pulmonary veins in a patient with Turner syndrome and comments]. *Arch Cardiol Mex.* 2022 Jan 3;92(1):118-120.
  15. Al-Mutairi M, Aselan A, Al-Muhaya M, Abo-Haded H. Obstructed infracardiac total anomalous pulmonary venous connection: The challenge of palliative stenting for the stenotic vertical vein. *Pediatr Investig.* 2020;4(2):141–4.
  16. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007;115(12):1591–8.
  17. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2010;139(6):1387-1394.e3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.02.024>
  18. Lemaire A, DiFilippo S, Parienti JJ, Metton O, Mitchell J, Hénaine R, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A 40 years' Experience Analysis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;65(1):009–17.
  19. Na JY, Song J, Huh J, Kang IS, Yang JH, Jun TG. Surgical outcomes for obstructive total anomalous pulmonary venous return of the non-infracardiac type compared with the infracardiac type. Vol. 23, *Heart Surgery Forum.* 2020. p. E833–6.
  20. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation.* 2010;122(25):2718–26.
  21. Shi G, Zhu F, Wen C, Qiu L, Zhang H, Zhu Z, et al. Single-institution outcomes of surgical repair of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *J*

Thorac Cardiovasc Surg [Internet]. 2021;161(4):1408-1417.e2. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.06.023>

22. Smith PC, Crane SS. Totally Anomalous Pulmonary Venous Connection and Complex Congenital Heart Disease. 2005;1191–8.
23. White BR, Ho DY, Faerber JA, Katcoff H, Glatz AC, Mascio CE, et al. Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Risk Factors for Postoperative Obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2019;108(1):122–9.
24. Keane FJ, Fyler CD. Total anomalous pulmonary venous return in Keane FJ, Lock EJ, Fyler CD. *Nada's Pediatric Cardiology 2th Ed*, Philadelphia Penn, Ed Saunders Elsevier, 2006: 773-81.
25. De Rubens FJ, Calderón CJ, Gilles HCh, Mier MM, Díaz GL, Palacios MA, et al. Surgical results and prognostic value of total anomalous pulmonary venous connection repair in 349 patients. 2022; En prensa.





**Anexo 2. Hoja de recolección de datos.**

**REGISTRO DE VARIABLES “FACTORES ASOCIADOS A COMPLICACIONES  
POSQUIRURGICAS EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS  
PULMONARES DE TIPO INFRACARDIACO”**

**NUMERO DE PACIENTE:** \_\_\_\_\_

**NOMBRE:** \_\_\_\_\_

**EXPEDIENTE:** \_\_\_\_\_

**1. SEXO**

FEM \_\_\_\_\_ . MASC \_\_\_\_\_

**2.EDAD AL DIAGNOSTICO**

MESES \_\_\_\_\_

**3. VARIEDAD**

SIST PORTA \_\_\_\_\_ VCI \_\_\_\_\_ V.HEPÁTICAS \_\_\_\_\_ OTRAS \_\_\_\_\_

**4. SITIO DE OBSTRUCCIÓN**

DIAFRAGMA \_\_\_\_\_ COLECTOR \_\_\_\_\_ PORTAL \_\_\_\_\_ VCI \_\_\_\_\_  
SUPRAHEPÁTICAS \_\_\_\_\_ DUCTUS VENOSO \_\_\_\_\_ SIN DATOS \_\_\_\_\_

**5. LESIONES ASOCIADAS**

PCA \_\_\_\_\_ CIV \_\_\_\_\_ CIA \_\_\_\_\_ VU \_\_\_\_\_ Otras \_\_\_\_\_

**6. EDAD AL MOMENTO QUIRURGICO**

MESES \_\_\_\_\_

**7. PESO AL MOMENTO QUIRURGICO**

KILOS \_\_\_\_\_

**8. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR**

SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

**9. FEVI PREOPERATORIA**

>53% \_\_\_\_\_ <53% \_\_\_\_\_

**10. TIEMPO DE BOMBA**

MINUTOS \_\_\_\_\_

**11. TIEMPO DE PINZAMIENTO AORTICO**

MINUTOS \_\_\_\_\_

**12. TIEMPO DE PAROCIRCULATORIO**

MINUTOS \_\_\_\_\_

13. TIEMPO DE PAROCIRCULATORIO  
MINUTOS \_\_\_\_\_

14. HIPOTERMIA  
GRADOS \_\_\_\_\_

15. LUGAR DE ANASTOMOSIS  
ATRIO IZQUIERDO \_\_\_\_\_ OREJUELA IZQUIERDA \_\_\_\_\_

16. DIAS DE INTUBACIÓN  
DIAS \_\_\_\_\_

17. DIAS DE ESTANCIA EN UTIP  
DIAS \_\_\_\_\_

18. CURSO POSTQUIRURGICO  
ASINTOMATICO \_\_\_\_\_ HAP \_\_\_\_\_ ICC \_\_\_\_\_  
DEFUNCION \_\_\_\_\_ DESCONOCIDO \_\_\_\_\_

19. SEGUIMIENTO  
MESES \_\_\_\_\_

20. ESTENOSIS DE VENAS PULMONARES  
SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

21. REINTERVENCIÓN  
SI \_\_\_\_\_ CATETERISMO \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

22. CLASE FUNCIONAL  
ROSS 1 \_\_\_\_\_ ROSS II \_\_\_\_\_ ROSS III \_\_\_\_\_ ROSS IV \_\_\_\_\_

23 DEFUNCIÓN  
NO FALLECIO \_\_\_\_\_ CHOQUE, CARDIOGENICO \_\_\_\_\_ SEPSIS \_\_\_\_\_ PROB  
VENTILATORIO (HAP) \_\_\_\_\_ OTRAS \_\_\_\_\_

24. OBSERVACIONES PARTICULARES

---

25. AÑO EN QUE SE OPERO

---