



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

Supervivencia y factores asociados a  
Morbimortalidad en pacientes con  
diagnóstico de Conexión Anómala  
Total de Venas Pulmonares:  
Experiencia de 10 años en Hospital  
Infantil de México Federico Gómez.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN :

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Itzel Aviles Torres

TUTOR:

Dra. Begoña Magdalena Segura Stanford



CIUDAD DE MÉXICO



FEBRERO 2024



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

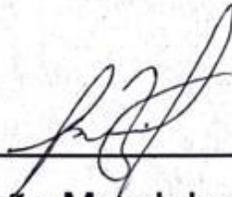
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.

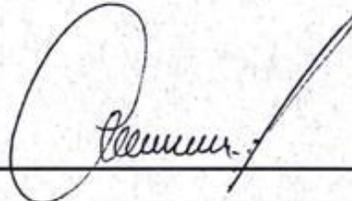
---

**Dr. Sarbelio Moreno Espinoza**  
**Director de Enseñanza y desarrollo académico**



---

**Tutor Dra Begoña Magdalena Segura Stanford**  
**Médico Adscrito a Cardiología**



---

**Dr. Alfonso Reyes López**  
**Asesor Metodológico**



---

**Dr. Julio Erdmenger Orellana**  
**Jefe de Servicio Cardiología**

A MI HERMANO...

quien caminó a mi lado por 14 años y me enseñó la importancia y el amor al cuidado de la salud de los niños.

Con Amor, Respeto y Admiración.

“Lo que uno ama en la infancia se queda en el corazón para siempre”

Jean-Jacques Rousseau.

# ÍNDICE

INDICE.....	3
ANTECEDENTES.....	4
MARCO TEÓRICO.....	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	15
JUSTIFICACIÓN.....	15
OBJETIVOS.....	16
OBJETIVO GENERAL.....	16
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	16
MÉTODOS.....	16
CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN.....	16
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	16
UNIVERSO DE ESTUDIO.....	17
POBLACIÓN ELEGIBLE.....	17
CRITERIOS DE SELECCIÓN: .....	17
TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	18
PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO.....	18
TABLA DE VARIABLES.....	19
RESULTADOS.....	22
DISCUSIÓN.....	34
CONCLUSIONES.....	36
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	37
REFERENCIAS.....	38
LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.....	41
ANEXOS.....	42

## ANTECEDENTES:

### HISTORIA

Existe un artículo original que habla sobre los principales puntos de la historia de la anomalía de drenaje venoso pulmonar total, la cual la divide en tres épocas, y que sientan las bases para diagnóstico y tratamiento a través de los años.

En los 1950 la era del descubrimiento y la definición, en 1960 el período del diagnóstico y el 1970 la era del tratamiento definitivo. Debido a sus características inusuales y su desafío desconcertante para el manejo exitoso en su momento, esta malformación ha gozado de un interés muy desproporcionado en comparación con su incidencia poco frecuente, a través de los años consecutivos. <sup>(1)</sup>

La Conexión anómala de venas pulmonares (CATVP) asociada a otra cardiopatía se describió por primera vez en 1798 por Wilson y en forma aislada se describió en 1868 por Friedlowski, sin embargo, la primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739 al publicar un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. Esta patología fue descrita por primera vez en 1950 por Friedlich y la primera corrección exitosa fue realizada por Burroughs y Kirklin, y por Lewis en 1956. <sup>(2)</sup>

La importancia en años previos radicaba en los datos presentes de falla cardiaca devastadores en neonatos. Existen tres grandes series, cada una con 70-75 pacientes, principalmente lactantes, en estos primeros años de estudios 1965-1970's, que abarcaron 15-20 años de experiencia, donde se observó que las tasas de mortalidad fueron del 75-89% en el primer año de vida, con tratamiento médico o quirúrgico. De igual forma se reportaba que el 10% de los pacientes con esta anomalía son llevados a atención médica después de la edad de 1 año, y tienen una situación mucho más benigna, asemejándose a un defecto septal interauricular grande en sus manifestaciones, y resultados quirúrgicos más exitosos. <sup>(1)(3)</sup>

Ya en dichas fechas se explica la importancia de factores interrelacionados que han contribuido a una historia de éxito, entre estos se encuentran no solo la habilidad quirúrgica consumada sino también la mejor comprensión de la fisiopatología de la anomalía y del paciente en alto riesgo. Esto nos explica los antecedentes que han sentado las bases en el manejo de los pacientes con dicho diagnóstico y aquellos factores en los que podemos intervenir o no para un tratamiento adecuado. <sup>(4) (5)</sup>

### MARCO TEÓRICO

#### CONEXIÓN ANÓMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES.

La Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares, (CATVP), es una cardiopatía congénita en la que no existe continuidad entre el seno venoso pulmonar (SVP) y la aurícula izquierda, ocasionando que la sangre que llega al SVP drene a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de sistemas venosos tributarios. <sup>(4) (6)</sup>

Previamente fue llamado con el nombre de drenaje venoso pulmonar anómalo. Actualmente es nombrada conexión venosa pulmonar anómala (término más aceptado, y propuesto por Edwards en 1953). <sup>(7)</sup>

La sangre venosa pulmonar y sistémica se mezcla en el sitio de conexión anómala, existiendo un cortocircuito entre ambas aurículas mediante comunicación interatrial de tipo orificio oval.

Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablara de conexión anómala total de venas pulmonares pero si sólo una o varias, pero no todas las venas pulmonares, drenan anormalmente, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala parcial (CATVP), primera clasificación propuesta por Brody en 1942. <sup>(8)</sup>

#### DATOS EPIDEMIOLOGICOS.

La frecuencia de CATVP es difícil de definir, Según diferentes publicaciones, es una patología que se encuentra entre el 1 y 2 % del total de las cardiopatías, pero si se habla del primer año de vida, se reporta en 2 % de las cardiopatías, con incidencia de 6.8/100,000 nacidos vivos, y un 70% de los casos son diagnosticados en la etapa neonatal. <sup>(9)</sup>

Según Moss y Adams se reportan 4 casos por cada 1000 recién nacidos además de una marcada preponderancia masculina en CATVP infracardiaca mientras que parece no haber prevalencia sexual en los otros sitios de conexión, sin embargo, en Diaz Gongora se menciona que el drenaje anómalo infradiafragmático, es más frecuente en el sexo masculino <sup>(10)</sup>

Se presenta con mayor frecuencia por debajo del mes de vida (63 %), seguido de aquellos entre 1 y 10 años (25%) y en casos muy raros mayores de 10 años (15%). <sup>(10)</sup>

#### EMBRIOLOGÍA.

Las investigaciones hechas al respecto han permitido esclarecer las etapas y características del desarrollo del sistema venoso pulmonar el cual establece múltiples conexiones con las redes capilares que conforman los sistemas venosos embrionarios y que dan la pauta potencial para la persistencia de cualquiera de esas conexiones dentro del abanico de posibilidades en los diferentes tipos de esta malformación cardiovascular.

Las primeras conexiones del seno venoso pulmonar (SVP) se hacen con los sistemas venosos cardinal y umbilicovitelino 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 umbilicovitellino (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. <sup>(11)</sup>

Se ha propuesto otro mecanismo patogenético para explicar el origen de la CATVP al atrio derecho que considera el nacimiento ectópico de la vena pulmonar común que en vez de surgir normalmente del atrio izquierdo lo hace del techo del atrio derecho justo a la derecha del esbozo del tabique interatrial por lo que la conexión venosa pulmonar secundaria se establece con el SVP que queda integrado al atrio derecho. <sup>(12)</sup>

La embriología del sistema venoso proporciona una valiosa información para comprender el desarrollo de las diferentes formas de CAVP total y parcial y conocer la estructura anatomopatológico de esta malformación cardiovascular. <sup>(11)</sup>

## CLASIFICACIÓN

Se han propuesto muchas clasificaciones sin embargo es de relevancia mencionar sobre todo 2, una anatomoembriológica de Neil y la de Darling que la clasifica anatómicamente según el sitio donde se conecten las venas pulmonares, teniendo en cuenta que estas dos clasificaciones son complementarias. <sup>(8)</sup>

TIPO	DESCRIPCIÓN
I. SUPRACARDIACO	Es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor de 50 % de todos los casos) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCS I), a la vena innominada, -sitio más frecuente: 3-4 veces más frecuente que a la vena cava superior derecha.
II. INFRACARDIACO	es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias, siendo más frecuente a la ven a porta.

III. INTRACARDIACO	cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario, en cuanto a frecuencia es el grupo intermedio siendo alrededor de 35% de los casos.
IV. MIXTAS	Ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados, constituye alrededor del 17% del total de los casos

Tabla 1: Diaz, G. Cardiología pediátrica. 2 edición. Editorial Distribuna, 2018. Pag 1450.

Neill realizó otra clasificación siguiendo básicamente un criterio embriológico:

- A. Drenaje al atrio derecho
- B. Drenaje al sistema cardinal común derecho. Incluye a la vena cava superior y la vena álgigos.
- C. Drenaje al sistema cardinal común izquierdo. Incluye la vena innominada, la vena cava superior izquierda, y el seno coronario.
- D. Drenaje al sistema umbilicovitellino; Abarca la conexión a la vena porta y al conducto venoso. <sup>(13)</sup>

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CATVP puede ser obstructiva o no. Según exista obstrucción o no en el drenaje como su nombre lo indica se hace la siguiente clasificación.

- a) Por compresión extrínseca del vaso colector
  - b) Por disminución del calibre del vaso colector.
- Estos dos primeros mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión anómala infradiafragmática, pero pueden ocurrir también ocasionalmente en supradiafragmática.
- c) Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por la presencia de un orificio oval pequeño o de una CIA restrictiva y excepcionalmente por obstrucción en la desembocadura del seno coronario. <sup>(14)</sup>

## FISIOPATOLOGÍA.

En la CATVP, la aurícula derecha recibe todo el retorno venoso del corazón, el de las venas cavas que tiene bajo contenido de oxígeno y el flujo venoso pulmonar con un alto contenido de oxígeno. Los hallazgos fisiopatológicos dependen fundamentalmente de la presencia o ausencia de obstrucción al retorno venoso y del tamaño del defecto interatrial. Cuando no existe obstrucción del colector venoso, la saturación arterial puede ser hasta del 90 %, ya que la AD recibe 3/5 partes de sangre oxigenada por cada parte de sangre venosa sistémica desaturada, de tal

manera que la saturación de oxígeno en el VD, la arteria pulmonar y aorta es similar a la saturación de la AD. <sup>(13)</sup>

La consecuencia del hiperflujo pulmonar consiste en la dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas y dilatación de la arteria pulmonar con la aparición de insuficiencia cardíaca. Cuando existe obstrucción del colector en cualquiera que sea el sitio, se origina una elevación en el compartimento proximal a la obstrucción que es transmitida al lecho capilar pulmonar dando como resultado la aparición de edema agudo pulmonar. <sup>(15)</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO

El momento de presentación del cuadro clínico es diferente según sean el tipo de CATVP, el tamaño de la CIA y la existencia de obstrucción en el vaso colector. En términos generales, los pacientes con obstrucción grave del colector, gran hipertensión arterial pulmonar y oligohemia pulmonar (casi siempre CATVP infracardiaca) inician sus síntomas desde el nacimiento. Aquellos con moderada obstrucción del colector, hipertensión pulmonar moderada y adecuado flujo pulmonar inician su presentación un poco más tarde (tres a seis meses) y aquellos con CIA amplia, sin obstrucción en el colector, sin HAP y alto flujo pulmonar, pueden ser diagnosticados incluso hasta las fases tardías de la lactancia. <sup>(16)</sup>

El cuadro clínico gira en torno de tres síndromes: a) insuficiencia respiratoria, b) disnea con insuficiencia cardíaca, c) cianosis de moderada a grave. En el periodo neonatal es difícil distinguir al paciente con CATVP y obstrucción del colector de individuos con persistencia del patrón de circulación fetal, aspiración masiva de líquido meconial, infección por estreptococo del grupo B, enfermedad de membrana hialina, linfangiectasia u otras cardiopatías. En todos ellos hay disnea, polipnea, cianosis y otros síntomas propios de la insuficiencia respiratoria. <sup>(17)</sup>

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. <sup>(18)</sup>

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. <sup>(18)</sup>

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 obstruida, la afección aparecerá temprano en la vida y es más probable que estos pacientes presenten síntomas en el período neonatal.<sup>(19)</sup>

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. <sup>(19) (20)</sup>

En edades un poco mayores, el cuadro lo domina la disnea de esfuerzos, con cianosis que se incrementa con el esfuerzo, irritabilidad, detención del crecimiento y desarrollo, y vómito. Por último, hay pacientes que sólo expresan la enfermedad con polipnea, taquicardia, diaforesis intensa, disnea en grandes esfuerzos y cianosis muy sutil, por lo que a menudo se detectan en alguna consulta pediátrica por otra afección, como una infección de vías respiratorias, que son frecuentes en estos enfermos. <sup>(17)</sup>

## DIAGNÓSTICO

### AUSCULTACIÓN:

Se encuentran ruidos cardiacos rítmicos con desdoblamiento amplio y permanente del segundo ruidos y reforzamiento amplio y permanente del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar; sin embargo, cuando este último es muy fuerte, el segundo ruido puede parecer único y aumentado de intensidad. Es posible auscultar un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o un soplo eyectivo leve en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal originado a nivel de la válvula pulmonar y no es raro encontrar un retumbo diastólico de origen tricuspideo por aumento del flujo a través de esta válvula. <sup>(10)</sup>

**ELECTROCARDIOGRAMA:** En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha, signos de crecimiento importante del ventrículo derecho con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas. En pacientes sin obstrucción la onda P es acuminada y alta en D2 y precordiales derechas y puede pasar 4 mm de altura, y cuando hay obstrucción al drenaje no hay crecimiento de aurícula derecha, salvo que la obstrucción este a nivel del tabique interauricular o haya una prolongada supervivencia. <sup>(8)</sup>

**RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:** Si no se presenta con obstrucción encontramos cardiomegalia por crecimiento de cavidades derechas y es frecuente detectar abombamiento o prominencia de la vena cava superior derecha, lo cual algunas veces es muy marcado.

Si hay persistencia de la vena cava superior izquierda o cuando el drenaje ocurre a la vena innominada, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino, lo cual, junto con la imagen de la silueta cardiaca, puede dar una imagen característica que se ha llamado en "8" o de " muñeco de nieve" característico de la CATVP supracardiaca.

Cuando hay obstrucción encontramos corazón pequeño o normal, ligera dilatación de tronco de pulmonar, signos de congestión venocapilar pulmonar. <sup>(21) (8)</sup>

## ECOCARDIOGRAMA:

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. <sup>(8)</sup>

En el ecocardiograma bidimensional, los hallazgos más comunes son AI y VI pequeños con AD y VD dilatados y movimiento paradójico del tabique interventricular. El foramen oval muestra cortocircuito de derecha a izquierda y puede llegarse a ver el colector (sobre todo en las CATVP supracardíacas) o el seno coronario muy dilatado. En ocasiones, el diagnóstico ecocardiográfico no es suficiente y es útil realizar angiotomografía digital (para definir el colector) o resonancia magnética nuclear. <sup>(22)</sup>

## TRATAMIENTO

El tratamiento médico consiste en controlar la ICC y respiratoria. En casos en que el foramen oval resulta restrictivo se les puede beneficiar de forma temporal con una auriculoseptostomía percutánea con globo, pero el tratamiento definitivo es quirúrgico; éste debe efectuarse tan pronto como se confirme el diagnóstico y se controlen las enfermedades relacionadas que pueden complicar el proceso (infección o trastornos de la coagulación). El resultado quirúrgico es determinante del pronóstico del paciente. La rehabilitación puede ser necesaria si la cirugía fue muy tardía (posterior al año) o se presentaron complicaciones neurológicas, cardíacas o renales durante la operación. <sup>(17)</sup>

El diagnóstico de CATVP es por sí mismo indicación de cirugía reparadora. El momento de realizarla lo condicionará la presencia o no de clínica obstructiva. Esta última situación se considera una urgencia quirúrgica. En neonatos críticos con obstrucción exclusivamente a nivel auricular, puede contemplarse la maniobra de Rashkind (auriculoseptostomía percutánea) y diferir la cirugía reparadora 24-48 h, una vez conseguida la estabilización clínica del paciente. <sup>(21)</sup>

### Técnica quirúrgica para los supra e infracardíacos

Incisión en pericardio posterior identificando y disecando el colector venoso, las 4 venas pulmonares y la vena vertical de drenaje.

Según la relación entre el colector y la aurícula izquierda, se decide si el abordaje quirúrgico se hará desde el lado derecho del corazón, desde la izquierda del mismo, luxándolo hacia el cirujano o mediante incisión transeptal ampliando la CIA. Además, en los supracardíacos existe la posibilidad del abordaje superior (entre la vena cava superior y la aorta con transección o no de esta última para mejorar la exposición del campo quirúrgico).

Auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular.

Anastomosis látero-lateral sin tensión ni interposición de tejido protésico entre una incisión longitudinal practicada en la pared de la aurícula izquierda (posterior, techo) que esté situada más próxima al confluente de las 4 venas pulmonares, en el que se ha practicado una venotomía longitudinal anterior. Se evitará siempre que sea posible extender la venotomía del colector hacia alguna de las venas pulmonares. Durante esta parte de la cirugía, puede ser necesario realizar un episodio de parada circulatoria total para evitar que el retorno de las venas pulmonares comprometa la visión del campo quirúrgico y la técnica anastomótica. <sup>(23)</sup>

### Técnica quirúrgica para los Intracardíacos

Auriculotomía derecha paralela al surco auriculoventricular.

En los drenajes a seno coronario, hay 2 opciones técnicas:

- –

La clásica de Van Praagh, en la que se abre la pared superolateral del seno coronario en relación con la aurícula izquierda, teniendo cuidado de no lesionar la válvula mitral, cuya comisura posterior está muy próxima, dejándolo como un seno coronario sin techo, y cerrando después su abocamiento a la aurícula derecha con sutura directa y también cerrando la CIA.

- –

Una modificación de la técnica anterior, en la que también se abre la pared del seno, pero su abocamiento a la aurícula derecha se tuneliza mediante un parche de material heterólogo (pericardio, politetrafluoroetileno, dacrón.) o de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído, hacia la aurícula izquierda a través de la CIA, ampliada si previamente era restrictiva. <sup>(21)</sup>

### Técnica quirúrgica para los mixtos

Dada su rareza, se actuará de forma individualizada. Es fundamental un perfecto diagnóstico preoperatorio, siendo caso obligatorio la TC o el cateterismo complementario al ecocardiograma. Las venas pulmonares que drenen a nivel cardíaco se tratarán de forma similar a lo descrito para la CATVP cardíacos, tunelizándolas mediante parches hasta la aurícula izquierda a través de la CIA.

Las que drenen mediante vena o venas verticales a una vena de retorno venoso sistémico, se tratarán de la forma descrita para los de CATVP supra e infracardíacos, con la salvedad de que aquí puede ser necesario suturar una vena

pulmonar aislada a la pared de la aurícula izquierda, con el consiguiente riesgo de obstrucción anastomótica. <sup>(21) (23)</sup>

La reparación quirúrgica sigue siendo la única opción terapéutica; sin embargo, se relaciona con una morbilidad y mortalidad significativas. Históricamente, la CATVP estuvo relacionada con la tasa de mortalidad, tan alta como el 80% en el primer año, sin ninguna intervención quirúrgica. <sup>(24)</sup>

A lo largo de los años, con los avances en las técnicas quirúrgicas, la precisión diagnóstica y el manejo perioperatorio, los resultados del tratamiento quirúrgico han mejorado; sin embargo, el principal problema es la mortalidad temprana, así como la oclusión venosa pulmonar (PVO) postoperatoria. Se puede esperar un retorno venoso obstruido en aproximadamente un tercio de los casos de CATVP, y el resultado es favorable en menos de la mitad de los pacientes. <sup>(24)</sup>

#### COMPLICACIONES Y FACTORES QUE SE ASOCIAN A MORBIMORTALIDAD.

La determinación de los factores de riesgo de obstrucción venosa pulmonar posoperatoria en CATVP es un desafío debido a la rareza y heterogeneidad de la enfermedad. El abordaje quirúrgico a menudo se adapta individualmente a cada paciente. El principal problema hemodinámico en el postoperatorio inmediato de estos pacientes son las crisis de hipertensión pulmonar. Según las series, la incidencia de hipertensión pulmonar tras la cirugía del CATVP obstructivo está cifrada en torno al 45%. Estas crisis van a venir determinadas clínicamente por la aparición brusca de hipotensión arterial, hipoxemia, acidosis y disminución brusca del gasto cardíaco. <sup>(21) (25)</sup>

La mortalidad hospitalaria es, según la escala de riesgo quirúrgico RACHS-1, del 3,4% (categoría 2) para los pacientes con CATVP reparados fuera del período neonatal, mientras que en aquellos que se corrigen antes del primer mes de vida se eleva al 19,4% (categoría 4). Se han publicado series con mortalidad hospitalaria muy variable, entre el 2 y el 23%, en un buen número de ellas se mezclan resultados de fisiología univentricular, que ensombrecen el pronóstico. Las principales causas de muerte a nivel hospitalario son el edema pulmonar agudo y las crisis de hipertensión pulmonar en pacientes con hiperplasia intimal de las venas pulmonares.

Son factores de riesgo cardíacos que aumentan la mortalidad hospitalaria: presencia de CATVP infracardíaco, presencia de obstrucción a nivel distinto de la CIA, el estado crítico preoperatorio y la hipoplasia de venas pulmonares. Son factores de riesgo extracardíacos: presencia de otra malformación congénita mayor coexistente, prematuridad y/o peso inferior a 2,2-2,0 kg. <sup>(21)</sup>

Aquellos pacientes que sobreviven los 2 primeros años después de la cirugía tienen una expectativa de vida desde el punto de vista cardiológico similar a la población

normal, con excelente grado funcional y sin necesidad de medicación. Los marcapasos ectópicos auriculares sin repercusión clínica son muy frecuentes, afectando entre el 50 y el 80% de los pacientes intervenidos. La principal causa de reintervención (5-20% de los pacientes que sobreviven a la cirugía) es la obstrucción del retorno venoso pulmonar. Cuando aparece, suele hacerlo en los primeros 6-12 meses posquirúrgicos. Puede ser a nivel anastomótico, a nivel de venas pulmonares por hiperplasia intimal o mixta. <sup>(21)</sup>

La obstrucción a nivel anastomótico puede ser resuelta en un porcentaje elevado de casos mediante reintervención quirúrgica convencional, ocasionalmente mediante cateterismo intervencionista para intentar dilatar o «estentar» la anastomosis o mediante técnicas de «sutura sin apoyo» (sutureless technique). Cuando la obstrucción afecta a las venas pulmonares, se aboga por el uso de las técnicas de «sutura sin apoyo» como única opción para el rescate de estos pacientes. A pesar de todo, la mortalidad es elevada, especialmente cuando el problema es bilateral, afectando a ambos pulmones. <sup>(26)</sup>

El fallecimiento, cuando ocurre, se produce finalmente por hipertensión pulmonar intratable, después de varias reintervenciones y/o cateterismos intervencionistas para intentar dilatar o «estentar» las venas pulmonares estenóticas. <sup>(21)</sup>

En la Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total (CATVP), el objetivo de la reparación quirúrgica es crear una conexión sin obstrucciones entre la confluencia venosa pulmonar y la aurícula izquierda. La obstrucción postoperatoria de esta conexión es una complicación conocida asociada con hipertensión venosa pulmonar, enfermedad vascular pulmonar y aumento de la morbilidad y mortalidad. Por lo tanto, la identificación de los factores de riesgo de obstrucción postoperatoria es esencial para el asesoramiento y la atención clínica adecuados. <sup>(13)</sup>

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una cardiopatía congénita en la que la circulación venosa pulmonar drena al sistema venoso sistémico. La existencia de una comunicación interauricular es imprescindible para la supervivencia. Según la clasificación de Darling modificada, puede ser supradiagráfica, infradiagráfica o mixta, dividiéndose la primera en supracardiaca y cardiaca, e infracardiaca las infradiagráficas.

Su incidencia mundial es de 2/100.000 nacimientos y representa el 1-3% de todas las cardiopatías congénitas; la más frecuente es la supracardiaca.

Desde la obtención del diagnóstico definitivo existe ya una indicación de corrección quirúrgica, la evolución natural en corazones biventriculares sin reparación quirúrgica indica una mortalidad del 80% dentro del primer año de vida y las principales causas de muerte hospitalaria son el edema pulmonar agudo y las crisis de hipertensión pulmonar entre otras complicaciones se mencionan también arritmias, bajo gasto cardíaco y obstrucción de venas pulmonares residual durante el posquirúrgico que puede ser inmediato o tardío. Por ello el diagnóstico y tratamiento oportuno permite los mejores resultados en la supervivencia de estos pacientes.

## PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuál es la supervivencia en pacientes con CATVP que han sido atendidos en nuestro centro hospitalario, así como los factores asociados, que aumentan la morbimortalidad en un periodo de 10 años en Hospital Infantil de México?

## JUSTIFICACIÓN

La conexión anómala total de venas pulmonares en sus diferentes variedades en una cardiopatía congénita infrecuente sin embargo al presentarse si no se realiza un diagnóstico oportuno presenta una alta tasa de mortalidad. Una vez corregida quirúrgicamente también presenta complicaciones, las cuales se han asociado a presentación clínica, técnicas quirúrgicas y evolución durante el posquirúrgico inmediato, por lo que es de vital importancia su conocimiento para un mejor desenlace. El Hospital Infantil de México Federico Gómez es un centro de referencia de tercer nivel en cardiopatías congénitas, con alto número de pacientes con este diagnóstico por lo que es imprescindible la información sobre los factores asociados a morbimortalidad en el posquirúrgico que nos permitan obtener mejores resultados y mayor supervivencia.

## OBJETIVOS:

### OBJETIVO GENERAL.

Estimar la supervivencia en pacientes con CATVP que han sido atendidos en nuestro centro hospitalario, así como Determinar los factores asociados, que aumentan la morbimortalidad en los últimos 10 años en Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### OBJETIVOS ESPECIFICOS.

Determinar el número de pacientes con conexión anómala Total de venas Pulmonares en sus diferentes variedades en un periodo de 10 años en Hospital Infantil de México.

Describir las características clínicas, ecocardiograficas y quirúrgicas de los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares en un periodo de 10 años en Hospital Infantil de México.

Comparar las características clínicas, ecocardiograficas y quirúrgicas que se asociaron a complicaciones en los pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares en un periodo de 10 años en Hospital Infantil de México.

## MÉTODOS.

### CLASIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

Estudio retrospectivo, longitudinal, observacional.

#### Descripción General de Estudio.

Del archivo clínico físico y electrónico del Hospital Infantil de México, Federico Gomez en la Ciudad de México se analizarón los expedientes de los pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares en todas sus variedades entre enero de 2012 a diciembre de 2022. Durante la recolección de datos se incluyeron todos los pacientes que cuenten con diagnóstico comentado, y se obtuvo expediente físico o digital en el hospital, se excluyeron los expedientes

con información faltante. Primero se concentraron los datos en hoja de datos en word, y posteriormente se llevarán a un software en una nueva base de datos Stata 16, donde se realizarón los análisis estadísticos, y se determinó los resultados de supervivencia, de igual forma se compararon los factores que pueden ó no, aumentar la morbimortalidad en estos pacientes, realizando graficas estadísticas y tablas de significancia estadística, para plasmar los resultados.

## UNIVERSO DE ESTUDIO

Pacientes pediátricos entre 0 y 18 años con conexión anómala total de venas pulmonares, en el periodo de 2012 a 2022.

## POBLACIÓN ELEGIBLE

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

## CRITERIOS DE SELECCIÓN:

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares en todas sus variedades entre 0 y 18 años en el periodo 2012-2022.
- Pacientes que hayan sido intervenidos a corrección quirúrgica durante el mismo periodo.

Criterios exclusión:

- Pacientes con síndrome de heterotaxia
- Pacientes que no cuenten con expediente físico o digital en archivo clínico

## TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de CATVP en todas sus variedades atendidos por los servicios de cardiología en Hospital Infantil de México Federico Gómez, en un periodo de 10 años de enero 2012 a agosto de 2022 que cumplieron con los criterios de selección por lo que no utilizamos ningún procedimiento de muestreo.

## PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizó una base de datos en sistema stata 16, en la cual se recolectarán todas las variables propuestas para este estudio. Una vez concluida la recolección de datos en software stata 16, se exportarán las variables cualitativas y cuantitativas las cuales se describirán con frecuencias, proporciones y chi cuadrada.

Para los estudios de supervivencia y riesgo usamos graficas de Kaplan-Meier. En el caso de variables cualitativas los grupos se compararán por medio de la prueba estadística chi cuadrada. También realizamos comparación de funciones de supervivencia y de riesgo entre grupos que fueron definidos por factores asociados, con lo que usamos modelos de regresión.

## TABLA DE VARIABLES

Nombre de la variable	Definición conceptual	Definición Operacional	Tipo de variable	Medición de la variable
sexo	conjunto de características biológicas, en hombre y mujer	Característica Taxonómica	Cualitativa categórica	Femenino Masculino
Edad al diagnóstico	tiempo que transcurre desde el nacimiento hasta el momento de referencia	Tiempo de vida en el que se hace diagnóstico de CATVP	Cuantitativa discreta	Meses
Variedad anatómica	Diversidad en sitios anatómicos.	Clasificación de acuerdo al sitio de conexión de venas pulmonares	Cualitativa nominal	Supracardiaca Intracardiaca infracardiaca
Obstrucción al momento de diagnóstico	Obstrucción del flujo a estudiar	Cierre o estrechamiento del flujo de venas pulmonares al momento de diagnóstico	Cualitativa categórica	Si No
CAFVD PREQX	Valoración ecocardiografica de función sistólica del VD	Cambio de área fraccional del VD antes de cirugía.	Cuantitativa continua	porcentaje
HAP	Aumento de presión pulmonar media >25	Hipertensión arterial pulmonar al diagnóstico	Cualitativa categórica	Si No
FEVI PREQX	Valoración ecocardiografica de función sistólica del VI	Fracción de eyección antes de la cirugía	Cuantitativa continua	porcentaje
Edad al momento de cirugía	tiempo que transcurre desde el nacimiento hasta el momento de referencia	Tiempo de vida al momento de procedimiento quirúrgico	Cuantitativa discreta	Meses
Peso al momento de cirugía	medida resultante de la acción que ejerce la gravedad terrestre sobre un cuerpo	Medida resultante de la acción que ejerce la gravedad terrestre sobre	Cuantitativa continua	kilogramos

		un cuerpo al momento de cirugía		
Tiempo de CEC	Tiempo que permite la oxigenación y el bombeo de la sangre circulante durante la fase intermedia de una cirugía cardiaca	Tiempo durante el cual la circulación sanguínea se mantuvo regulada por bomba de circulación extracorpórea.	Cuantitativa continua	minutos
Tiempo de Pao	Tiempo que se realiza maniobra para control de hemorragia en cirugía.	Tiempo durante el cual se pinzo la aorta durante el procedimiento quirúrgico	Cuantitativa continua	minutos
Estancia en UTIP	Permanencia en unidad de CIP	Tiempo que el paciente pasa en UTIP	Cuantitativa continua	días
Ventilación mecánica	Procedimiento de respiración artificial.	Tiempo que amerita ventilación mecánica invasiva	Cuantitativa continua	días
Técnica quirúrgica	Variedad de procedimientos quirúrgicos bajo sección metódica previamente descrita	Procedimiento quirúrgico con características específicas	Cualitativa categórica	Anastomosis colector a AI Destechamiento de seno coronario Tunelización con parche mixtas
Médico Cirujano	Médico especialista en cirugía cardiovascular.	1er cirujano a cargo del procedimiento quirúrgico	Cualitativa categórica	Cirujano 1 Cirujano 2 Cirujano 3 Cirujano 4
FEVI POSQX	Valoración ecocardiografica de función sistólica del VI	Fracción de eyección en posquirurgico	Cuantitativa continua	porcentaje
CAFVD POSQX	Valoración ecocardiografica de función sistólica del VD	Cambio de área fraccional del VD durante el posquirurgico	Cuantitativa continua	porcentaje
Arritmias	Trastorno del sistema eléctrico del corazón.	Alteración del ritmo, durante posquirurgico	Cualitativa categórica	Si No

Reintervención	Acción y efecto de volver a intervenir	Realización de nuevo procedimiento quirúrgico a causa del fracaso de la anterior por no cumplir el objetivo o presencia de complicaciones	Cualitativa categórica	Si No
Obstrucción	Obstrucción del flujo a estudiar	Cierre o estrechamiento del flujo de venas pulmonares en posquirúrgico	Cualitativa categórica	Si no
Defunción	Muerte de una persona	Muerte del paciente durante periodo de estudio	Cualitativa categórica	Si No

## RESULTADOS:

Durante el periodo de 2012 a 2022 se identificaron 92 pacientes con diagnóstico de Conexión anómala Total de venas pulmonares en sus 4 variedades, de los cuales 28 (30.43%) fueron del sexo femenino y 62 (69.57%) del sexo masculino. (Figura1)

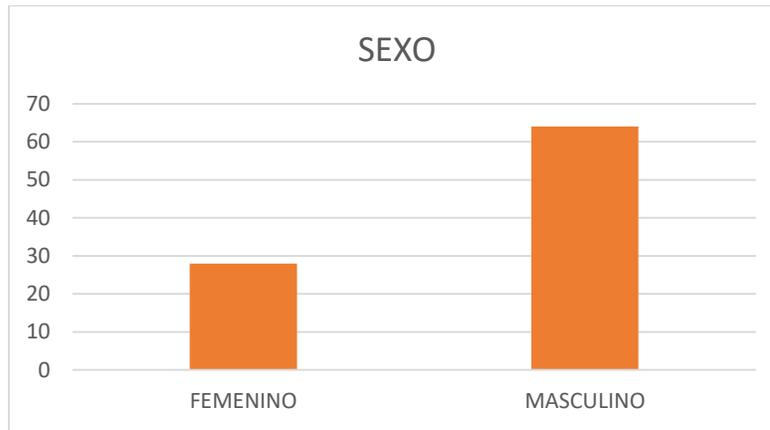


Figura 1

Dentro de las 4 variedades encontramos la mas frecuente supracardiaca con 43 pacientes (47.25%), intracardiaca 35 (38.46%), infracardiaca 8 (8.79%) y mixtas 5 (5.49%) en menor frecuencia. (Figura 2)

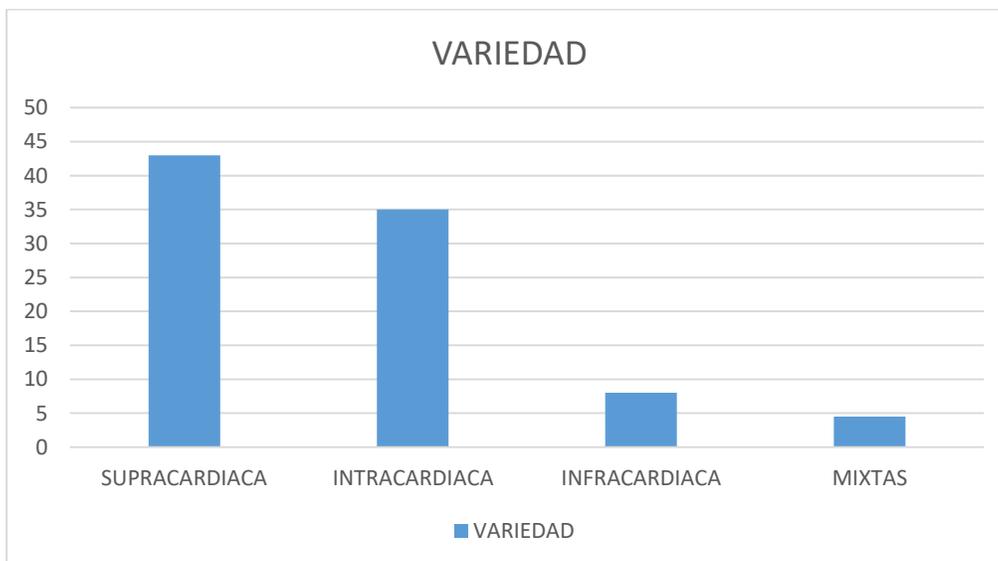


Figura 2

Se reporto al momento del diagnóstico 26 pacientes (28.26%), con obstrucción en venas pulmonares prequirurgico, de igual forma se reportó un 100% con datos de Hipertensión pulmonar Arterial al momento de diagnóstico.

La edad promedio fue de 8.06 meses, el p50 fue 4 meses, con una edad máxima de 95 meses y minima 0 meses. (Tabla 1)

Tabla 1. DATOS DEMOGRAFICOS AL DIAGNÓSTICO

VARIABLE	MEDIA	P50	MAXIMO	MÍNIMO
EDAD AL DX M	8.06	4	95	0
EDAD A LA CX	9.04	3	95	0
PESO A LA CX (KG)	5.5	4.5	19	1.8

Se realizó valoración ecocardiografica prequirurgica valorando función ventricular encontrando disfunción sistólica ventricular derecha en 30 pacientes (32.6%) y disfunción sistólica izquierda 6 pacientes (5.5%) (Figura 3) (Figura 4)

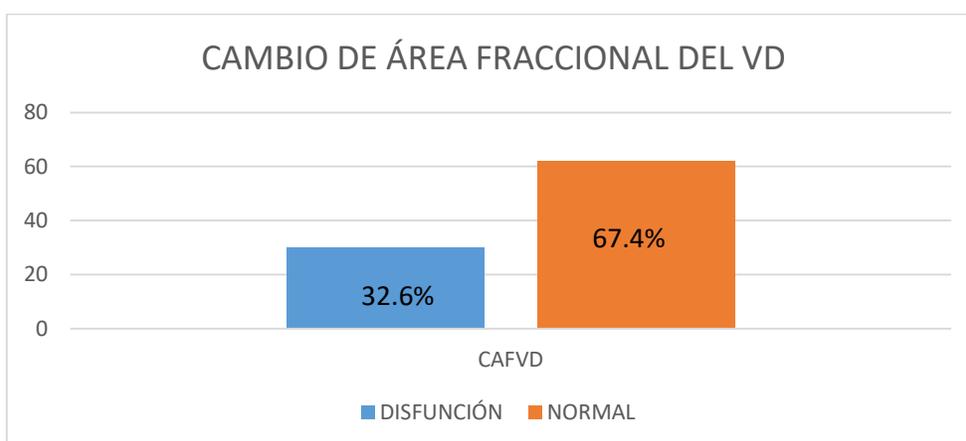


Figura 3

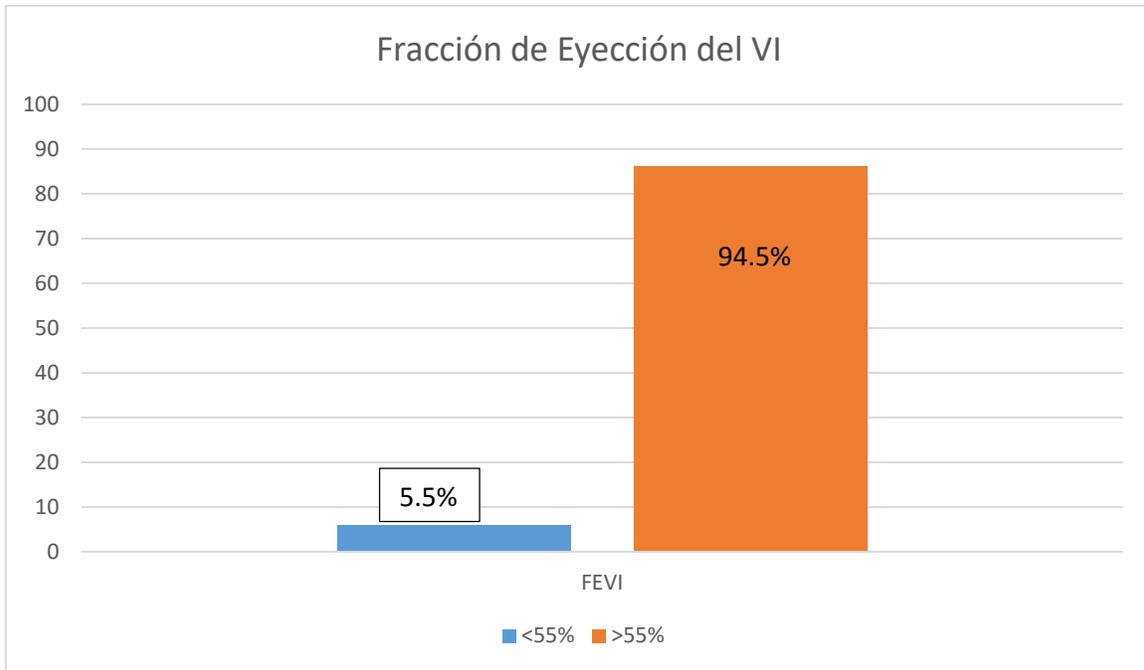


Figura 4

La técnica quirúrgica con respecto al diagnóstico de base Anastomosis de colector a atrio izquierdo 52 (56%), destechamiento de seno coronario 34 (37.36%), tunelización del flujo hacia atrio izquierdo 1 (1.10%), y corrección mixta de la patología en 5 (5.49%). (Figura 5)

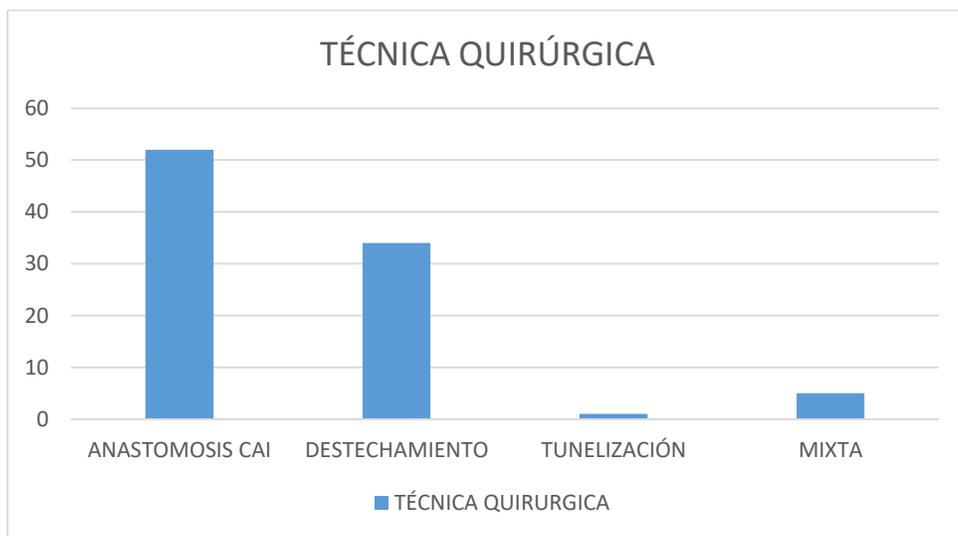


Figura 5

TABLA 2. RESULTADOS DE CARACTERÍSTICAS QUIRÚRGICAS Y POSQUIRÚRGICO INMEDIATO

VARIABLE	MEDIA	P50	MÁXIMO	MÍNIMO
CIRCULACIÓN EXTRAC. (MIN)	65	60	172	30
PINZAMIENTO AO (MIN)	45	40	114	19
UTIP (DÍAS)	11.2	7	180	2
VMI (DIAS)	7	3	152	1

De igual forma se valoro ecocardiograficamente posquirúrgicamente valorando función sistólica ventricular con los siguientes resultados. (Figura 6) (Figura 7)

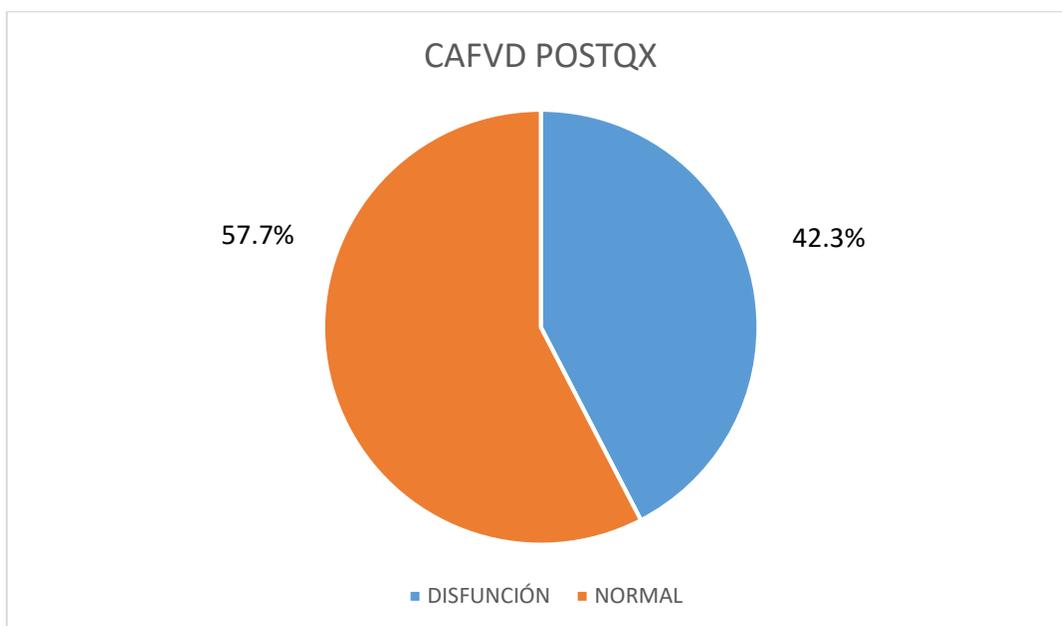


Figura 6

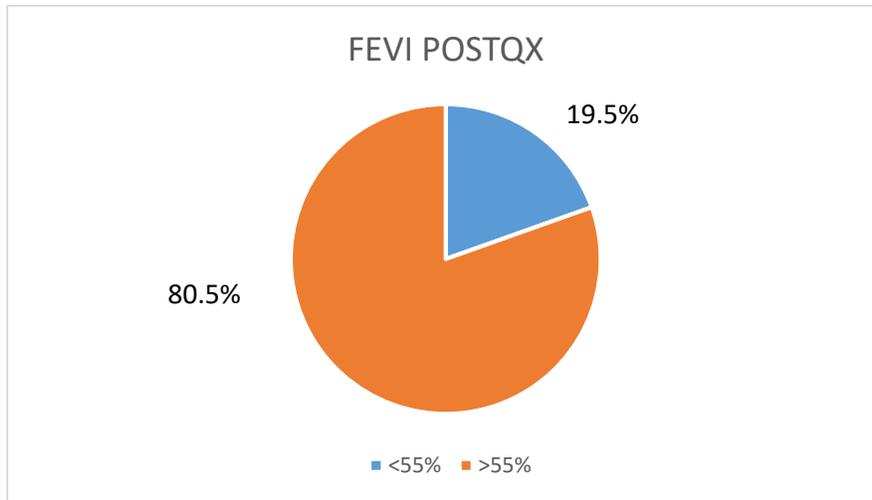


Figura 7

Las alteraciones del ritmo se produjeron en 7 pacientes (7.69%), describiéndose un paciente con bloqueo AV completo que amerito colocación de marcapasos epicardico, 1 paciente con taquicardia atrial no especificada, 1 evento de taquicardia ventricular sin pulso, los cuales se reportaron en posquirúrgico inmediato, y una alteración del nodo sinusal no especificado. Los restantes 3 pacientes no se describe la alteración del ritmo que presentaron en el expediente médico.

La obstrucción posquirúrgica se presento en 13 pacientes (14%).

Se presentan 2 desenlaces asociados a complicaciones graves en pacientes posquirúrgicos de corrección de conexión anómala de venas pulmonares, reintervención y defunción. (Figura 8)

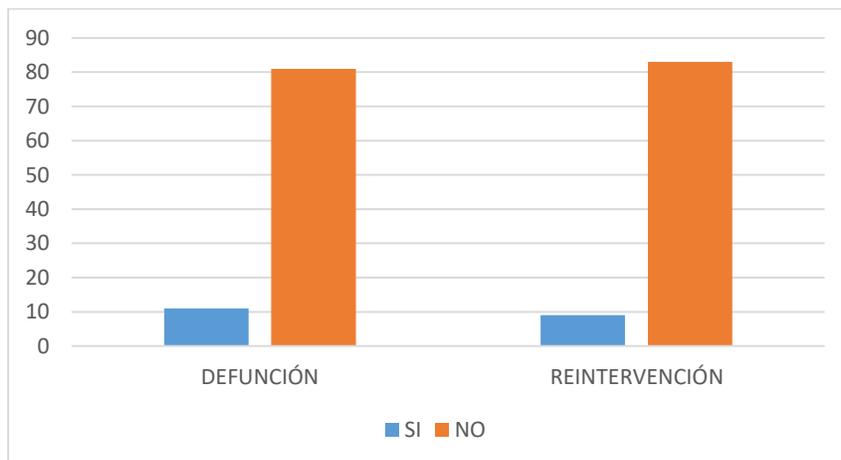


Figura 8

Al analizar las variables descritas entre los pacientes fallecidos y reintervenidos se determina que de acuerdo al sexo 9 pacientes (81.8%) fueron sexo masculino y 2 pacientes (18.2%) fueron del sexo femenino ( $p=0.34$ ), dentro de las reintervenciones 7 pacientes (77.78%) fueron de sexo masculino y 2 pacientes (22.22%) del sexo femenino.  $P=0.55$  (Figura 9)

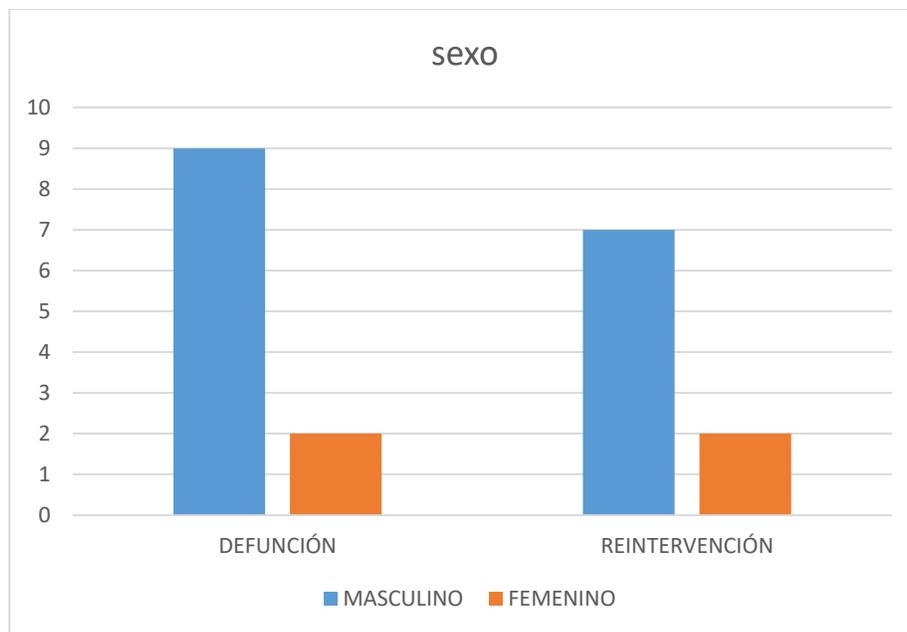


Figura 9

De acuerdo a las 4 variedades diagnósticas, el 45% de las defunciones ocurrió en variedad infracardiaca con 5 defunciones; intracardiaca 1 defunción (9.09%) del total, supracardiaca 4 pacientes (36.3%) de las defunciones, y en mixtas 1 paciente (9.09%)  $p=0.00$

Dentro de la reintervenciones quirúrgicas existe un 33.33% en variedad supracardiaca e intracardiaca con 3 pacientes que presentaron reintervenciones quirúrgicas.  $P= 0.37$  (Figura 10)

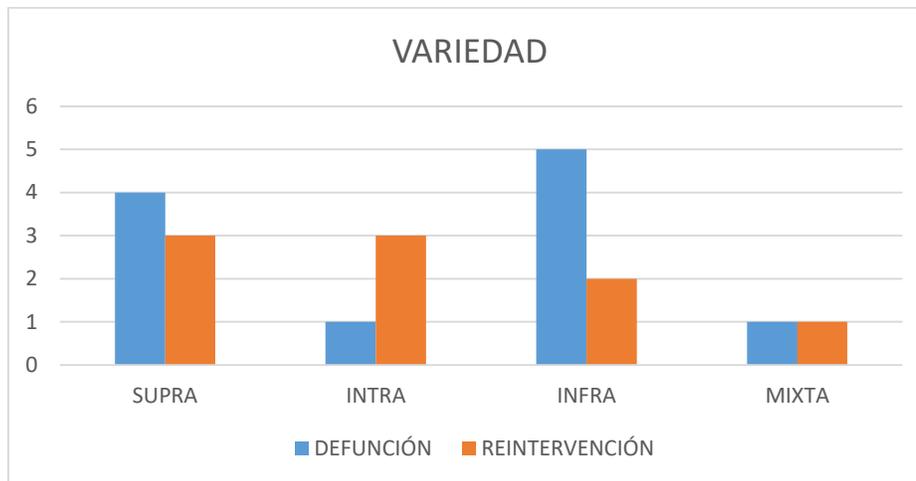


Figura 10

La obstrucción de sistema colector al momento de diagnóstico se presentó en 4 pacientes que fallecieron, es decir (36.3%), de todas las defunciones, ( $p=0.52$ ) y se presentó en solo 3 pacientes (33.3%) reintervenidos quirúrgicamente ( $p=0.73$ ).

De acuerdo a la técnica quirúrgica se reporta 10 defunciones en anastomosis del colector en atrio izquierdo (90%) y 1 paciente en técnica mixta (10%)  $p=0.07$ .

En las reintervenciones quirúrgicas encontramos que 6 pacientes (66.6%), se reintervenieron en la técnica de anastomosis del colector a atrio izquierdo de las reintervenciones y 3 pacientes (33.3%) en técnica de destechamiento de seno coronario.  $P=0.82$ .

Dentro de las variables cuantitativas asociadas a defunción y reintervención se determinó que la media de edad al momento de diagnóstico en los pacientes que fallecieron fue de 2 meses,  $p50$  2 meses, en los pacientes reintervenidos la media fue 2.2 m,  $p50$  2 meses. La edad al momento de la cirugía en pacientes fallecidos fue media de 1.9 meses,  $p50$  2 meses, vs los reintervenidos con media de 2.6 meses y  $p50$  de 2 meses. El peso al momento de la cirugía en pacientes fallecidos con media de 3.2 meses y  $p50$  de 3.3 meses vs los pacientes reintervenidos media de 3.4 meses con  $p50$  3.3 meses. (Tabla 3) (Tabla 4)

TABLA 3. ASPECTOS EDAD Y PESO EN DEFUNCIÓN

VARIABLE	DEFUNCIÓN	MEDIA	P50	DE
EDAD AL DX	SI	2	2	2.04
MESES	NO	8.9	4	16.6
EDAD A CX	SI	1.9	2	1.9
MESES	NO	10.3	4	17.6
PESO A CX	SI	3.23	3.3	0.9
KG	NO	5.8	4.9	3.6

TABLA 4. ASPECTOS DE EDAD Y PESO EN REINTERVENCIÓN

VARIABLE	REINTERVENCIÓN	MEDIA	P50	DE
EDAD AL DX	SI	2.2	2	2.6
MESES	NO	8.8	4	16.5
EDAD A CX	SI	2.6	2	3.6
MESES	NO	10.1	4	17.5
PESO A CX	SI	3.4	3.3	1.06
KG	NO	5.8	4.8	3.6

En cuanto a la función sistólica ventricular en pacientes con defunción y reintervenciones respectivamente. (Tabla 5)

TABLA 5: FUNCIÓN SISTOLICA BIVENTRICULAR

	MEDIA		P50		DE	
CAFVD	36.6	37.4	39	37.5	10.8	8.6
PRE						
FEVI	65.2	67.8	62	69	11.9	12.8
PRE						

Se realiza asociación de variables con médico cirujano a cargo del primer procedimiento quirúrgico, observando que el cirujano numero 1 realizó 10 cirugías (11.1%) del total, con 1 defunción (9%) del total de defunciones, cirujano 2 realizó 11 cirugías (12.2%), con 0 defunciones, cirujano 3 realizó en total 23 cirugías (23.3%) con un total de 3 defunciones (27.2%), y el cirujano numero 4 realizó 48 cirugías (53.3%) de la totalidad con 7 defunciones (51.6%).  $p=0.56$

De acuerdo a las reintervenciones el cirujano numero 1 se reportaron 3 reintervenciones (33.3%) del total de reintervenciones, cirujano número 2 con 1 reintervención (11.1%), cirujano numero 3 reporto 5 reintervenciones (55.55%)  $p=0.05$ . (Figura 11)

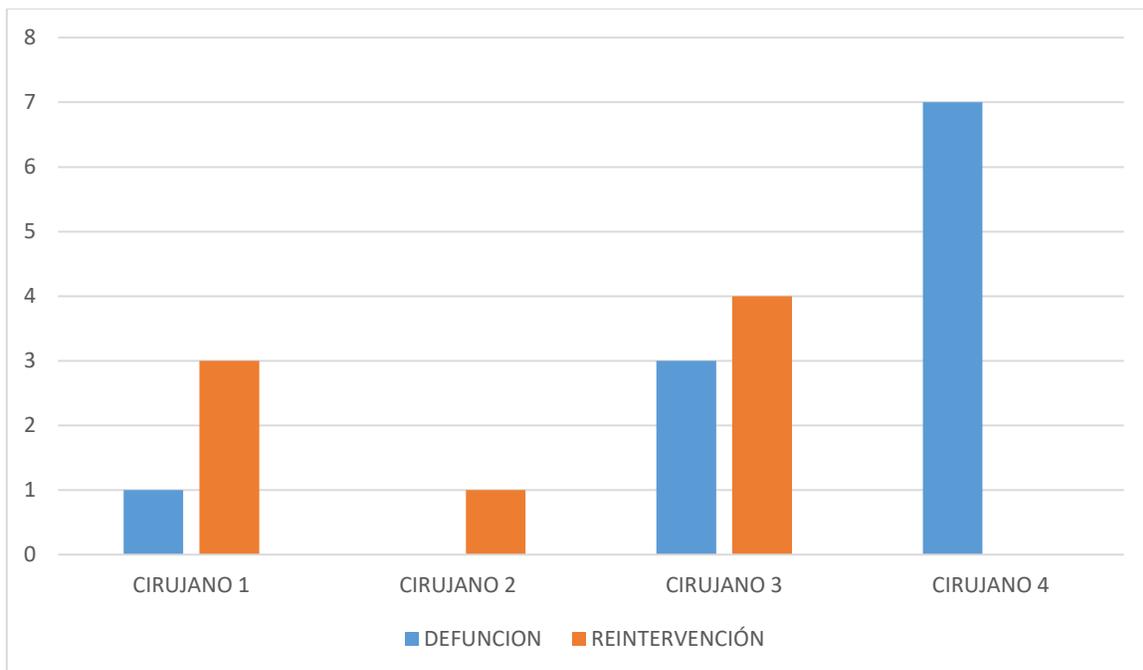


Figura 11

El tiempo de circulación extracorpórea promedio en los pacientes fallecidos fue de 60.7 min, vs pacientes reintervenidos 73.6 min. El pinzamiento aórtico en defunción fue una media de 51.2 min, vs 52.7 min en pacientes reintervenidos. (Tabla 6)

TABLA 6. TIEMPO CEC Y PIN AO

	DEFUNCIÓN	MEDIA	P50	REINTER	MEDIA	P50
CIRCULACIÓN	NO	65.5	60	NO	64.15	60
EXTC (MIN)	SI	60.7	67.5	SI	73.6	59.5
PINZAMIENTO	NO	44.2	40	NO	44.2	40
AO (MIN)	SI	51.2	50	SI	52.7	43.5

La media de los días en UTIP de los pacientes fallecidos fue de 13.5 días vs la media de 9.2 días en los pacientes reintervenidos; la media de los días bajo ventilación mecánica invasiva en los pacientes fallecido fue de 11.6 vs 6.6 días en los pacientes reintervenidos. (Tabla 7)

TABLA 7. DIAS EN UTIP Y VMI

	DEFUNCIÓN	MEDIA	P50	REINTER	MEDIA	P50
UTIP	NO	10.9	6	NO	11.4	6
(DIAS)	SI	13.5	12	SI	9.2	7
VMI	NO	6.4	3	NO	7	3
(DIAS)	SI	11.6	6.5	SI	6.6	5

En la valoración posquirúrgica ecocardiografica se observo que la media de CAFVD fue de 35% con un p50 de 36%, VS una media de 36.18% y p50 34.5 en pacientes reintervenidos. La función sistólica de ventrículo izquierdo reportó con media de 60.8% yp50 63%, VS una media de 65.1% y p50 62.5% en pacientes reintervenidos.

Dentro de los pacientes que presentaron alteración del ritmo se observo que 3 fallecieron (27.7%) del total de las defunciones, lo que se traduce en un 42% del total de pacientes que presentaron arritmias.  $p=0.05$

Solo 1 paciente fue reintervenido (11.11%) del total de pacientes que presentaron arritmias.  $p=0.68$  (Figura 12)

En pacientes con obstrucción posquirúrgica se reporto que 4 fallecieron (36%) de todas las defunciones, lo que se traduce en 30.7% del tota de pacientes obstruidos. P=0.014.

9 pacientes con obstrucción en el posquirurgico (69.23%) fueron reintervenidos, es decir el 100%. (Figura 12)

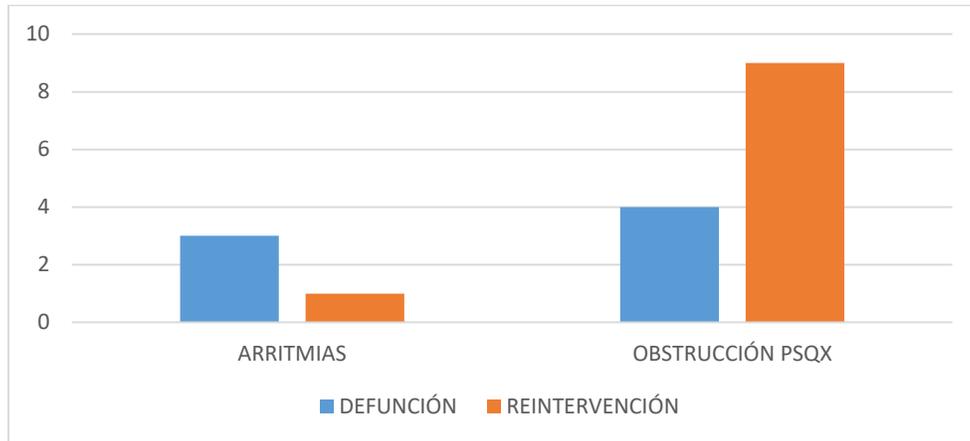


Figura 12

La supervivencia en pacientes de conexión anómala total de venas pulmonares en sus 4 variedades en Hospital Infantil de México a 10 años fue mas del 86%.(Figura 13)

De acuerdo al sexo la supervivencia se describe un 92% a los 10 años en sexo femenino y 81% en sexo masculino. (Figura 14)

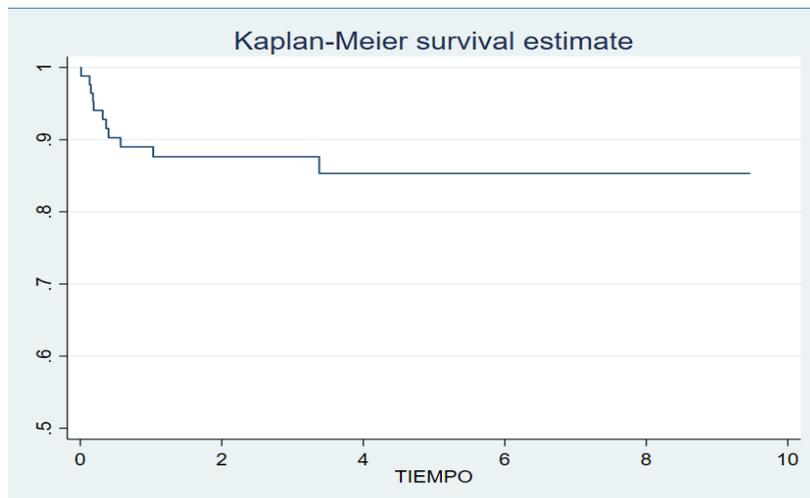


Figura 13

SUPERVIVENCIA POR SEXO.

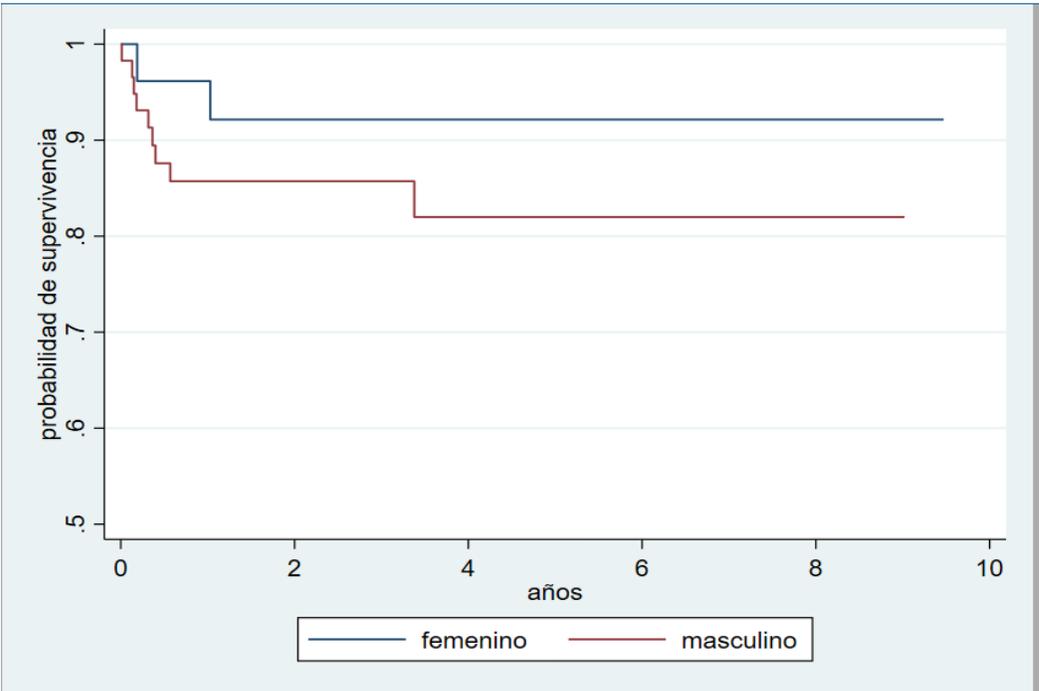


Figura 14

## DISCUSIÓN

La conexión anómala Total de venas pulmonares es una cardiopatía congénita de gran importancia, refiriendo en la bibliografía una frecuencia difícil de definir, Según diferentes publicaciones, es una patología que se encuentra entre el 1 y 2 % del total de las cardiopatías. <sup>(9)</sup>

según Moss y Adams se reportan 4 casos por cada 1000 recién nacidos además de una marcada preponderancia masculina en CATVP infracardiaca mientras que parece no haber prevalencia sexual en los otros sitios de conexión. se presenta con mayor frecuencia por debajo del mes de vida (63 %), seguido de aquellos entre 1 y 10 años (25%) y en casos muy raros mayores de 10 años (15%). <sup>(10)</sup>

En nuestro centro de atención se valoraron 92 pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares encontrando que el diagnóstico se realiza en su mayoría en etapa lactantes, con un p50 a los 4 meses de edad, con una edad máxima de 7.9 años al diagnóstico que representa aproximadamente el 1% de los pacientes, lo cual concuerda con la literatura reportada.

El sexo masculino predominó en pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares en un estudio realizado en el centro hospitalario del Instituto nacional de pediatría en el año 2000. <sup>(13)</sup> Lo cual resulta de la misma forma en nuestro estudio realizado donde el 69% de pacientes diagnosticados fue del sexo masculino, aunque la bibliografía en general explica que no hay preponderancia en cuanto al sexo.

Dentro de la clasificación de Darling la variedad supracardiaca es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor de 50 % de todos los casos) y la infracardiaca es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias, siendo más frecuente a la ven a porta. <sup>(8)</sup>

En nuestro estudio si bien se correlaciona en la variedad más frecuente que es supracardiaca con 47.25%, no se ha correlacionado con la variedad menos frecuentes al ser esta la variedad mixta con 5.49%.

El momento de presentación del cuadro clínico es diferente según sean el tipo de CATVP, el tamaño de la CIA y la existencia de obstrucción en el vaso colector. En términos generales, los pacientes con obstrucción grave del colector, gran hipertensión arterial pulmonar y oligohemia pulmonar inician sus síntomas desde el nacimiento. <sup>(16)</sup>

Por ello es importante valorar que en nuestro estudio se reportó un 28.26% de obstrucción al momento de diagnóstico, además de que el 100% presentaba datos de HAP al momento de diagnóstico lo cual se ve influenciado en el inicio de la sintomatología y datos de falla cardiaca a edades tempranas.

En el estudio publicado en la revista oficial de la sociedad de cardiología de Taiwan sobre factores de riesgos para complicaciones posquirúrgicas se reportó que la tasa de mortalidad temprana fue del 13,6 % (6/44) para el tipo supracardíaco, del 2,3 % (1/44) para el tipo cardíaco, del 0 % para el tipo infracardíaco y del 11,1 % (1/9) para el tipo mixto. La tasa de mortalidad temprana no fue significativamente diferente entre los subtipos ( $p = 0,10$ ).<sup>(25)</sup>

Sin embargo, en nuestro estudio esta fue una de nuestras variables con significancia estadística encontrando como se ha reportado en la bibliografía que la variedad infracardiaca presento un 45% del total de defunciones en nuestro centro hospitalario asociado a un factor de riesgo para mortalidad con una  $p= 0.00$ .

Otros factores de riesgo reportados extracardíacos son presencia de otra malformación congénita mayor coexistente, prematuridad y/o peso inferior a 2,2-2,0 kg.<sup>(21)</sup>

Si bien nuestro estudio no valoro otras malformaciones asociadas, si se hizo una relación entre el peso y edad de los pacientes con las complicaciones graves, mortalidad y reintervención observando que las complicaciones se presentan a edades menor a 2 meses y con un peso menor a 3.4 kg, a diferencia de los pacientes con buen desenlace que fueron mayores a 8 meses con un peso mayor a 5 kg.

En el estudio referido previamente se reporta que la mediana de tiempo de seguimiento fue de 4,67 años (rango de 0 a 18 años, RIC: 1,58-8,12 años), con una tasa de supervivencia postoperatoria global del 84,7% (IC 95% = 79,1-92,3%) al año, 84,7% (IC 95% = 79,1-92,3%) a los 5 años y 84,7% (IC 95% = 79,1-92,3%) a los 10 años.<sup>(25)</sup>

A diferencia en nuestro estudio tenemos que de forma global se reporta que una supervivencia de 86% a 10 años, de acuerdo al sexo la supervivencia se describe un 92% a los 10 años en sexo femenino y 81% en sexo masculino ya que las muertes ocurren sobre todo en pacientes lactantes al momento de diagnóstico, una vez superado este evento la tendencia de la curva se mantiene.

## CONCLUSIONES:

La valoración realizada sobre los pacientes de conexión anómala total de venas pulmonares pone en contexto varios aspectos de esta cardiopatía congénita que nos permiten intervenir adecuadamente, teniendo en consideración un número importante de pacientes con este diagnóstico. La variedad más frecuente correlaciona con la más reportada en la bibliografía en un 47.25%, además que un 100% presentó datos de HAP, lo cual es importante y de esta forma intervenir en el manejo tanto operatorio como posoperatorio, ya que se ha reportado que la complicación posquirúrgica inmediata más frecuente suelen ser crisis de HAP.

Asociar variables que nos permitan identificar esos factores de riesgo que se asociaran a comorbilidades fue otro de los puntos importantes de este estudio, el porcentaje de mortalidad presente en nuestro centro hospitalario fue de 11.9% con un porcentaje de reintervención de 9.7%.

Dentro de los factores con significancia estadística asociados a estas complicaciones encontramos como se mencionó previamente la variedad sobre todo en mortalidad, ya que la variedad infracardiaca se asocia hasta un 45% con  $p=0.00$ . La obstrucción del sistema colector a diferencia de la bibliografía en general no se vio asociada a las complicaciones. Se presentó en un 36.3% de los pacientes fallecidos y un 33% en reintervenciones, sin significancia estadística con una  $p=0.52$  y  $p=0.73$  respectivamente. En cuanto a la edad y peso es importante recalcar que entre menor sea cualquiera de los 2 se ve asociado a estas complicaciones reportándose su mayoría en pacientes menores a 2 meses con un peso menor a 3.4 kg.

Encontramos que en cuanto a reintervenciones la experiencia del cirujano puede ser de importancia, ya que en este aspecto el cirujano que realizó mayor número de procedimientos no ameritaron reintervenciones, sin embargo, no se evaluó la presentación clínica o características previas de los pacientes intervenidos por dicho cirujano, lo cual puede verse influenciado en los resultados.

En cuanto al tiempo de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico no encontramos relevancia estadística entre estos pacientes complicados, sin embargo, los días de estancia en UTIP Y VMI se ven relacionados a mayor tiempo con dichas complicaciones. Las alteraciones del ritmo apenas se presentaron en 7.6% de los pacientes, sin embargo, al relacionar variables encontramos significancia estadística ya que el 42% de los pacientes con arritmias concluyó en defunción con  $p=0.05$ .

La supervivencia de forma general en nuestro centro hospitalario es alta, 86% a 10 años, traduciéndonos que la mortalidad ocurre en los primeros meses posterior al diagnóstico, y posterior a ello estabilidad de la curva de supervivencia.

Los datos reportados en este estudio nos permitirán un mejor conocimiento del padecimiento y de esta forma un mejor diagnóstico y tratamiento, así como los cuidados necesarios en el preoperatorio así como el posquirúrgico inmediato y tardío.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	2022		Ene - Marzo	2023	
	Mar-Oct	Nov-Dic		Abril- Mayo	Junio
Busqueda y planteamiento del tema	x				
Ralización de Protocolo		x			
Recolección de datos			X		
Análisis de datos				X	
Presentación de trabajo					x

## REFERENCIAS:

1. 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.
2. Farfán E, Echeverría M, Salgado G, Navarro S, Verónica, Inzunza O. Conexión Venosa Pulmonar Anómala. Reporte de un Caso Anomalous Pulmonary Venous Connection. A Case Report Conicyt.cl. 2018.
3. Alsoufi, B.; Cai, S.; Van Arsdell, G. S.; Williams, W. G.; Caldarone, C. A. & Coles, J. G. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.*, 84(6):2020-6, 2007.
4. Flores-Sarria IP, Ortega-Zhindón DB, Angulo-Cruzado S, Benita-Bordes A, Cervantes-Salazar JL. Corrección quirúrgica de conexión anómala total de venas pulmonares en la tercera década de vida: reporte de un caso. *Cir Cardiovasc [Internet]*. 2023;30(1):45–7.
5. J.T. Burroughs, J.E. Edwards. Total anomalous venous connection. *Am Heart J*, 59 (1960), pp. 913-931
6. S. Talwar, Y. Arora, S.K. Gupta, S.S. Kothari, S. Ramakrishnan, A. Saxena, *et al*. Total anomalous pulmonary venous connection beyond the first decade of life. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 10 (2019), pp. 185-191
7. Magaña Reyes Jorge Ignacio, Zepeda Arámbula Armando, Armenta Flores Rómulo. Conexión anómala total de venas pulmonares. *Acta méd. Grupo Ángeles [revista en la Internet]*. 2020 Dic [citado 2023 Jun 04] ; 18( 4 ): 433-434. Disponible en:[http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1870-72032020000400433&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032020000400433&lng=es). Epub 06-Jun-2022. <https://doi.org/10.35366/97277>.
8. Diaz, G. *Cardiología pediátrica*. 2 edición. Editorial Distribuna, 2018. Pag 1450.
9. Zuluaga SA, Aldana SN, Muñoz GP, Bustamante ZS, Zuluaga MN, Grand VV. Anomalías congénitas y variantes anatómicas del seno coronario. *Rev Colomb Radiol*. 2017; 28: 4643-4648.
10. 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
11. 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
12. VAN PRAAGH R, CORSINI I: *Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 post mortem cases and a study*

- of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. Am Heart J 1969; 78: 379–405.*
13. Ferreiro Marin A. Conexión anómala total de venas pulmonares, experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. 2019 [citado el 4 de junio de 2023]; Disponible en: <http://repositorio.pediatría.gob.mx:8180/handle/20.500.12103/541>
  14. Gupta, S. K., Juneja, R., Anderson, R. H., Gulati, G. S., & Devagorou, V. (2017). Clarifying the anatomy and physiology of totally anomalous systemic venous connection. *Annals of pediatric cardiology*, 10(3), 269–277. [https://doi.org/10.4103/apc.APC\\_68\\_17](https://doi.org/10.4103/apc.APC_68_17)
  15. Vo AT, Cao KD, Le KM, Nguyen DH. Left isomerism syndrome with total anomalous systemic connection. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2017;25:58–61.
  16. Shi G, Zhu Z, Chen J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients. *Circulation*. 2017;135:48–58.
  17. zano y Ruy Sánchez A. Conexión anómala total de venas pulmonares [Internet]. Manualmoderno.com. [citado el 4 de junio de 2023]. Disponible en: [https://www.manualmoderno.com/apoyos\\_electronicos/9786074486018/caps/21\\_03.pdf](https://www.manualmoderno.com/apoyos_electronicos/9786074486018/caps/21_03.pdf)
  18. Aluja F, HernándezC, Pablo J, S AP. ScienceDirect Intracardiac type total anomalous pulmonary venous return with obstruction and dilatation of portal vein. 2017;2–5
  19. 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.
  20. 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.
  21. Aroca Á, Polo L, Bret M, López-Ortego P, González Á, Villagrà F. Drenaje venosa pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados. *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2014 [citado el 4 de junio de 2023];21(2):90–6. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-cardiovascular-358-articulo-drenaje-venosa-pulmonar-anomalo-total--S113400961400013>
  22. Allan LD. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Br Heart J* [Internet]. 2001 [citado el 4 de junio de 2023];85(4):433–7. Disponible en: <https://heart.bmj.com/content/85/4/433.long>
  23. Shales S, Das D, Dutta N, Narayan P, Das S. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection: Lateral approach. *Multimed Man Cardiothorac Surg* [Internet]. 2021 [citado el 4 de junio de 2023];2021. Disponible en: <https://mmcts.org/tutorial/1659>
  24. Jaworski R, Kansy A, Friedman-Gruszczynska J, Bieganowska K, Mirkowicz-Malek M. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous

- connection repair. *Medicina (Kaunas)* [Internet]. 2022 [citado el 4 de junio de 2023];58(5):687. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1648-9144/58/5/687>
25. Shi G, Zhu Z, Chen J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients. *Circulation*. 2017;135:48–58.
26. Hu SY, Chou HW, Chen YS, Huang SC. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Surgical Outcomes and Risk Factors for Postoperative Pulmonary Vein Obstruction. *Acta Cardiol Sin*. 2023 Mar;39(2):254-265. doi: 10.6515/ACS.202303\_39(2).20220826B. PMID: 36911544; PMCID: PMC9999182.

## LIMITACIÓN DE ESTUDIO.

La principal limitación del estudio fue que, al ser un estudio retrospectivo, los datos e información fue encontrada en expedientes clínicos físicos, con lo cual puede provocar sesgos en dicho estudio.

ANEXOS

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

REGISTRO DE VARIABLES “Supervivencia y factores asociados a morbilidad y mortalidad en las diferentes variedades de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP); experiencia de 10 años en HIM.”

NO DE PACIENTE: \_\_\_\_\_ EXPEDIENTE: \_\_\_\_\_

1. SEXO FEM \_\_\_\_\_ . MASC \_\_\_\_\_

2. EDAD AL DIAGNOSTICO MESES \_\_\_\_\_

3. VARIEDAD SUPRA \_\_\_\_\_ INTRA \_\_\_\_\_ INFRA \_\_\_\_\_ MIXTA \_\_\_\_\_

4. OBSTRUCCIÓN AL MOMENTO DE DX SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

5. CAFVD PREQX \_\_\_\_\_ <30 \_\_\_\_\_ >30 \_\_\_\_\_

6. HAP SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

7. FEVI PREQX \_\_\_\_\_ <55 \_\_\_\_\_ >55 \_\_\_\_\_

8. EDAD AL MOMENTO DE CIRUGIA \_\_\_\_\_ MESES

9. PESO AL MOMENTO DE CIRUGIA \_\_\_\_\_ KG

10. CEC \_\_\_\_\_ MINUTOS

11. PAO \_\_\_\_\_ MINUTOS

12. UTIP \_\_\_\_\_ DIAS

13. VMI \_\_\_\_\_ DIAS

14. TECNICA QX ANASTOMOSIS DE COLECTOR A AI \_\_\_\_\_  
DESTECHAMIENTO DE SC \_\_\_\_\_ TUNELIZACIÓN \_\_\_\_\_  
MIXTAS \_\_\_\_\_

15. CIRUJANO 1 \_\_\_\_\_ 2 \_\_\_\_\_ 3 \_\_\_\_\_ 4 \_\_\_\_\_

16. FEVI POSQX \_\_\_\_\_ <55 \_\_\_\_\_ >55 \_\_\_\_\_

17. CAFVD POSQX \_\_\_\_\_ <30 \_\_\_\_\_ >30 \_\_\_\_\_

18. ARRITMIAS SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

19. REINTERVENCIÓN SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

20. OBSTRUCCIÓN POSQX SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

22. DEFUNCIÓN SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

23. FECHA DE DEFUNCIÓN:

24. FECHA DE NACIMIENTO:

25. FECHA DE DIAGNÓSTICO:

26. FECHA DE ULTIMA CONSULTA: