



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UMAE: HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"

CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

**"FACTORES CLÍNICOS Y ECOCARDIOGRAFICOS COMO FACTORES PRONOSTICO
EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES"**

PROTOCOLO

*QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD
EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA*

INVESTIGADOR

DR. ARACELI NOEMÍ GAYOSSO DOMÍNGUEZ

COLABORADOR

DR. HAROLD LIMA BARRAGÁN

CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2022





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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3502**.
HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS **18 CI 09 002 001**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEX 027 2017101**

FECHA **Jueves, 09 de junio de 2022**

Dra. ARACELI NOEMI GAYOSSO DOMINGUEZ

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **"FACTORES CLÍNICOS Y ECOCARDIOGRAFICOS COMO FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES"** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

<p>Número de Registro Institucional R-2022-3502-043</p>

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un Informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. Guillermo Carabga Reyna
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

RESPONSABLE

Nombre: Araceli Noemí Gayosso Domínguez

Cargo: Jefe del servicio de Cardiología Pediátrica

Adscripción: UMAE Dr. Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional "La Raza" Ciudad de México.

Dirección: Jacarandas esquina Vallejo sin número, Colonia La Raza, Delegación Azcapotzalco

Teléfono: 57 24 59 **INVESTIGADOR** 00 23497(EXTENSION)

Matrícula IMSS: 99360869

Teléfono celular: 55 9199 3563

Correo electrónico: doctoragayosso@hotmail.com

INVESTIGADORES ASOCIADOS

Nombre: Harold Lima Barragan

Cargo: Residente de 2º año de Cardiología pediátrica (tesista)

Adscripción: UMAE Dr. Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional "La Raza"

Teléfono: 57 24 59 00 23497(EXTENSION)

Matrícula IMSS: 97367709

Teléfono celular: 246 131 7841

Correo electrónico: beathar_2789@hotmail.com

DEDICATORIA

Gracias a mis padres por su apoyo incondicional durante mi formación profesional, gracias a ellos por confiar y creer en mí, muchos de mis logros se los debo a ustedes entre los que se influye este, sin su apoyo todo esto no hubiera sido posible.

A mi hermana por tu apoyo incondicional, consejos, por ser mi complice de vida.

A mis profesores de Cardiología por su dedicación, amistad, apoyo y enseñanza diaria.

A mis compañeros por compartir conmigo sus conocimientos, por hacer una experiencia más de vida ésta residencia y por su increíble amistad.

A este hospital, por ser mmí segunda casa y haber contribuido tanto en mi formación.

CONTENIDO

Resumen	7
Marco teórico	9
Conexión anomala total de venas pulmonares	9
Incidencia	10
Clasificación	10
Fisiopatología	11
Genética	12
Presentación Clínica	13
Diagnosticos.....	15
Justificación	19
Planteamiento del problema	19
Pregunta de investigación.....	20
Objetivos	20
Objetivo general	20
Objetivos específicos	21
Material y método	22
Universo de estudio	22
Criterios de selección	23
Operacionalización de las variables	23
Definición conceptual de variables	25
Definición operacional de variables.....	26
Descripción de procedimientos:	33
Consideraciones éticas	34
Resultados.....	38
Conclusiones	52
Cronograma de actividades	53
Referencias.....	54
Anexos	57

Resumen

Título: “Factores clínicos y ecocardiográficos como factores pronósticos en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares”.

Investigadores: Gayosso Domínguez Araceli Noemí, Harold Lima Barragán.

Antecedentes: La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita de flujo pulmonar incrementada, que se caracteriza porque las venas pulmonares no se conectan a la aurícula izquierda, con dilatación de cavidades derechas como causa de sintomatología causando la sintomatología taquipnea, disnea, presencia e cianosis con grado variable de acuerdo a la presentación clínica. Su diagnóstico, confirmado mediante ecocardiografía. Con tratamiento definitivo con manejo quirúrgico.

Objetivo: Determinar las características clínicas y ecocardiográficas de pacientes que determinen el pronóstico de pacientes pediátricos con Conexión Anómala Total de venas pulmonares.

Material y método: Se realizará un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo que incluyó el estudio de pacientes con el diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares del servicio de cardiología pediátrica del hospital general “Dr. Gaudencio González Garza” de la Unidad Médica De Alta Especialidad, Centro Médico Nacional La Raza, los resultados se analizaran y realizara mediante estadística inferencial utilizando el software SPSS y se presentan en gráficos.

Recursos e infraestructura: Se cuenta con recursos humanos, materiales ya que la información necesaria, es realizada de manera habitual en el IMSS como parte

de la atención que se realiza, desde el diagnóstico, manejo quirúrgico, posquirúrgico en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares.

Experiencia del grupo: Al ser un centro de tercer nivel de atención, el servicio tiene la capacidad de atención para otorgar un total de 12,014 consultas en un año, con una estimación del 0.5-1% de casos de CATVP; contando con el diagnóstico ecocardiográfico, servicio de cirugía cardiorácica pediátrica, los servicio Unidad de cuidados Intensivos pediátrico y neonatal cuenta con el manejo posquirúrgico.

Tiempo a desarrollarse: 2 meses.

“FACTORES CLÍNICOS Y ECOCARDIOGRÁFICOS COMO FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES”

I. MARCO TEÓRICO

Definición

La conexión anómala de venas pulmonares es una cardiopatía congénita compleja de flujo pulmonar aumentado con una prevalencia del 1 a 2% de las cardiopatías congénitas, que se caracteriza por la ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda. (1)

La Conexión Anómala Total de Venas pulmonares se distingue porque todas las venas procedentes de la circulación venosa sistémica y pulmonar lleguen al atrio derecho creando aumento de flujo pulmonar con dilatación de cavidades derechas como causa de sintomatología pulmonar, en esta cardiopatía dependiente de lesión obligada; en este caso de una comunicación interauricular, permitiendo un flujo sistémico, con un coroto circuito de derecha a izquierda que garantice la circulación sistémica (2).

Incidencia

Representa del 1-2% de las cardiopatías congénitas de los casos

La historia natural en la evolución clínica en la conexión anómala total de venas pulmonares es debido a la sobrecarga de volumen de cavidades derechas, con dilatación de cavidades derechas, dilatación de arteria pulmonar con incremento y desarrollo de hipertensión pulmonar.

El desarrollo embriológico de las venas pulmonares inicia en los días 25-27 de vida intrauterina, con la formación de los Esbozos Pulmonares. Parte de lecho Esplácnico forma parte de la red vascular pulmonar, en la porción dorsal izquierda

de la auricular común, aparece una evaginación endotelial que formara la Vena Pulmonar Común, uniéndose con al Plexo Pulmonar, la sangre venosa puede drenar al atrio izquierdo de forma directa o indirectamente por conexiones primitivas, las cuales desaparecen en las últimas fases de formación; la estructura transitoria se comunicara al atrio izquierdo con la formación de las 4 venas pulmonares. La falla en el desarrollo de la vena Pulmonar común puede deberse a tres causas: Agenesia, Involución y Atresia. (3)

Clasificación

La clasificación de conexión anómala de total de venas pulmonares desde el punto de vista anatómico se utiliza la clasificación de Darling y Cols, en la que se clasifican en 4 tipos (4):

- Tipo I Supracardiaca: representa el 45% de los casos, con la vena innominada siendo la vía de acceso en 40% y la cava superior.
- Tipo II Intracardiaca: representa del 20-30 de los casos, con la variedad de llegada de las venas anómalas al seno coronario en un 20% y en un 10% con llegada directa a la aurícula derecha.
- Tipo III Infracardiaco: que representa el 25% de los casos, el 7% a la vena porta, un 4 % al conducto venoso, un 2% a la vena cava inferior y 2% a la vena hepática.
- Tipo IV Mixta: drenando en múltiples sitios, el cual representa del 5% de los casos de conexión anómala de venas pulmonares.

En el tipo supracardíaco de la conexión anómala total de venas pulmonares, la incidencia de obstrucción fue notablemente mayor con el 50%. En el tipo "muñeco de nieve", se observó que la obstrucción se produjo principalmente en dos sitios: detrás de la arteria pulmonar izquierda o en la unión con la vena cava superior derecha. El tipo más común de obstrucción en el "muñeco de nieve", ocurrió cuando la vena vertical izquierda pasaba por detrás de la arteria pulmonar izquierda, en

lugar de por delante de la arteria pulmonar izquierda, que es más frecuente y no está asociada con obstrucción. (5)

En este tipo más común de obstrucción con el "muñeco de nieve", la vena vertical izquierda pasaba entre la arteria pulmonar izquierda en la parte anterior y el bronquio izquierdo en la parte posterior, La arteria pulmonar izquierda y el bronquio izquierdo. En dos de estos seis "muñecos de nieve" obstruidos, en diferentes estudios se ha observado de dilatación postestenótica de la vena vertical izquierda por encima del nivel de la arteria pulmonar izquierda y el bronquio principal izquierdo, la dilatación de la vena vertical izquierda podría verse como una convexidad inusual del borde superior izquierdo del corazón en la radiografía simple posteroanterior de tórax, la dilatación postestenótica de la vena vertical izquierda se visualizó claramente en la proyección posteroanterior. (6)

En el tipo de conexión anómala total de venas pulmonares con llegada a la vena ácidos de aislado, ambos casos tenían obstrucción severa. En un caso, hubo una hipoplasia marcada de la vena conectora. El otro caso tenía estenosis marcada a la entrada de los ácidos.

En el tipo de seno coronario, ninguno tenía obstrucción, presentando dilatación del seno coronario, en poco reportados se observó con seno coronario destechado, creando un retraso en el diagnóstico de la conexión anómala total de venas pulmonares.

En el tipo subdiafragmático en la presentación de conexión anómala de venas pulmonares, se observó la presencia de vía venosa anómala conducía siempre al conducto venoso y luego continuaba de la siguiente manera: a la vena porta izquierda a la vena cava inferior en tres casos; a ambos el portal de la izquierda. (7)

FISIOPATOLOGÍA

La sobrecarga de volumen del corazón derecho y aumento del flujo sanguíneo pulmonar; con un incremento en el cortocircuito de derecha a izquierda a nivel

auricular, lo que genera un pobre llenado del ventrículo izquierdo; con el incremento de volumen de cavidades derechas, provocando una congestión venosa pulmonar e hipertensión pulmonar en caso de obstrucción de la conexión venosa pulmonar. (9)

Después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar desciende bruscamente y aumenta el flujo sanguíneo pulmonar. El aumento del flujo sanguíneo pulmonar debido al retorno venoso pulmonar anómalo total en ausencia de obstrucción venosa pulmonar da como resultado un aumento del retorno de sangre al drenaje venoso pulmonar anómalo y, por lo tanto, el flujo de regreso a la aurícula derecha y el ventrículo derecho;⁽¹⁰⁾ Dependiendo de la presencia y el grado de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, el gasto del ventrículo izquierdo se mantiene o disminuye, mientras que el gasto del ventrículo derecho aumenta considerablemente.

Otro factor asociado que se ha observado es la presencia de conducto arterioso puede permanecer permeable durante días o semanas después del nacimiento, especialmente en los pacientes lactantes hipóxicos con obstrucción venosa pulmonar. Si la resistencia vascular pulmonar es muy alta, la sangre tendrá cortocircuito de derecha a izquierda de la arteria pulmonar a la aorta, robando efectivamente sangre de la circulación pulmonar causando que el bebé esté aún más cianótico. A la inversa, si se invierte la resistencia, también se invertirá la dirección de la derivación. La derivación a nivel arterial, esta última ocurre en presencia de un defecto del tabique ventricular, en condiciones de alta resistencia vascular pulmonar puede ocasionalmente ser importante para mantener el flujo sanguíneo sistémico, particularmente cuando la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo son hipoplásicos o el foramen oval permeable es restrictivo. (11)

Genética

En el estudio genético en la conexión anómala total de venas pulmonares solo se han identificado unos pocos genes como genes candidatos para la patogénesis de la conexión anómala de venas pulmonares. En diferentes estudios se observó que

los locus en el cromosoma humano 4q12 están involucrados en los análisis de ligamiento genético, y los genes candidatos en esta región incluyen VEGFR2 y PDGFR2 ligados en los casos que se presentó conexión anómala de venas pulmonares.

Otro gen que se observó un aumento de la expresión del gen ANKRD1 en células linfoblásticas observadas en pacientes con conexión anómala de venas pulmonares, donde se ha identificado 7 genes asociados, especialmente SNAI1, HMGA2 y VAV2, que probablemente subyacen a la patogénesis de la conexión anómala total de venas pulmonares. Esto ha mejorado la comprensión del rendimiento diagnóstico de la secuenciación de los genes asociados en la conexión anómala de venas pulmonares. ⁽¹²⁾

Presentación clínica

Los síntomas y hallazgos radiológicos son variados y van a depender del tipo de conexión anómala que se presente y si tiene o no algún grado de obstrucción. Pudiendo encontrarse desde cianosis leve hasta gran distres respiratorio de forma variada. Es importante una correcta distinción entre las maneras de obstruidas y las que no obstruidas, dado que el tratamiento definitivo es reparación quirúrgica, aquellos pacientes que presenten obstrucción, por lo tanto, su reparación es más compleja y tienden a tener un peor pronóstico. ⁽¹³⁾

En la conexión anómala de venas pulmonares inicia con datos clínicos de cianosis y sobrecarga de volumen de cavidades derechas; lo cual por la complejidad de la presentación puede pasar desapercibida lo que puede ser difícil de diagnosticar, en particular durante el periodo neonatal, pasando desapercibida en cuando no se presenta cianosis, causando sospecha de patología respiratoria. Los casos de conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca las manifestaciones hemodinámicas son más precoces en comparación con los casos de otro tipo de conexión anómala total de venas pulmonares. ⁽¹⁴⁾

En la forma no obstruida: similar a un defecto del tabique auricular con gran cortocircuito de izquierda a derecha, con insuficiencia cardíaca moderada generalmente en el primer año de vida, retraso del crecimiento, mala alimentación e infecciones torácicas recurrentes; forma obstruida: insuficiencia cardíaca grave y / o cianosis, mala perfusión periférica, insuficiencia respiratoria, taquipnea. ⁽¹⁵⁾

Una de las presentaciones clínicas con mala evolución clínica se ha asociado a la obstrucción o estrechamiento del drenaje común o colector; la obstrucción ocurre en una incidencia de los casos del 5 al 10%, en el cual se ha observado la presencia de hiperplasia fibrointimal en la unión entre la vena común con las venas pulmonares drenantes. La obstrucción puede ocurrir en diferentes puntos entre la vena común intracardiaca atenuado pase a través del diafragma, la cual se puede observar por angiográficamente como por ecocardiograma.⁽¹⁶⁾ También puede deberse a una comunicación interauricular restrictiva o hipoplasia de la aurícula izquierda. En los casos con obstrucción sin tratamiento quirúrgico tienen una media de vida de edad de 3 semanas comparado en los casos sin obstrucción de 3 meses.

Otros de los casos asociados al mal pronóstico es la presencia de anomalías cardiovasculares es la asociación en el 30%, con presencia de asplenia y poliesplenia, con mayor incidencia el canal auriculoventricular, doble salida del ventrículo derecho o transposición de grandes vasos, se ha presentado en casos de hipoplasia o atresia de la válvula pulmonar. ⁽¹⁷⁾ Los cambios con datos clínicos y ecocardiográficos de hipertensión pulmonar con incremento en la presión pulmonar y engrosamiento de la vena pulmonar se han asociado a mayor tasa de mortalidad. Puede causar insuficiencia cardíaca derecha debido a una derivación de izquierda a derecha. ⁽¹⁸⁾

El pronóstico ha mejorado en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares, ha mejorado con aumento con una media de 53 días de vida a 85 días de vida con un mejor diagnóstico oportuno y manejo quirúrgico al momento del diagnóstico. La mortalidad operatoria en los lactantes en casos aislados de conexión anómala total de venas pulmonares ha disminuido a menos del 10%, mientras los

que se presenta asociado con otras cardiopatías congénitas asociado es mucho menos favorable. ⁽¹⁹⁾ En el manejo quirúrgico la mortalidad general del 26%, presentando un incremento en neonatos hasta el 62%, en la etapa del lactante del 46%. En cuanto a al tipo de presentación es en la infracardiaca con una mortalidad del 71%. ⁽²⁰⁾

Diagnóstico

El abordaje diagnóstico también se ha favorecido con la evolución en la tecnología en la radiografía de tórax, el ecocardiograma continúa siendo el estándar de oro para el diagnóstico de este tipo de cardiopatía congénita, el cual permite establecer el diagnóstico en las diferentes variedades de la conexión anómala total de venas pulmonares, se observa en la ausencia de llegada de venas pulmonares. ⁽²¹⁾ El uso de Tomografía Axial computarizada y de resonancia magnética permite la visualización de la anatomía vascular pulmonar, los cuales pasan como segunda opción o como estudio complementario para determinar de forma adecuada el tipo de anatomía de conexión anómala total de venas pulmonares. ⁽²²⁾

Electrocardiograma: estudio de bajo costo y de gran aporte para el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares acuerdo con el tipo de presentación, así como en la etapa en el cual se realice el diagnóstico se puede encontrar las desviaciones del eje eléctrico aQRS a la derecha, hipertrofia auricular derecha, hipertrofia ventricular derecha. ⁽²³⁾

Radiografía de tórax:

- Forma no obstruida: cardiomegalia de forma variable leve a moderada, con incremento del flujo pulmonar.
- Forma obstruida: con características más específicas en el cual se observa datos de edema pulmonar, sin cardiomegalia; pedículo vascular ancho con mayor incidencia en lactantes mayores y niños con variedad supracardíaco.

⁽²⁴⁾

Tomografía Axial computarizada: la angiografía por TC es una modalidad diagnóstica eficaz y no invasiva en neonatos con conexión anómala total de venas pulmonares y puede considerarse como una alternativa al cateterismo cardíaco si la ecocardiografía no es concluyente. Pueden obtenerse detalles anatómicos como el sitio de drenaje y los diámetros de las venas pulmonares. (25)

El diagnóstico prenatal en la conexión anómala total de venas pulmonares aislado es un desafío en la realización del diagnóstico. Se ha descrito algunos signos indirectos y directos que sugieren el diagnóstico prenatal de conexión anómala total de venas pulmonares en variedad supracardíaco en su forma aislado. El signo inicial que puede hacerse evidente en el tercer trimestre del embarazo es el predominio del ventrículo derecho, con un incremento del flujo sanguíneo pulmonar. Un signo indirecto detectable en la vista de 4 cámaras es un tamaño pequeño de la aurícula izquierda y una cara posterior de la misma. También se puede encontrar la dilatación de la vena cava superior y la detección de una vena adicional con alteración en el flujo en Doppler a color, llegando a detectar la conexión anómala de tipo infracardiaca. Además, el flujo Doppler pulsado anormal en las venas pulmonares puede producir un incremento en el gradiente en las variedades anatómicas en su conexión anómala, así como datos de obstrucción del colector. (26)

Cuando se presentó casos con estenosis venosa pulmonar se observó que no presentó posterior a la cirugía, en el seguimiento en el medio externo radiografía de tórax y ecocardiografía para diagnóstico por imagen, no se encontraron de en más del 90% sin datos de hipertensión pulmonar, ni datos de obstrucción en colector. (27)

Ecocardiograma: La evaluación ecocardiográfica en un reto en el diagnóstico de las conexiones venosas pulmonares y el drenaje debe incluir una evaluación lo más detallada posible sobre de la anatomía venosa sistémica, las aurículas derecha e izquierda y el tabique auricular. El aporte de imágenes de estas estructuras anatómicas aporta gran información desde múltiples ventanas, incluida las ventanas subcostal, apical, paraesternal izquierda, paraesternal derecha alta y supraesternal. La obtención de imágenes en las distintas modalidades desde bidimensionales y

tridimensionales junto con técnicas cuidadosas de color y Doppler espectral para obtener imágenes completas de estas estructuras.

El diagnóstico en edades tempranas de las anomalías venosas pulmonares se diagnostican en lactantes y niños, la ecocardiografía transtorácica es la modalidad preferida y puede proporcionar un diagnóstico casi completo de la anatomía en el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares; en algunos casos se utilizó la ecocardiografía transesofágica puede ser una modalidad diagnóstica complementaria útil en el paciente mayor con ventanas acústicas transtorácicas deficientes. (28)

Los objetivos del examen ecocardiográfico a determinar durante su evaluación y diagnóstico que se ha observado de mayor importancia en el diagnóstico y evolución del paciente:

- Determinación del número de venas pulmonares que presentan conexión anómala.
- Determinación de conexiones venosas pulmonares en sus diferentes presentaciones: supracardiaca, intracardiaca, infracardiaca.
- Determinación del drenaje venoso pulmonar.
- Estado del tabique auricular; el tamaño de comunicación interauricular, ver el grado de restricción.
- Evaluación hemodinámica:
 - El flujo por color y Doppler espectral, el gradiente a través de la conexión anómala.
 - Presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar, que causa mayor compromiso hemodinámico.

- Evidencia de carga hemodinámica en ventrículo derecho, con el diámetros diastólico de ventrículo derecho.
- Medición de la presión del ventrículo derecho o de la arteria pulmonar de regurgitación tricuspídea con Doppler continuo.
- Determinar el grado de disfunción o fallo del ventrículo derecho.

II. JUSTIFICACIÓN

La conexión anómala de venas pulmonares es una cardiopatía congénita de difícil diagnóstico, debido a la baja sospecha clínica, por lo que el envío para valoración a tercer nivel en ocasiones se retrasa, se analizarán los casos de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares en cuanto a sus características clínicas, anatómicas, para establecer factores pronósticos en la supervivencia.

Otro de los retos es la aparición de síntomas posterior al nacimiento de acuerdo con lo cual se retrasa el diagnóstico oportuno, como se comentó previamente de acuerdo con el tipo de conexión anómala de venas pulmonares, el cual puede iniciarse solo con síntomas respiratorios a datos francos de hipertensión arterial pulmonar.

La mortalidad y morbilidad en nuestro medio es baja por la integración diagnóstica, así como la oportuna corrección quirúrgica, por eso la importancia de determinar cuáles son los principales factores clínicos y ecocardiográficos asociados en los pacientes con conexión anómala de venas pulmonares que se presentan en la conexión anómala de venas pulmonares. Uno de los problemas que nos encontramos en nuestro medio, en la literatura internacional se han identificado los factores asociados clínicos asociados en la evolución clínica valorando la presentación clínica asociada al tipo de presentación anatómica de conexión anómala de venas pulmonares, en nuestro medio no conocemos si estos factores cuentan con la misma importancia o se comportan de manera diferente.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La conexión anómala total de venas pulmonares es una cardiopatía cianógena de flujo pulmonar incrementado, de acuerdo con la presentación clínica se puede presentar variación en la presentación clínica, llegando el diagnóstico a diferentes edades que van desde etapas neonatal hasta lactante. Tendiendo en cuenta la presentación clínica en pacientes con obstrucción siendo el diagnóstico de forma

más temprana, causando diferentes hallazgos clínicos y ecocardiográficos, lo que lleva a diferente evolución clínica.

A pesar de los progresos en la mortalidad en las últimas décadas que paralelamente aumentaron la supervivencia en niños con conexión anómala total de venas pulmonares, como en la mejoría del diagnóstico ecocardiográfico en sus diferentes presentaciones. La mortalidad postoperatoria se ha atribuido a muchos factores potenciales, de acuerdo con el tipo de presentación de conexión anómala de venas pulmonares, la edad del diagnóstico, el grado de dilatación de cavidades derechas, grado de insuficiencia tricúspidea, datos de hipertensión arterial pulmonar juegan un papel fundamental al en la evolución y pronóstico posquirúrgico.

La morbilidad y la mortalidad en los diferentes reportes bibliografías se reporta una mortalidad del 80-90% fallecen en el primer año de vida si no se realiza la corrección quirúrgica. Una mortalidad de 3.5-5% en pacientes posquirúrgicos, teniendo en cuenta la presentación clínica, el tipo de conexión anómala total de venas pulmonares, así como el tipo de corrección quirúrgica, lo que genera diferentes reportes de mortalidad en los diferentes centros Hospitalarios, lo que genera la siguiente pregunta. En México desconocemos la incidencia real sobre los casos de conexión anómala de venas pulmonares, la importancia de realizar estudios sobre los factores asociados a la sobrevida; establecer los factores asociados en la evolución clínica de los pacientes que lleve a la mejoría clínica o al Fallecimiento.

IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los factores clínicos y ecocardiográficos que pueden ser factores pronóstico en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares en el Hospital Centro Médico Nacional “La Raza”?

V. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Determinar los factores clínicos y ecocardiográficos que pueden ser factores pronósticos en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares en el Hospital Centro Médico Nacional “La Raza”.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar la mayor incidencia de acuerdo con el sexo.
- Determinar la edad al momento del diagnóstico.
- Determinar el tipo de conexión anómala total de venas pulmonares.
- Determinar la presencia o ausencia de obstrucción en la conexión anómala total de venas pulmonares.
- Determinar los días de estancia en terapia.
- Estimar la sobrevida de los pacientes de acuerdo la presentación clínica de conexión anómala de venas pulmonares.
- Determinar los signos y síntomas más frecuentes de acuerdo con el tipo de conexión anómala de venas pulmonares por presentación clínica, que nos determine un factor pronóstico de acuerdo con la clínica presentada.
- Determina los principales hallazgos ecocardiográficos durante la evaluación inicial en paciente con conexión anómala total de venas pulmonares.
 - Evaluar la evolución de los pacientes para asociar factores pronósticos de acuerdo con los hallazgos clínicos y ecocardiográficos con conexión anómala total de venas pulmonares.

VI. HIPÓTESIS

Por tratarse de un estudio descriptivo, no requiere una hipótesis de estudio.

VII. MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DE ESTUDIO

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal que incluya todos los expedientes evaluados de pacientes pediátricos en los que se estableció el diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares UMAE H.G. CMN La Raza.

LUGAR DE ESTUDIO

Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General del Centro Médico Nacional, U.M.A.E. La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social.

UNIVERSO DE ESTUDIO

Todos los pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares en el periodo de 2015 a 2020.

POBLACIÓN

Pacientes desde recién nacidos hasta 17 años con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, en el periodo de 2015 a 2020, que cumplan criterios de inclusión.

CÁLCULO DE TAMAÑO DE LA MUESTRA

El cálculo de tamaño de muestra no es aplicable debido a que se evalúan expedientes de pacientes pediátricos atendidos en el periodo establecido de 2015 a 2020, con el diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Cardiopatía congénita de tipo: conexión anómala total de venas pulmonares.
- Expediente contenga reporte de realización de estudios de gabinete con ecocardiograma, tomografía Axial computarizada con el diagnóstico de conexión anómala de venas pulmonares.
- Expedientes completos.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Expedientes con datos incompletos.
- Realización de otro procedimiento quirúrgico extra cardiaco.
- Pacientes que cuenten con otra cardiopatía congénita compleja (fisiología univentricular, heterotaxia visceral)
- Pacientes sometidos a corrección quirúrgica fuera de esta unidad médica.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

No aplica

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Por la naturaleza descriptiva del trabajo, las variables no se clasificarán como dependientes e independientes. Se realizan las siguientes descripciones operacionales y conceptuales.

Ubicación espacio-temporal

Departamento de Archivo Clínico y Bioestadística del Dr. Gaudencio González Garza, posterior a la autorización del presente protocolo de investigación.

Definición operacional de la entidad nosológica y/o variable principal

La Conexión Anómala de Venas Pulmonares se define como *una anomalía estructural evidente con drenaje anómalo de las venas pulmonares con conexión o drenaje a otra estructura anatómica.*

Definición de la unidad o sujeto de estudio

Expedientes Clínicos.

Procedimientos de la forma de obtención de las unidades de estudio

Se solicitará al Departamento de Archivo Clínico y Bioestadística, los expedientes clínicos de pacientes que cumplan con las características para el estudio, registrando sus datos en una hoja de cálculo de Excel.

Factores de confusión

No aplica

Variables de estudio

Procedimiento de la forma de medicina de las variables y de la aplicación de maniobras a la unidad de estudio.

Se revisarán los Expedientes Clínicos y se recolectarán datos del período perinatal, neonatal y del período de seguimiento en Consulta Externa de Cardiología Pediátrica, registrando los datos en el formato correspondiente para su posterior análisis estadístico.

Tamaño de la muestra

Se aplicará un muestreo no probabilístico por conveniencia, incluyendo en el estudio todos los expedientes de pacientes que cumplan con la característica de investigación, registrados durante el periodo de estudio.

Análisis Estadístico

Se determinará el porcentaje para las variables cualitativas nominales y cuantitativas de intervalo, los resultados se analizarán mediante estadística inferencial utilizando el software SPSS, Epi info, Excel y se presentarán en gráficos.

Definición conceptual de variables

Sexo del niño. Condición de un organismo que distingue entre masculino y femenino.

Edad del niño. Tiempo que ha vivido una persona y otro ser vivo, contando desde su nacimiento, expresada en días, meses y/o años.

Peso del niño. Atracción ejercida sobre un cuerpo por la fuerza de gravedad de la tierra, se mide a veces en unidades de fuerza, pero por lo general se expresa en kilogramos.

Talla del niño. Medida de la estatura del cuerpo humano desde los pies hasta el techo de la bóveda del cráneo.

Conexión anómala total de venas pulmonares. Cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar incrementado, caracterizada por la ausencia de conexión directa entre todas las venas pulmonares y la aurícula izquierda del corazón.

Tiempo de diagnóstico. Periodo determinado durante el que se realiza identificación de la cardiopatía estructural.

Complicaciones postquirúrgicas. Problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento.

Estancia intrahospitalaria. Corresponde a la cantidad de días que están ingresados los pacientes en un hospital.

Saturación arterial de oxígeno prequirúrgica. Es la medida de la cantidad de oxígeno disponible en el torrente sanguíneo.

Tiempo de ventilación mecánica. Periodo en el cual se asiste de forma mecánica la ventilación de un paciente.

Muerte: Efecto terminal que resulta de la extinción del proceso homeostático en un ser vivo.

Definición operacional de variables

Sexo del niño: Condición de un organismo que distingue entre masculino y femenino.

Edad del niño: Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento. Se expresa en días.

Peso del niño: Atracción ejercida sobre un cuerpo por la fuerza de gravedad de la tierra, se mide a veces en unidades de fuerza, se expresa en kilogramos.

Talla del niño: Medida de la estatura del cuerpo humano desde los pies hasta el techo de la bóveda del cráneo, se expresa en centímetros. **Complicaciones postquirúrgicas.** Eventos ocurridos durante la estancia en terapia intensiva, tomando los siguientes con mayor frecuencia:

- a) Neumonía
- b) Sepsis
- c) Hipertensión pulmonar
- d) Trastorno del ritmo
- e) Desaturación súbita

Estancia intrahospitalaria. Corresponde periodo de tiempo que se encuentran ingresados los pacientes en el hospital. Se expresará en días.

Saturación arterial de oxígeno pre quirúrgica. Es la medida de la cantidad de oxígeno disponible en el torrente sanguíneo. Se expresará en medidas porcentuales (%).

Tiempo de estancia en Unidad de terapia intensiva. Periodo en el cual se mantiene en unidad de cuidados especiales de acuerdo a la edad del paciente,

Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) o Unidad de Cuidados intensivos Neonatales (UCIN).

Muerte: Pérdida de signos vitales durante el tratamiento postquirúrgico, describiendo sí o no presentó el suceso.

VARIABLES

Variables	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Indicador
Sexo	Genero al que pertenece el paciente.	Femenino; propio de la mujer. Masculino; propio del hombre.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Masculino (1) Femenino (2)
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde la fecha de nacimiento.	Meses; < 1 año. Años; > año.	Cuantitativa	De razón Discontinua	Días
Peso	Cantidad en kilogramos del paciente al momento del diagnóstico.	Kilogramos; > 1 kg. Gramos; <1 kg	Cuantitativa	De razón Continua	Kg
Talla	Estatura del paciente al momento del diagnóstico.	Estimación en centímetros.	Cuantitativa	De razón Continua	Cm
Conexión Anómala Total de Venas pulmonares	Cardiópata congénita cianógena de flujo pulmonar incrementado con llegada de venas pulmonares a otro sitio anatómico que no se atrio izquierdo.	Supracardiaca; llegada de venas pulmonares a vasos supra cardiacos. Intracardiaca; llegada de venas pulmonares al corazón Infracardiaco; llegada de venas	Cualitativa	Nominal Policotómica	Supracardiaca(1) Intracardiaca(2) Infracardiaca (3) Mixta (4)

		<p>pulmonares a vasos por abajo del corazón</p> <p>Mixto: combinación de llegada de venas pulmonares.</p>			
Sitio anatómico de conexión anómala de venas pulmonares	Estructura anatómica de conexión de venas pulmonares anómala.	Vaso o estructura anatómica de llegada de colector o vena pulmonar	Cualitativa	Nominal Policotómica	<p>Vena vertical</p> <p>Vena cava superior</p> <p>Senos coronarios</p> <p>Atrio derecho</p> <p>Venas hepáticas</p> <p>Vena cava inferior</p>
Obstrucción de colector	Presencia de reducción de diámetro en alguna porción de colector o vena pulmonar.	Determinar si hay obstrucción por ecocardiograma.	Cualitativa	Nominal Dicotómico	<p>Si(1)</p> <p>No(2)</p>
Edad al diagnóstico	Tiempo de vida transcurrido hasta momento del diagnóstico de cardiopatía	<p>Meses; < 1 año.</p> <p>Años; > año.</p>	Cuantitativa	De razón	Edad cumplida
Cianosis	Color azulado o grisáceo de la piel, las uñas, los labios o alrededor de los ojos.	Presencia de cianosis	Cualitativa	Nominal Dicotómico	<p>Si (1)</p> <p>No (2)</p>
Diaforesis	Sudoración profusa de causa cardiogénica.	Determinación clínica de diaforesis.	Cualitativa	Nominal Dicotómico	<p>Si (1)</p> <p>No (2)</p>

Taquipnea	Respiración anormalmente rápida y poco profunda.	Determinación clinic de taquipnea.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Hipocratismo	Paciente con osteoartropatía hipertrófica de origen cardiológico.	Determinación clínica de hipocratismo.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No(2)
Disnea	La dificultad respiratoria es una afección que involucra una sensación de dificultad o incomodidad al respirar	Determinación clínica de disnea.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Neumonía	Infección del pulmón que puede ser causada a cuidados de la salud durante estancia en terapia.	Presencia de neumonía	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Hipertensión Pulmonar	Presión arterial alta que afecta a las arterias de los pulmones.	Medición de presión pulmonar	Cualitativa	De razón continua	Mmhg
Sepsis	Complicación que tiene lugar cuando el organismo produce una respuesta inmunitaria desbalanceada, anómala, frente a una infección	Determinar presencia de sepsis.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)

Trastornos del Ritmo	Alteración del ritmo cardíaco.	Determinación electrocardiográfica de trastorno del ritmo.	Cualitativa	Nominal Dicotómico	Si (1) No (2)
Desaturación Súbita	Saturación que se utiliza para indicar la cantidad de oxígeno en fluidos corporales, generalmente en la sangre.	Medida relativa de cantidad de oxigenación en sangre.	Cuantitativa	De Razón Nominal	Porcentual (%)
Días de estancias en terapia	Tiempo transcurrido en desde el evento quirúrgico hasta alta de terapia.	Días > 1.	Cuantitativa	De razón	Días
Disfunción multiorganica	Disminución potencialmente reversible en la función de uno o más órganos.	Determinación clínica y por laboratorio de disfunción orgánica.	Cuantitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Muerte	Deceso del paciente durante hospitalización del paciente.	Presencia de en caso de muerte del paciente.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Tamaño del ventrículo izquierdo	Estimación ecocardiográfica del ventrículo izquierdo	Medición en milímetros del ventrículo izquierdo en diástole	Cuantitativa	De Razón Continua	Mm
Dilatación de Atrio Derecho	Estimación ecocardiografía del grado de dilatación del atrio derecho secundario a	Determinación de la presencia por ecocardiograma.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No)

	hiperflujo pulmonar.				
Tamaño de Comunicación interatrial	Defecto del tabique interatrial que permite corto circuito de derecha a izquierda	Estimación ecocardiografía estimada en milímetros	Cuantitativa	De razón Continua	mm
Gradiente a través de la comunicación interatrial	Flujo sanguíneo a través del defecto del tabique interatrial.	Estimación ecocardiografía estimada en mmHg	Cuantitativa	De razón Continua	mmHg
Gradiente a través de la conexión anómala de vena pulmonar	Flujo sanguíneo a través del colector o vena pulmonar al sitio anatómico de conexión.	Estimación ecocardiografía estimada en mmHg	Cuantitativa	De razón Continua	mmHg
Obstrucción venosa pulmonar	Presencia de obstrucción de colector o vena pulmonar que cause disminución de flujo a través de colector o vena pulmonar determinado ecocardiograma.	Determinación de obstrucción de colector	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Diámetro Diastólico de Ventrículo Derecho	Medición del diámetro del ventrículo derecho en diástole por ecocardiograma	Estimación en milímetros del diámetro del ventrículo derecho.	Cuantitativa	De razón Continua	Mm

Disfunción ventricular derecha	Determinación de disfunción de ventrículo derecho determinado por ecocardiograma.	Leve; Moderada; Severa.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si (1) No (2)
Presión del ventrículo derecho	Cantidad de presión en ventrículo derecho determina por ecocardiograma.	Estimación en mmHg.	Cuantitativa	De razón Continua	mmHg
Presión Pulmonar	Cantidad de presión en la arteria pulmonar determinar por ecocardiograma.	Estimación en mmHg.	Cuantitativa	De razón Continua	mmHg

DESARROLLO

Con la aprobación del proyecto por el Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud (CLIEIS) de la UMAE, se realizará un estudio de tipo observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.

Se iniciará con recolección de datos de fuentes de información primaria de los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión.

Las fuentes de información serán los expedientes, las notas de interconsulta, los reportes de ecocardiograma, notas de sesiones médico-quirúrgicas, notas de evolución clínica de terapia intensiva pediatría y/o neonatal de acuerdo a estancia intrahospitalaria.

Se realizará un análisis estadístico, donde las variables cualitativas se expresarán como frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas se describirán empleando la estadística inferencial para las variables numéricas, medidas de tendencia central, dispersión, rango, mediana, moda desviación estándar, proporciones o porcentajes.

VIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Esta investigación cumple con las consideraciones emitidas en el Código de Núremberg, la Declaración de Helsinki, promulgada en 1964 y sus diversas modificaciones incluyendo la actualización de Fortaleza, Brasil 2013, así como las pautas internacionales para la investigación médica con seres humanos, adoptadas por la OMS y el Consejo de Organizaciones Internacionales para Investigación con Seres Humanos en México. Evaluado y aprobado el Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502.

Al tratarse de un estudio retrospectivo, donde no se realizó ninguna intervención en las variables, se considera una investigación sin riesgo o grado de riesgo I (son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta).

Los pacientes cuyos expedientes se utilizarán para el estudio no tendrán ningún beneficio; sin embargo, el estudio generará mayor conocimiento en el diagnóstico como en el tratamiento médico y quirúrgico en los pacientes con conexión anónala total de venas pulmonares y de esta manera se podrá mejorar la atención del paciente. Se realizará la difusión de los resultados como tesis de posgrado para la especialidad de Cardiología Pediátrica con la finalidad de sentar una base para futuras investigaciones, así como reportar la experiencia del grupo como hospital de 3er nivel a nivel nacional.

La presente investigación se apega a la “Ley federal de protección de datos personales en posesión de los particulares” publicada el 5 de julio del año 2010 en

el Diario Oficial de la Federación: Capítulo I, Artículo 3 y sección VIII en sus disposiciones generales la protección de datos. La confidencialidad de los datos del paciente será garantizada mediante la asignación de números o claves que solo los investigadores identifiquen, para brindar la seguridad de que no se identificará al sujeto y que se mantendrá la confidencialidad de la información relacionada con su privacidad.”

CONSENTIMIENTO INFORMADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

El presente trabajo corresponde a una investigación sin riesgo para el paciente con base en el artículo 17 de la Ley Federal de Salud en materia de Investigación para la salud en nuestro país, éste (Capítulo I/ título segundo: de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos: se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio). Debido a que sólo se revisarán expedientes clínicos encontrados en el archivo clínico del Hospital General no implica riesgo para el paciente por lo que es categoría I. Investigación sin riesgo y se mantendrá la confidencialidad de los pacientes.

IX. RECURSOS DE FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD DEL ESTUDIO

Recursos Humanos

- Investigador principal: Dra. Araceli Noemí Gayosso Domínguez. revisión del protocolo, asesoría temática.
- Tesista: Harold Lima Barragán médico residente de Cardiología Pediátrica, recolección de la información y análisis estadístico.

Recursos físicos y materiales

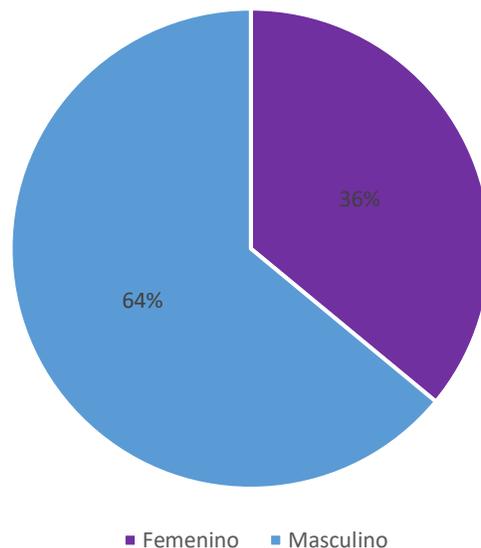
- Material necesario para la elaboración de documentos, recolección de datos y procesamiento de la información: hojas de papel blancas, carpetas, lápices, equipo de cómputo de uso personal, impresora, calculadora.
- Computadora
- Impresora
- Expediente clínico
- Software Microsoft Excel 2018
- Software IBM SPSS Statistics

RESULTADOS

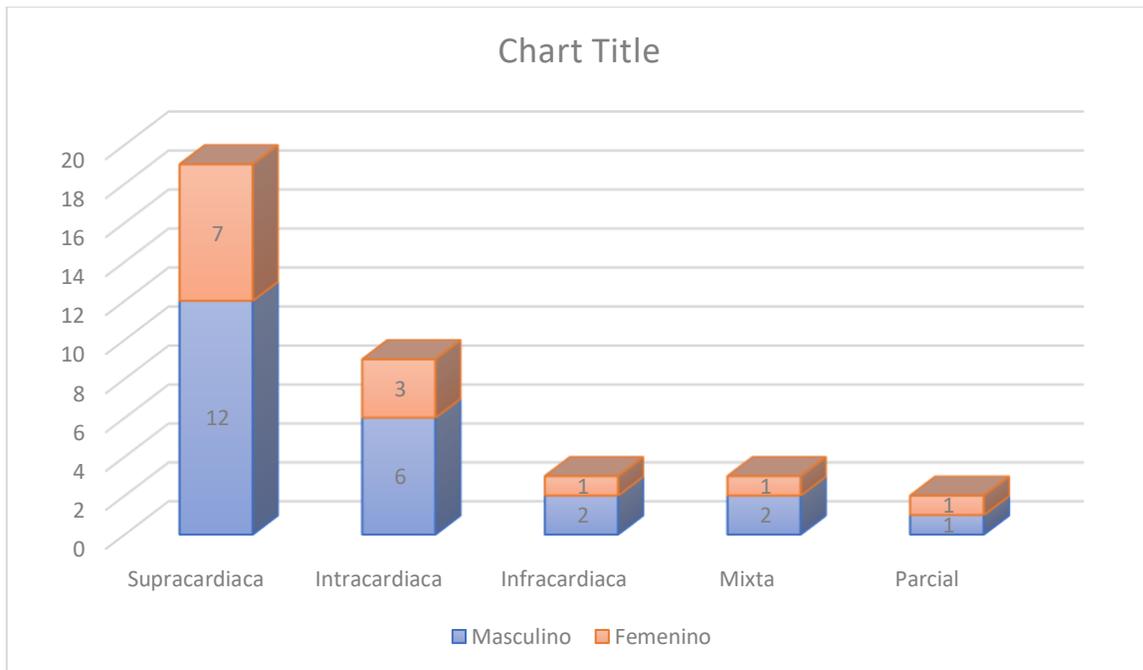
La información recolectada fue de buena calidad, dentro del estudio se excluyeron historias clínicas por falta de datos. En un periodo de 12 meses se registraron 36 pacientes, con el diagnóstico de Conexión anómala total de venas pulmonares; de los cuales un 64 % (23 pacientes) eran del género masculino y un 36 % (13 pacientes) eran del género femenino; con respecto a la edad con un diagnóstico mínimo de 1 días, con máxima edad de 5 años, media de 4 meses, (de 3 a 3462 días); así como media de peso en 5.8 Kg (con un mínimo de 1500 grs y un máximo de 34 Kg);

En el siguiente gráfico se presenta la distribución de género en la CATVP, observando mayor frecuencia del género masculino, con respecto al género femenino en casos de Conexión Anomala Total de venas Pulmonares. (Gráfico 1)

Gráfico 1. Pacientes

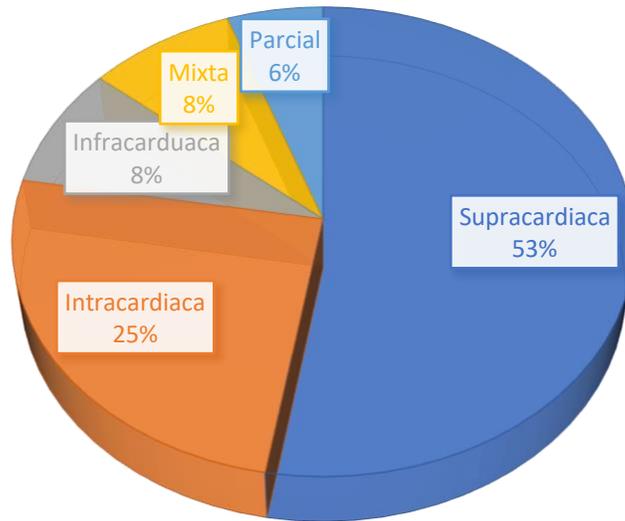


En el siguiente gráfico se presenta la distribución de género por la presentación de la conexión anómala total de venas pulmonares, observando mayor frecuencia del género masculino, con respecto al género femenino en las diferentes presentaciones de conexión anómala total de venas pulmonares. Grafico 2

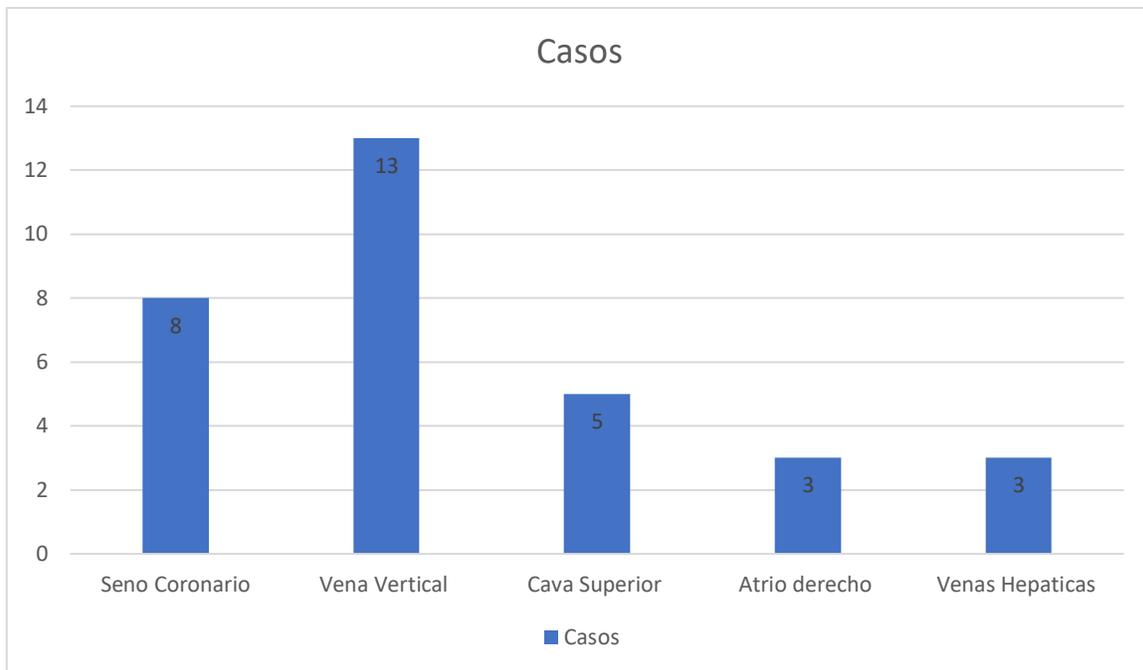


La presentación de casos de Conexión Anómala total de venas pulmonares, de los 36 casos se presentaron 19 casos (52.7%) en la presentación Supracardiaca; 9 casos (25%) con la variedad intracardiaca, 3 casos (8.4%) en la presentación infracardiaca; 3 casos (8.4%) en la presentación Mixta; 2 casos (5.5%) en presentación conexión parcial; con cifras muy parecidas a las manifestadas a nivel mundial. Gráfico 3.

NUMERO DE CASOS

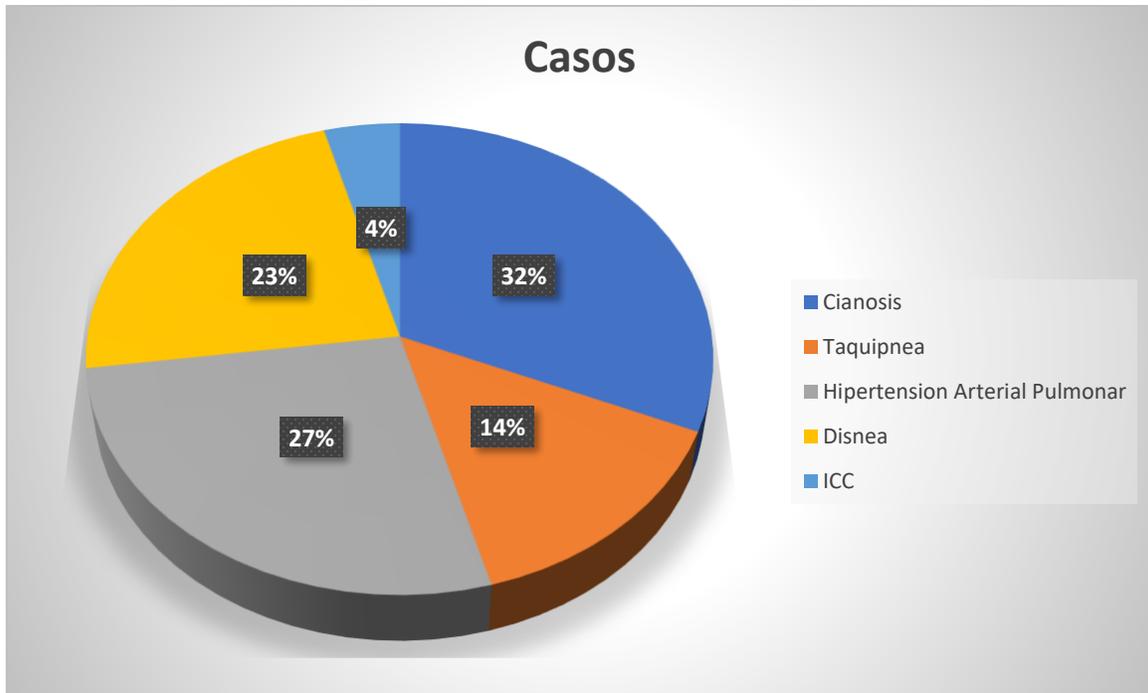


En cuanto a los casos de acuerdo al sitio anatómico de llegada de las venas pulmonares se presentaron los casos de acuerdo en variedad Supracardiaca con; con conexión a Seno coronario con 8 casos, (22.2%) Vena vertical 13 casos (36.2%), Cava superior con 5 casos(13.8%); casos con conexión a atrio derecho con 2 casos (16.6%), conexión infracardiaca a vena hepáticas con 3 casos (8.3%), casos de conexión a vena ácigos con un caso; dos casos de conexión mixta; presentación de conexión parcial de venas pulmonares. Gráfico 4

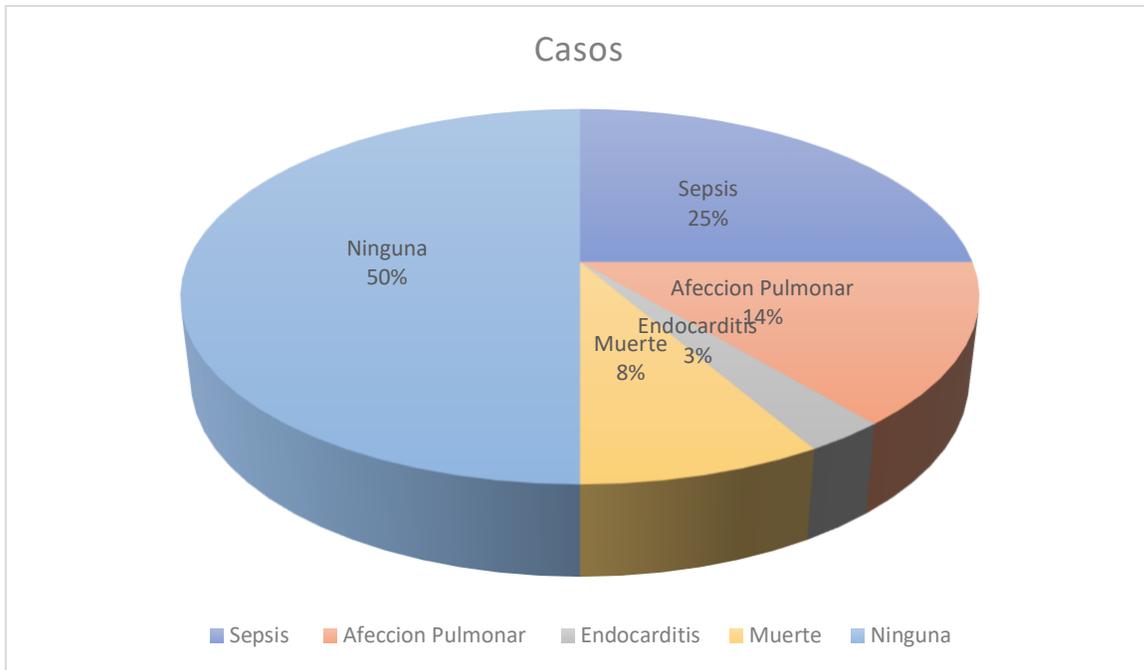


La presentación clínica se observó en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares; presentándose con diferentes combinaciones teniendo; en 22 casos se presentó cianosis (66.1%); en 10 casos con taquipnea (27.7%); en 19 casos se presentó crisis Hipertensión Arterial pulmonar (52.7%); en 16 casos se presentó disnea (33.3%); en 3 casos con datos de insuficiencia Cardiaca congestiva (8.3%).

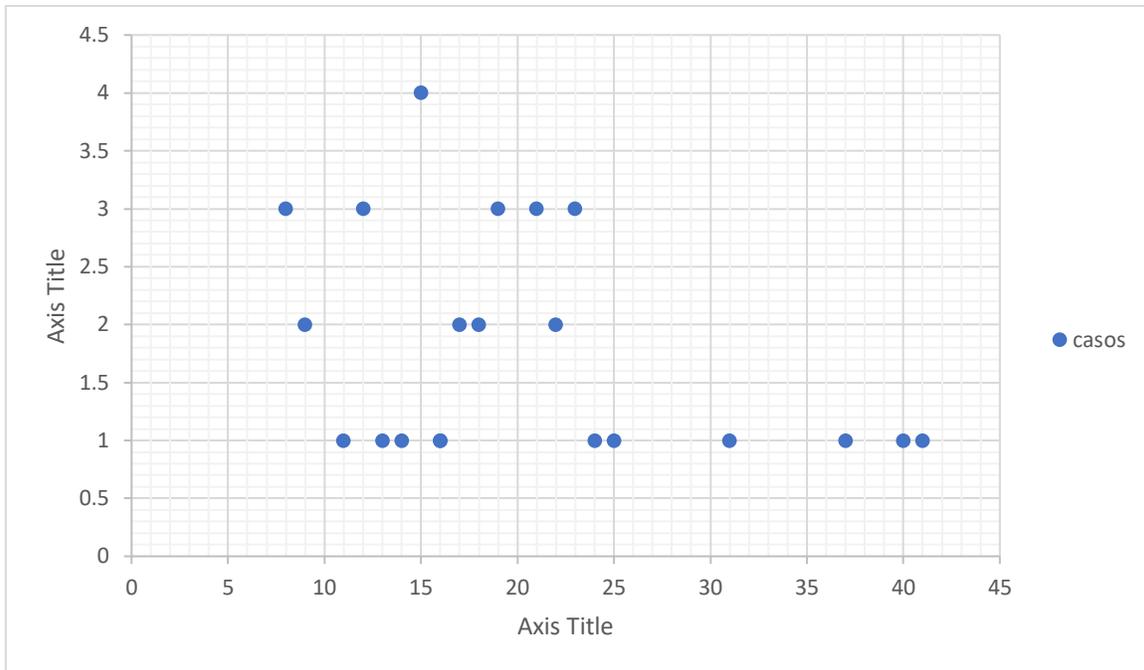
Gráfico 5



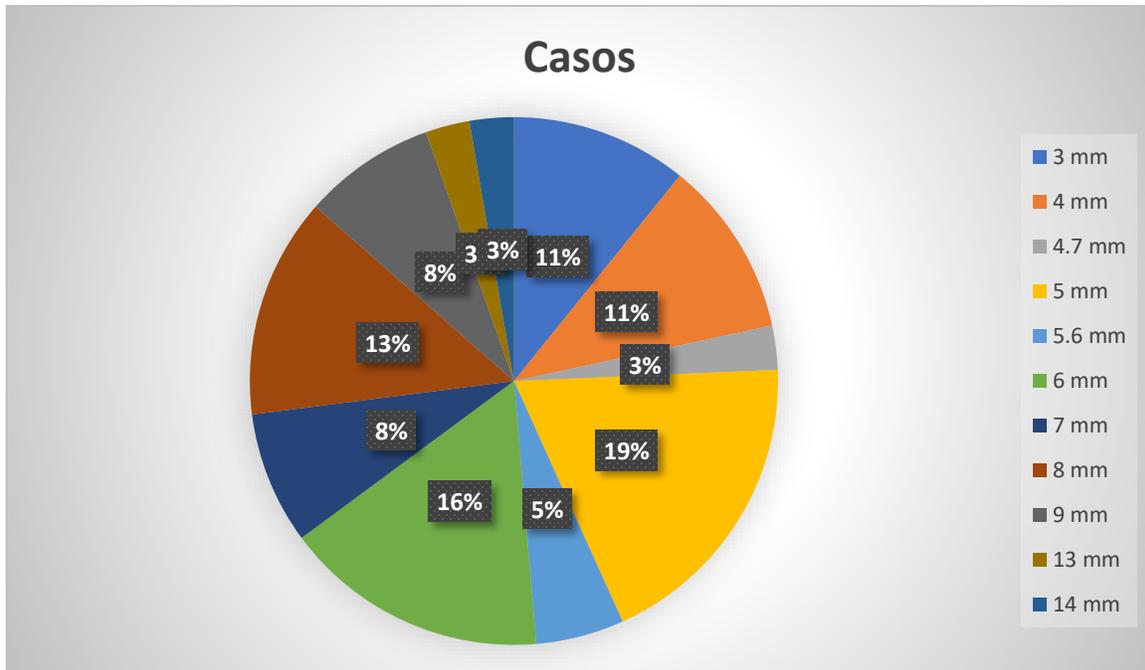
De las complicaciones observadas en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares posterior al evento quirúrgico que se observó ; 9 casos de Sepsis (25%), con afección pulmonar con 5 casos (13.3%), endocarditis en 1 caso (2.7%), como mayor complicación con 3 casos de muerte. (8.3%). Grafico 6



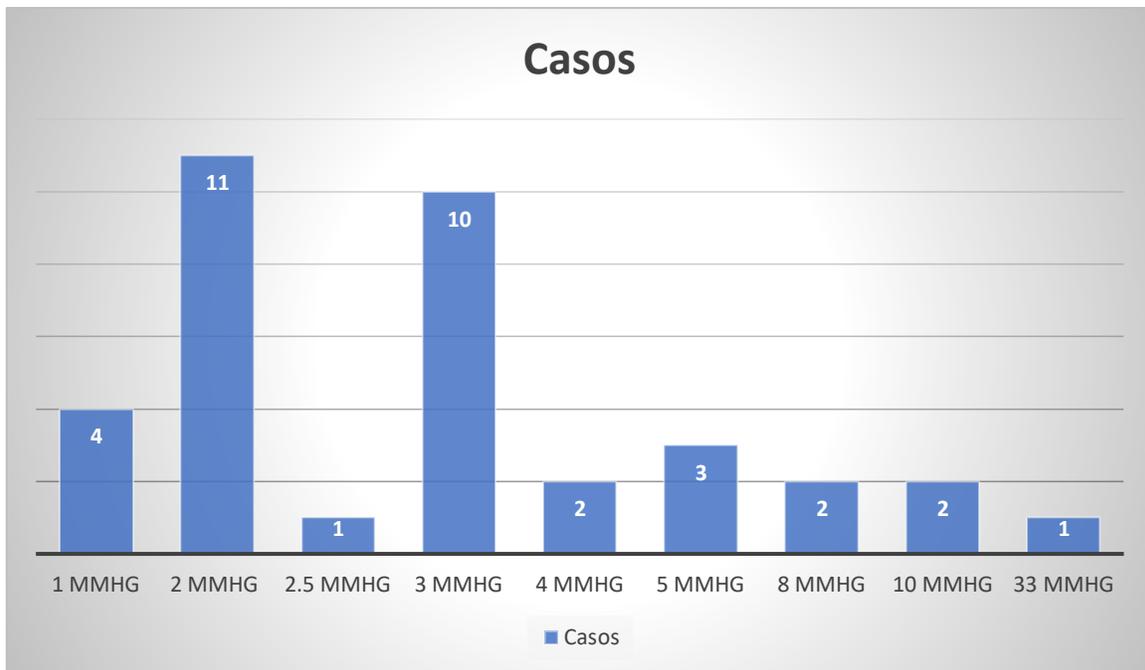
Durante la valoración inicial ecocardiográfica en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares, se tomaron varias características; se valoró el tamaño del ventrículo izquierdo; teniendo como menor medida de 8 mm, la mayor de 40 mm, la moda de 12 mm, mediana de 18 mm; otro de los parámetros de observados ecocardiográfico fue la dilatación de ventrículo derecho, presentándose en los 34 casos de los 36 casos, solo en 2 casos no presento al tener obstrucción. Gráfico 7



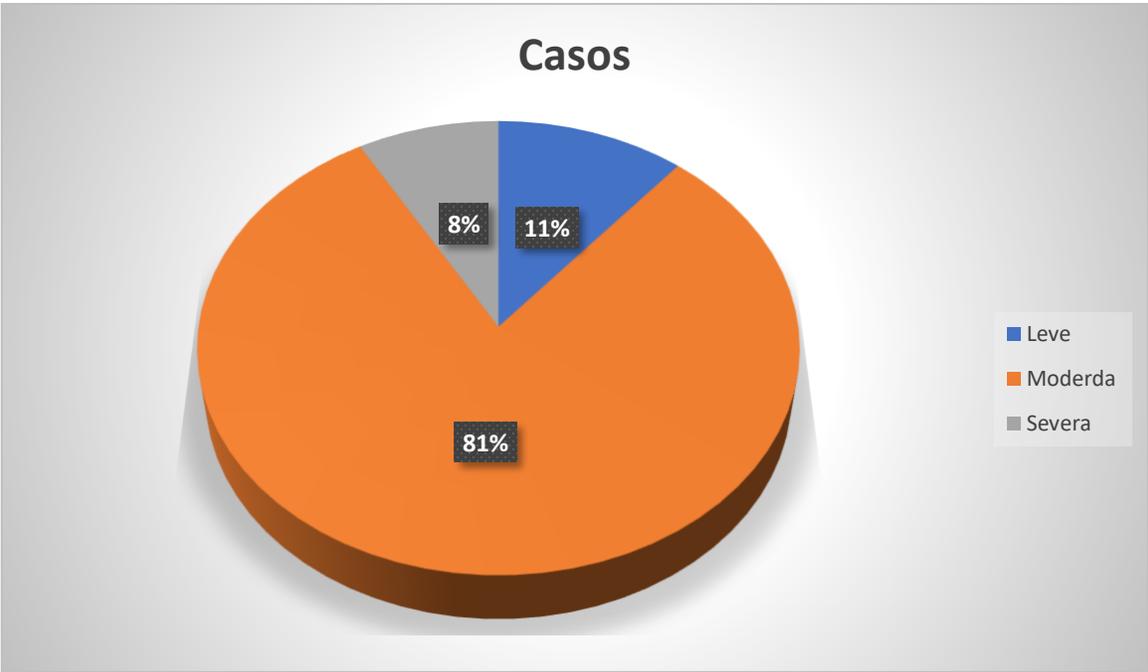
El tamaño de la comunicación interauricular fue dentro de los aspectos ecocardiográficos importantes en la valoración de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares; teniendo como mal pronóstico defectos de la pared interatrial menores de 5 mm, de los cuales se presentaron, con CIA restrictiva en 4 casos(11.1%) de 3 mm, con CIA de 4 mm con 4 casos (11.1%) con CIA de 4.7 mm en 1 caso (2.7%) ; con CIA de 5 mm en 7 casos (13.8%),; con CIA 5.6 mm con 2 casos (5.5%); con CIA 6 mm con 6 casos (16.6%); con CIA 7 mm en 3 casos(8.3%), con CIA de 8 casos con 5 casos (13.8%), CIA de 9 mm en 3 casos (8.3%), un caso de CIA de 14 y 13 mm respectivamente(2.7%). Gráfico 8



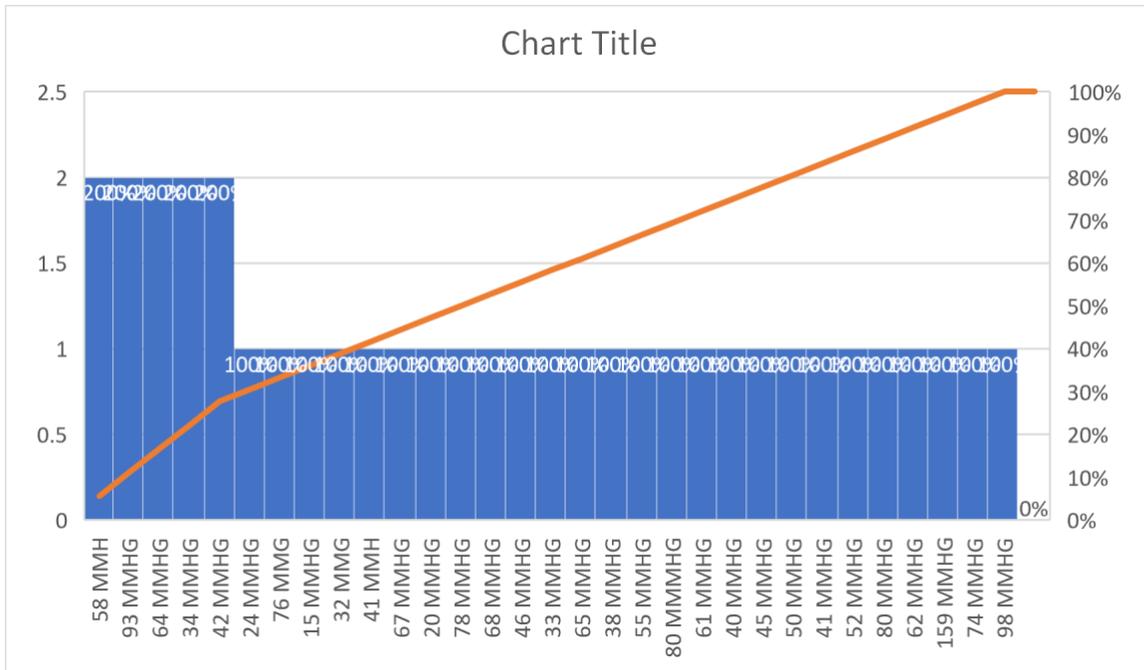
El gradiente en el defecto de la comunicación interatrial es factor importante para la evolución en los pacientes de conexión anómala total de venas pulmonares de los cuales se observó, con gradientes en mmHg favorables, con gradiente de 1 mmHg con 4 casos (11.1%), con gradiente de 2 mmHg en 11 casos (30.5%), con gradiente de 2.5 mmHg con 1 caso (2.7%), con gradiente 3 mmHg con 10 casos (27.7%), con gradiente de 4 mmHg con 2 casos (5.5%), con gradiente de 5 mmHg con 3 casos (8.3%), con gradiente de 8 mmHg con 2 casos (5.5%); en los casos de gradiente obstructivo con de 10 mmHg con 2 casos (5.5%), y un casos con gradiente de 33 mHg (2.7%). Gráfico 9



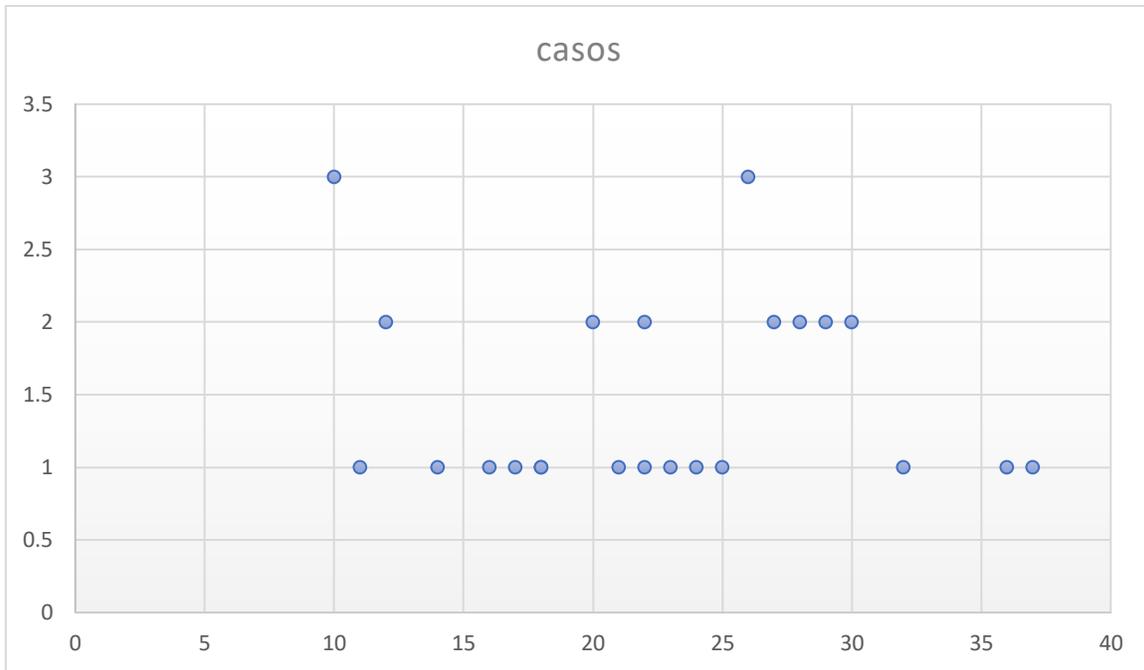
La obstrucción de colector es otra característica importante en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares, de los 36 casos en 10 se presentó obstrucción (27.7%) en algún nivel entre el colector y el sitio de anastomosis; teniendo como menor gradiente en la obstrucción con 11 mmHg, un máximo de 47 mmHg, una moda de 32 mmHg, una mediana de 21 mmHg; el grado de disfunción ventricular presente en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares se observó en este estudio con disfunción leve con 4 casos (11.1%) disfunción moderada 29 casos (80.5%), 3 casos con disfunción severa (8.4%). Gráfico 10



La presión del ventrículo derecho es de los parámetros ecocardiográficos valorados en nuestro estudio en los cuales se observó entre más presión del ventrículo derecho con mayor repercusión hemodinámica y mayor sintomatología del paciente, se obtuvieron los siguientes resultados, teniendo como menor presión del ventrículo derecho 15 mmHg, con mayor presión en el ventrículo derecho 159 mmHg, con moda con 64 mmHg, mediana con 56 mmHg. Gráfico 11



El diámetro diastólico del ventrículo derecho tuvo correlación con otros parámetros ecocardiográficos en el cual se observó la presión del ventrículo derecho y la presión pulmonar, dentro de los casos se obtuvo que el menor diámetros de ventrículo derecho fue de 11 mm con un caso, el de mayo diámetro de 37 mm, la moda con 3 casos con 22 mm, 10 mm, y 18 mm respectivamente, mediana con 20 mm de dilatación. Gráfico 12.



La presión pulmonar fue otro datos importante que determino la evolución de pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares con reporte de diversas cifras de presión pulmonar donde so obtuvo menor presión de 29 mmHg, el de mayor presión con 169 mmHg, moda con 71 mmHg con reporte de dos casos, la cual se observó que los casos de mayo presión con 4 casos; 3 casos terminaron con defunción.

DISCUSIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares tiene la frecuencia entre 1-3% total de las cardiopatías congénitas; la historia natural en corazón ventriculares sin reparación quirúrgica es muy pobre, de los cuales sobreviven hasta del 20% a la edad de un año sin intervención terapéutica.

El comienzo clínico es variable en el tiempo y la sintomatología, de acuerdo con la bibliografía internacional, la taquipnea es el síntoma que más veces se presenta, en nuestro estudio la de mayor presentación fue la cianosis con un 66%, mientras la taquipnea con un 27% de los casos.

La mortalidad hospitalaria de acuerdo con la bibliografía universal es del 3.4%, después del primer mes de vida, si se realiza la corrección antes del primer mes de vida, es del 19.4%; en varias publicaciones se ha reportado mortalidad entre el 2-23%, reportando como complicación número uno afección pulmonar. Entre los factores de riesgo que incrementan la mortalidad son: la conexión anómala total de venas pulmonares infracardiaca, comunicación interatrial restrictiva, obstrucción de colector y venas pulmonares hipoplásicas.

La valoración ecocardiográfica juega un papel importante cada vez más en la valoración inicial, determinando una serie de características ecocardiográficas con

mayor pronóstico, entre las que se encontraron: dilatación de cavidades derechas, el gradiente de presión de las cavidades estimada por la insuficiencia tricúspideas, el tamaño de la comunicación interatrial; la anatomía de la conexión anómala total de venas pulmonares.

En la mayoría de los casos, el fallecimiento ocurre cuando se produce hipertensión arterial pulmonar suprasistémica intratable, después del tratamiento fallido y larga estancia intrahospitalaria.

En la UMAE Hospital General del Centro Médico "La Raza", la evolución y el pronóstico clínico de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares fue proporcional a los hallazgos clínicos y ecocardiográficos, teniendo más correlación entre los hallazgos ecocardiográficos que los clínicos, incrementado la morbimortalidad en los pacientes con mayor número de características ecocardiográficas encontradas, entre las que más influyen en la evolución clínica del paciente fue determinar la presión pulmonar, en los 3 casos de mortalidad se terminó con presión pulmonar superior a 100 mmHg con la mayor presión pulmonar en 169 mmHg; la dilatación de ventrículo derecho es otro criterio ecocardiográfico directamente proporcional a la presión del ventrículo derecho que influyó en nuestro estudio, los casos con mortalidad presentaron mayor dilatación del ventrículo derecho.

CONCLUSIONES

En este trabajo se determinaron los factores clínicos y ecocardiográficos que son factores pronósticos en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares tomando relevancia los signos y síntomas que influyeron, lo cuales fueron la disnea, taquipnea y cianosis en los casos de conexión anómala de venas pulmonares.

De igual forma se determinó que los hallazgos ecocardiográficos durante la evaluación inicial en pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares como presión de ventrículo derecho, tamaño de la comunicación interatrial, la dilatación del ventrículo derecho así como la presión pulmonar son los que determinaron la evolución clínica en nuestro Hospital General de centro Médico Nacional “La Raza”

X. Cronograma de actividades

Las actividades de protocolo actual se proyectan acorde al siguiente cronograma:

Procedimientos	MAR	ABR	ABR	MAY	MAY	JUN	JUN	JUN
Revisión de literatura	R	R						
Elaboración protocolo			R	R				
Registro de protocolo				P				
Integración y registro pacientes					P			
Recopilación de información						P		
Resultados, discusión y conclusiones							P	P
Impresión y publicación							P	

P. Planeado. R. Realizado

XI. Bibliografía

1. So-Ick, J., Song, S. and Kim, S., 2010. *The Recent Surgical Result of Total Anomalous Pulmonary Venous Return*. 1st ed. Korean: The Korean Society of Cardiology, pp.2-4.
2. Muñoz Castellanos, L., Sanchez Vargas, C. and Kuri Nivon, M., 2021. *Estudio morfológico de la conexión anómala total de venas pulmonares*. 4th ed. Mexico: Mediagraphic, pp.265-274.
3. Ho Oh, K., Ki Seok, C. and Soo Jin, L., 2009. *Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography*. 1st ed. Republic of Korea: Springer, pp.950-951.
4. Bjornard, K., Riehle Colarusso, T. and Gilboa, S., 2013. *Patterns in the Prevalence of Congenital Heart Defects, Metropolitan Atlanta, 1978 to 2005*. 1st ed. Atlanta: Wiley Periodicals, pp.87-94.
5. Roger W. Byard, John D. Gilbert. 2005. *Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Autopsy Considerations*. 1st ed. Australia: Forensic Science, Medicine and Pathology, pp.215-220.
6. Manzo Rios, M., Anaya Garcia, j. and Ruiz Gastélum, E., 2021. *Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares Infracardiaca, Presentación de un Caso.* 1st ed. Ciudad de Mexico: Mediagraphic, pp.42-47.
7. Rivera Ladino, K., Naranjo Ugalde, A. and Selman-Housein, E., 2013. *Drenaje anómalo total de venas pulmonares, veinticuatro años de tratamiento quirúrgico*. 1st ed. La Habana, Cuba: ECIMED, pp.21-24.
8. Lewis, A., Magallon, I. and Davila, F., 2016. *Conexión venosa anómala total infracardiaca infradiaphragmática; reporte de un caso**Total anomalous infracardiac infradiaphragmatic pulmonary venous connection*. 1st ed. Bogota, Colombia: SECCE, pp.324-328.

9. Aroca, A., Polo, L. and Bret, M., 2014. *Drenaje venosa pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados*. 2nd ed. Madrid, España: Elsevier, pp.90-96.
10. Corno, A., 2003. *Total Anomalous Pulmonary Venus Connection*. 1st ed. Berlin: Springer-Verlag, pp.1-6.
11. Bleyl, S., Saijoh, Y. and Bax, N., 2010. *Dysregulation of the PDGFRA gene causes inflow tract anomalies including TAPVR: integrating evidence from human genetics and model organisms*. 7th ed. Tucson, USA: Published by Oxford University, pp.1286-1301.
12. Karamlou, T., Gurofsky, R. and Sukhni, E., 2007. *Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection*. 1st ed. Toronto, Canada: American Heart Association, pp.1591-1598.
13. Yong MS, Zhu MZL, d'Udekem Y, Konstantinov IE. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates with univentricular circulation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018;27(5):756–60.
14. Lakshminrusimha S, Wynn RJ, Youssfi M, Pabalan MJ, Bommaraju M, Kirmani K, et al. Use of CT angiography in the diagnosis of total anomalous venous return. *J Perinatol*. 2009;29(6):458–61.
15. Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, Ittenbach RF, Spray TL, Gaynor JW. Improving outcomes in functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(5):1688–95.
16. Shi X, Huang T, Wang J, Liang Y, Gu C, Xu Y, et al. Next-generation sequencing identifies novel genes with rare variants in total anomalous pulmonary venous connection. *EBioMedicine*. 2018;38:217–27.
17. González López MT, Gil Jaurena JM, Castillo Martín R, Rubio Lobato L, Sarria García E, Gutiérrez de Loma J. 30. Drenaje venoso pulmonar anómalo total mixto: tratamiento quirúrgico en el lactante. *Cir cardiovasc*. 2012;19(2):245.
18. Muntean I, Mărginean C, Stanca R, Togănel R, Pop M, Gozar L. Prenatal diagnoses of an uncommon isolated obstructed supracardiac total anomalous

- pulmonary venous connection: Case report and review of the literature (CARE compliant). *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(5)
19. Nagao H, Tominaga K, Kamei N, Tanaka T. Double drainage of total anomalous pulmonary venous connection revealed after surgical repair of a supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Clin Case Rep*. 2020;8(12):3013–7
 20. Oh KH, Choo KS, Lim SJ, Lee HD, Park JA, Jo MJ, et al. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography. *Pediatr Radiol*. 2009;39(9):950–4.
 21. Paladini D, Pistorio A, Wu LH, Meccariello G, Lei T, Tuo G, et al. Prenatal diagnosis of total and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Multicentre cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017;52(1):24–34.
 22. 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*. 2010;139(6):1387-1394.e3.
 23. Rao PS. Management of congenital heart disease: State of the art-Part II-cyanotic heart defects. *Children (Basel)*. 2019;6(4):54.
 24. Shim H, Yang J-H, Jun T-G. Two-stage correction of type IV total anomalous pulmonary venous connection. *J Cardiothorac Surg*. 2017;12(1):54.
 25. Lyen S, Wijesuriya S, Ngan-Soo E, Mathias H, Yeong M, Hamilton M, et al. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus. *J congenit cardiol [Internet]*. 2017;1(1).
 26. Xiang Y, Cheng G, Jin K, Zhang X, Yang Y. Computed tomography findings and preoperative risk factors for mortality of total anomalous pulmonary venous connection. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018;34(12):1969–75.
 27. Yun T-J, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, et al. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129(1):167–74
 28. Zhu Y, Qi H, Jin Y. Comparison of conventional and primary sutureless surgery for repairing supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *J Cardiothorac Surg*. 2019;14(1)

XII. ANEXOS

Anexo. Instrumento de recolección de datos.

Título del protocolo: Factores clínicos y ecocardiográficos asociados en la evolución en pacientes con Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares.

Folio:		
Fecha de nacimiento	____ - ____ - ____ (día) (mes) (año)	Edad:
Sexo: <input type="checkbox"/> Masculino ¹ <input type="checkbox"/> Femenino ²		Lugar de Origen:
Fecha de diagnóstico	____ - ____ - ____ (día) (mes) (año)	
Fecha de ingreso hospitalario	____ - ____ - ____ (día) (mes) (año)	
Fecha de egreso hospitalario	____ - ____ - ____ (día) (mes) (año)	

Somatometría:

Peso				.		kg	Talla				.			cm
Saturación						%	IMC							M2

Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares

Localización de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares		
Supracardiaca ()	Intracardiaca ()	Infracardiaca ()

Mixta()		
Sitio Anatómico de Llegada de la Conexión anómala Total de Venas Pulmonares (sitios anatómico de llegado de venas pulmonares)		
Edad al diagnóstico de CATVP		
Presentación clínica a su ingreso		
Cianosis ()	Diaforesis ()	Taquipnea()
Hipocratismo ()	Disnea ()	
Complicación		
Neumonía ()	Hipertensión Pulmonar()	Sepsis()
Trastornos del Ritmo	Desaturación Súbita	Disfunción Multiorganica
Hallazgos quirúrgicos		
Días de estancia en terapia		
Muerte		
Si ()	No()	

Hallazgos Ecocardiográficos

Hallazgo ecocardiográficos	Unidad de Medida (Valor, Categoría, Rango)
Tamaño de ventrículo izquierdo(medida en mm)	
Dilatación de Atrio Derecho	
Tamaño de comunicación interauricular (Cia restrictiva menore de 3 mm)	

Gradiente a través de la Comunicación interatrial (gradiente mayor de 10 mmHg como gradiente obstructivo)	
El flujo por color y Doppler espectral, el gradiente a través de la conexión anómala. (Determinar si no es conexión con obstrucción con un gradiente mayor de 10 mmHg)	
Presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar, que causa mayor compromiso hemodinámico	
Evidencia de carga hemodinámica en ventrículo derecho(dilatación de cavidades derechas), con el diámetro diastólico de ventrículo derecho	
Medición de la presión del ventrículo derecho	
Determinar el grado de disfunción o fallo del ventrículo derecho	
Estimación de presión Pulmonar	

ANEXOS

Figura 1. Conexión anómala total de venas pulmonares. A) drenaje a seno coronario. B) vena cava superior izquierda persistente. C) CATVP supracardiaca a vena vertical.

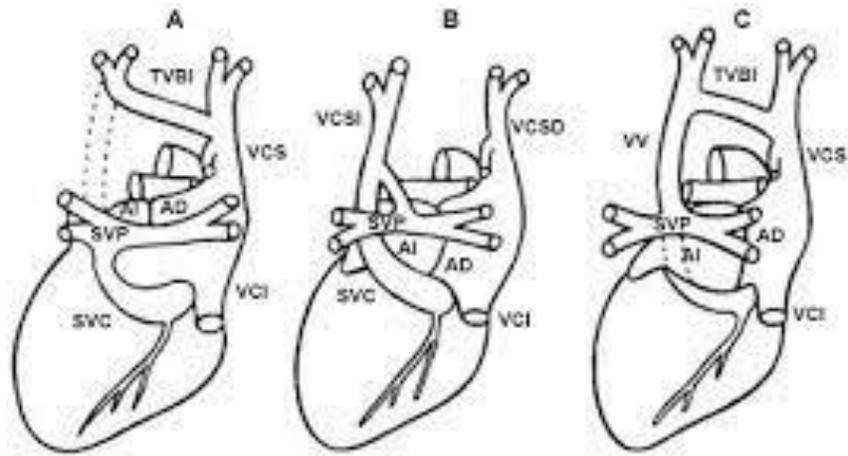


Figura 2. Tipos de conexión anómala de venas pulmonares. A. supracardiaco. B. infracardiaco

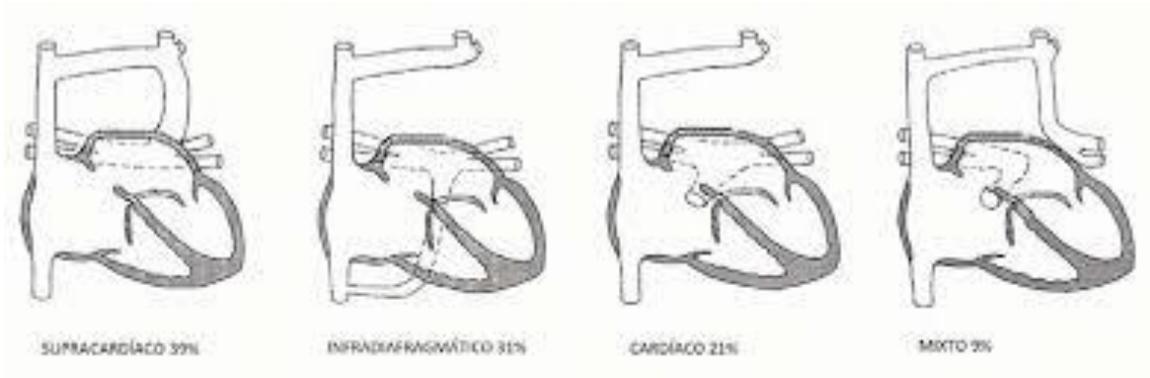


Diagrama de flujo.

