



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**TESIS**

**FACTORES PRONOSTICO DE SOBREVIDA EN  
NIÑOS MEXICANOS CON CONEXION ANOMALA  
TOTAL DE VENAS PULMONARES, ATENDIDOS EN  
UNA INSTITUCION DE TERCER NIVEL.**

**TRABAJO DE INVESTIGACION**

**QUE PRESENTA:  
DRA. NOEMI SANTANA MORENO  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE  
ESPECIALIZACION EN  
CARDIOLOGIA PEDIATRICA**



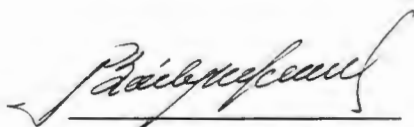
6735

MEXICO, D.F.

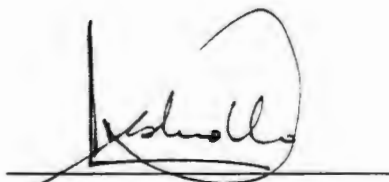
2000

CDI  
NO CIRCULA

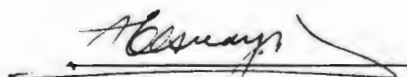
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE POSGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA



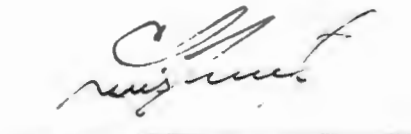
DR. PEDRO SÁNCHEZ MÁRQUEZ  
Subdirector General de Enseñanza



DR LUIS HESHIKI NAKANDAKARI  
Jefe del Departamento de Enseñanza  
De Pre y Postgrado



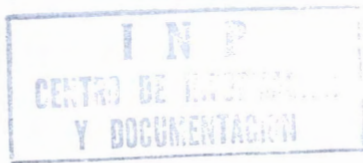
DR. HÉCTOR OSNAYA MARTÍNEZ  
Profesor Titular del Curso de  
Cardiología Pediátrica



DR LUIS MARTÍN GARRIDO GARCIA  
Tutor de la Tesis



DR. PEDRO GUTIÉRREZ CASTRELLÓN  
Jefe del Departamento de Metodología  
De la Investigación



## FACTORES PRONOSTICOS DE SOBREVIDA EN NIÑOS MEXICANOS CON CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES, ATENDIDOS EN UNA INSTITUCION DE TERCER NIVEL

Luis Martín Garrido García \* , Noemi Santana Moreno \*\* , Pedro Gutiérrez Castrellón \*\*\*

\* Médico Adscrito al Servicio de Cardiología, \*\* Residente del 5o. año de Cardiología Pediátrica, \*\*\* Jefe del Departamento de Metodología de la Investigación. Instituto Nacional de Pediatría.

**Justificación:** La Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es un defecto caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo. Desde hace varios años se ha intentado establecer los factores pronóstico que pueden influir significativamente en la sobrevida de estos pacientes en el Instituto Nacional de Pediatría.

**Objetivos:** 1. Describir las características epidemiológicas, clínicas y hemodinámicas de los niños con CATVP atendidos en la Institución. 2. Describir la variedad anatómica. 3. Identificar los factores pronóstico que pueden influir significativamente en la sobrevida de estos pacientes.

**Material y Métodos:** Se llevó a cabo un estudio observacional, comparativo, retrospectivo y transversal, revisándose todos los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de CATVP (diagnóstico realizado en vida o emitido por autopsia), con edad de cero a 18 años, de cualquier género, hospitalizados en la Institución entre 1971- 1998, para tratar de identificar los factores determinantes para la sobrevida en este tipo de cardiopatía

**Resultados y Conclusiones:** Se estudiaron un total de 177 pacientes, eliminándose 21 por ser portadores de cardiopatías complejas. De 156 pacientes 69% correspondió al sexo masculino y 31% al femenino, la edad de presentación fue de 1 a 4650 días (mediana 90 días), el 27.8% de pacientes tuvo a su ingreso insuficiencia cardíaca y 28.6% bronconeumonía. La variedad anatómica en frecuencia fue la supracardiaca (48.8%), cardíaca (38.5%), infracardiaca (6.7%), mixta (5.9%), en 21 se desconoce. En la sobrevida global el 9.8% están vivos, 70.2% fallecieron y en 9.6% se ignora; analizamos la edad, peso, variedad anatómica, presión de arteria pulmonar, obstrucción del colector y la correlacionamos, siendo las variables de mayor impacto la edad ( $p < 0.002$ ), peso ( $p < 0.0005$ ), presión de arteria pulmonar ( $p < 0.001$ ); 40 pacientes fallecieron antes de la cirugía, 19 durante, 20 después y en 35 pacientes se desconoce su evolución. Se practicó corrección total en 63.1% , parcial en 21.4%, otro tipo de cirugía 6% y en 72 no se les practicó cirugía. El tiempo entre el diagnóstico definitivo y momento de la cirugía fue de 0 a 1950 días (media  $73.8 \pm 27.5$  días). Actualmente de los 42 pacientes vivos, 30 están en clase funcional I NYHA, 2 en la clase II , 6 con HAP persistente y en 4 se desconoce su estado clínico.

Del estudio se concluye que la CATVP continua siendo una cardiopatía congénita poco frecuente, los factores de mal pronóstico son el peso bajo, la de edad al momento de la corrección quirúrgica y la hipertensión arterial pulmonar; por lo tanto una vez establecido el diagnóstico y posterior a la corrección de los factores clínicos agravantes es necesario llevar a los pacientes a la brevedad posible al tratamiento quirúrgico definitivo, lo que permitirá mejorar la sobrevida.

## **ANTECEDENTES**

### **Definición**

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) constituye un defecto del desarrollo embrionario caracterizado por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda; es necesario por lo tanto la existencia de una comunicación a nivel atrial (foramen oval permeable o un verdadero defecto septal atrial) con la finalidad de que la sangre pase a las cavidades izquierdas y pueda ser bombeada a la circulación sistémica. <sup>1,8,11,19,23,25-30.</sup>

### **Incidencia**

Es una cardiopatía poco frecuente, su incidencia no es bien conocida, ya que cambia según las series reportadas. En la mayoría de estas, representa el 1 a 2% de todas las cardiopatías aunque con un rango variable (0.35 al 4%) según lo reportado en la literatura mundial; es ligeramente más frecuente en el sexo masculino que en el femenino con una relación 1.4:1. <sup>19,23,25-30</sup> El rango de edad reportado va desde el nacimiento hasta los 28 años, sin embargo 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 en mayores de 10 años (15%). <sup>26,31</sup> En el Instituto Nacional de Pediatría no existen estadísticas en pacientes vivos, sólo en casos de autopsia .

### **Clasificación y Tipos**

En la CATVP, todas las venas pulmonares están conectadas a la aurícula derecha de manera directa o indirecta por la persistencia de alguno de los sistemas venosos embrionarios. Desde el punto de vista anatómico y de acuerdo al sitio de conexión de las venas,

Darling y colaboradores<sup>20,21</sup> propusieron una clasificación para estos casos:

Tipo I. Variedad supracardiaca. Corresponde al 50% de los casos, con la vena innominada siendo la vía de acceso en 40% y la vena cava superior derecha en 10% de los casos.

Tipo II. Variedad cardiaca. Corresponde al 30% de los casos, con la llegada de las venas anómalas al seno coronario en un 20% y directamente a la aurícula derecha en 10%.

Tipo III. Variedad infracardiaca en 15% de los casos, con conexión a la vena porta en 8%, al conducto venoso en 4%, a la vena cava inferior en 2% y a la vena hepática en 2%.

Tipo IV. Variedad mixta.

Smith y colaboradores<sup>21,25</sup> catalogaron a estos defectos únicamente en 2 tipos: a) supradiafragmáticos en los que generalmente no hay obstrucción al retorno venoso y b) infradiafragmáticos asociados muy comúnmente a obstrucción venosa.

Neill<sup>21,25</sup> 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 ácigos.

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.

En el Instituto Nacional de Pediatría, Mata y Espino en 1988, realizaron una revisión de los casos de CATVP, encontrando 92 pacientes con la siguiente distribución.<sup>30</sup>

1. Variedad supracardiaca	43 casos (46%)
---------------------------	----------------

2. Variedad intracardíaca	37 casos (40%)
a) Seno coronario	28 casos
b) Atrio derecho	9 casos
3. Variedad infracardíaca	4 casos (4.5%)
4. Variedades mixta	4 casos (4.5%)
5. Cardiopatías complejas asociadas a CATVP.	4 casos (4.5%)

### **Anatomía macroscópica**

La presencia de esta malformación implica la adaptación de la estructura cardiaca anormal, la cual se resume a continuación:

a) Cavidades derechas. Es común la dilatación e hipertrofia de la aurícula derecha, del ventrículo derecho y la dilatación de la arteria pulmonar.

19.25-29

b) Cavidades izquierdas. El ventrículo izquierdo puede ser normal, reducido o hipoplásico, aunque el hallazgo de esto es aún controversial y se ha especulado el papel que podría tener en la génesis del edema agudo pulmonar que aparece durante la evolución de la enfermedad y que podría ser responsable de la muerte en el período postoperatorio en algunos casos. El tamaño del atrio izquierdo es menor que el atrio derecho y esta en relación a la ausencia de las venas pulmonares para su formación. 19.25-29

### **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>19,23,24,29,30</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, 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>3,5,7,19,25,29,30</sup>

### **Diagnóstico**

Se basa principalmente en la clínica. Los signos y síntomas son variables y van a depender del tipo anatomopatológico de la malformación, de la presencia o ausencia de obstrucción del colector; <sup>1,3,7,8,19,23,24,29,30</sup> así como con la ayuda de los estudios auxiliares de gabinete tales como la radiografía de tórax, ECG. <sup>1,2,14,17,19,20,23,24</sup>, sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza a través del ecocardiograma transtorácico en más del 98% de los casos. <sup>6,7,14,17,23</sup>

El cateterismo cardíaco está indicado en casos de pacientes gravemente enfermos con obstrucción del colector y que requiere de un procedimiento de atrioseptostomía para facilitar la mezcla sanguínea. <sup>1,23,25,28,30</sup> El diagnóstico diferencial deberá realizarse con cardiopatías que ocasionen flujo pulmonar elevado e insuficiencia cardíaca temprana como una comunicación interatrial amplia, transposición de grandes arterias sin estenosis pulmonar; etc. <sup>25,27,28,30</sup>

### **Factores pronóstico que influyen en la sobrevida y tratamiento**

El manejo inicia con el tratamiento temprano de la insuficiencia cardíaca cuando esta se presenta. Si la respuesta no es adecuada, se considerará como insuficiencia cardíaca refractaria y será candidato a estudio hemodinámico de urgencia, durante el mismo, el paciente con comunicación interatrial restrictiva deberá recibir el beneficio de la septostomía atrial (procedimiento de Rashkind), lo que provocara una mejoría transitoria de la saturación arterial y de la insuficiencia cardíaca, sin embargo este procedimiento solo es paliativo y esta indicado al momento del diagnóstico la reparación quirúrgica del defecto, ya que es una cardiopatía sin posibilidades de resolución espontánea. <sup>9,11,15,16,22,25,28,30.</sup>

El tratamiento quirúrgico ha mejorado dramáticamente la sobrevida de estos pacientes. Antes de 1970, se reportaba una mortalidad entre el 30- 60% y se consideraba que la edad (menores de un año), la insuficiencia cardíaca de aparición temprana (antes del mes de edad), la hipertensión arterial pulmonar (media de 50mmHg), el tipo de conexión asociado (infracardiaca), a sí como la obstrucción venosa pulmonar (gradiente entre la arteria pulmonar y la presión media del atrio izquierdo de 5 torr o más, ratio de presión entre VD/VI de 60% o más, o cuando la evidencia angiográfica localizaba la obstrucción (diámetro de la vena pulmonar menor del 50%]); eran factores que influían en forma determinante en la sobrevida de los pacientes con CATVP. Estos factores han sido referidos por Muller en 1951 (mortalidad 60% niños menores de 1 año), Lamb en 1968-1977, con un total de 80 pacientes reportando una mortalidad del 29%, y encontró que de estos el 18% correspondía al sexo femenino y 17% al masculino, en el 26% la variedad anatómica fue la infracardiaca seguida de la mixta en el 16% y la obstrucción del colector venoso se



documento en el 22%. Por otro lado Whight y Cols encontraron que la obstrucción del colector venoso y su recurrencia era el factor con mayor letalidad. Bando Ko en su estudio de 105 pacientes (1965) menciona como factores de riesgo la edad (período neonatal), la hipertensión arterial pulmonar y la obstrucción del colector venoso. Finalmente cabe señalar que de 1971-1980 la mortalidad ha disminuido hasta un 10-20% como se refiere en un estudio multicéntrico realizado en el Hospital del Niño en Boston, Pittsburgh, el Hospital Privado de Córdoba, Argentina y el Hospital Went-Worth-Douglass de Dover en Marzo de 1975, analizaron 93 casos de autopsia en los que se encontró que la media de edad fue de 7 semanas, predominó en el sexo masculino con una relación 1.6:1, en cuanto a la variedad anatómica más frecuente fue la supracardiaca (45%), seguida por la cardiaca (26%), infracardiaca (24%) y mixta (5%). 30 de los pacientes incluidos, tuvieron obstrucción del colector venoso (media de edad 3 semanas). Igualmente destaca el estudio llevado a cabo en 8 centros hospitalarios y los 14 miembros del Grupo Regional de Cardiología (Lamb 1968-1985 80 pacientes operados 28/80=35%, mortalidad menores de 1 mes 6/28=21%, Galloway et al. 1976-1982(20), 17/20=85%, 2/17=12%, Reardon 1972-1984 (76), 19/76=25% 11/19=57%, Osler 1973-1984 (53), 36/53=68%, Lincoln 1973-1986 (83), 36/83=43%, 6/36=17%, Yee 1975-1986 (75), 39/75=52%, Jaumin 1975-1986 (19), 11/19=58%, 4/11(36%), Sano 1979-1987 (44), 28/44=64%, 1/28=3.6%, SLH 1993-1991 (21), 15/21=71%, 1/15=6.66. <sup>1, 25, 26, 28, 30-34</sup> En el Hospital del Niño de Boston se reportó una mortalidad en los casos de CATVP tratados entre 1977 y 1986 del 7% para la variedad supracardiaca y del 24% para la variedad infracardiaca. Como se puede observar la mortalidad ha disminuido en forma importante de tal manera que después de 1990 múltiples estudios la reportan en menos del 10%; a

sí mismo se ha visto que los factores que anteriormente se consideraban de mal pronóstico, actualmente a excepción de la obstrucción del colector venoso son potencialmente controlables y han dejado de serlo, Bradley y cols en un estudio realizado en el Hospital de San Luis en un total de 20 niños menores de 9m, su tasa de mortalidad fue del 4.8% y del 6.6% para los menores de un mes. Ko Bando reporta una mortalidad del 13% en 1985 (5/38) y del 0% en 1991 (0/31) y refiere que ni la hipertensión pulmonar, edad, peso, tipo de conexión fueron factores de riesgo. En un estudio reciente realizado por Vander en este mismo centro hospitalario, se reporta una mortalidad del 0% en los pacientes tratados en forma temprana.<sup>25,31-34</sup>

### **Complicaciones y Evolución**

En aquellos pacientes que sobreviven al procedimiento quirúrgico generalmente la evolución es favorable y las complicaciones se pueden dividir en 2 fases:

- a) Tempranas, las cuales son generalmente secundarias a la falla del ventrículo izquierdo y por consiguiente edema agudo pulmonar o bien crisis de hipertensión arterial pulmonar.
- b) Tardías. Se refiere la presencia de obstrucción venosa en el sitio del colector, (5-10%) de los casos durante los primeros 3 a 6 meses posteriores al procedimiento quirúrgico, alteraciones del ritmo.

<sup>25,26-30-34</sup>

Según la literatura mundial y múltiples estudios realizados (Ko Bando, Lamb, S.Sano, Lupinetti, Bradley;etc) un gran porcentaje de pacientes vivos sometidos a cirugía correctiva total se encuentran en Clase Funcional I NYHA.<sup>32-35</sup>

### **Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría**

Aunado al reporte de 1988 del Dr. Espino y Colaboradores, previamente señalado; existe el estudio de los doctores Javier Olivas y Cecilia Ridaura, publicado en 1997<sup>39</sup> y que constituye un trabajo de tesis en el que se identifican las características epidemiológicas, clínicas y anatomopatológicas en 71 casos de CATVP identificados entre 1971 y 1993, en los que se identifican las siguientes características:

1. Representan el 8.5% de las cardiopatías congénitas de autopsia.
2. La variedad anatómica fue supracardiaca en 35 pacientes (49.2%), 22 cardiaca (30.9%), infracardiaca 14 (19.7%).
3. En la variedad supracardiaca el sitio más frecuente de conexión fue a vena cava superior derecha (61.7%), seguido por vena cava superior izquierda (35.2%) y un caso a tronco braquiocefálico (2.9%).
4. En la variedad cardiaca la conexión fue a seno coronario (54.5%) de los casos y a aurícula derecha (44.5%).
5. En la variedad infracardiaca las conexiones fueron a vena porta 11 casos (73.3%), vena cava inferior 3 (15%) y venas suprahepáticas 1 caso (6.6%).
6. La edad promedio de los pacientes al momento del fallecimiento para la variedad supracardiaca fue de 11 meses (5 días a 13 años), en la cardiaca 16 meses (7 días a 8 años) y en la infracardiaca 2.3 meses (13 días a 1 año).
7. En cuanto a las manifestaciones clínicas, estas se presentaron en el 63.3% al momento del nacimiento e incluyeron disnea, cianosis, taquipnea, dificultad respiratoria, soplo cardiaco, hepatomegalia e insuficiencia cardiaca. No se observaron diferencias en cuanto al tipo de CATVP.

8. 17 de los 71 casos fueron sometidos a cirugía (23.9%). En los casos supracardíacos (n=10) se efectuó unión del tronco colector a la aurícula izquierda. En esta modalidad 3 fallecieron durante la cirugía, 6 en terapia intensiva por insuficiencia cardíaca y uno al mes por bronconeumonía. En los casos de variedad cardíaca (n=5) se les efectuó destechamiento y ampliación del seno coronario , 3 fallecieron en la cirugía y 2 por insuficiencia cardíaca en terapia intensiva. En los casos infracardíacos (n=2), se efectuó unión del colector venoso al atrio izquierdo, ambos fallecieron en terapia intensiva por insuficiencia cardíaca o arritmias.

9. 37 casos presentaron como complicaciones infecciones (17 en la variedad supracardíaca, 10 en la cardíaca, 10 en la infracardíaca ), 34 hipóxico-isquémicas (17 supracardíaca, 13 cardíaca, 4 infracardíaca), 15 tromboembólicas (7,4 y 4 respectivamente).

## **JUSTIFICACION**

La CATVP es una cardiopatía poco frecuente según la literatura mundial y se reporta en 1 a 2% de todas las cardiopatías congénitas, sin embargo es una cardiopatía grave con manifestaciones de insuficiencia cardíaca incluso desde la etapa neonatal, que de no tratarse adecuadamente y en forma temprana conlleva un mal pronóstico para los pacientes con mortalidades hasta del 80 al 90% al año de edad. Si bien existe un gran número de reportes en la literatura mundial sobre los posibles factores asociados con una tórpida evolución clínica, no existe en nuestro medio la suficiente información relacionada con este tópico.

Si bien el estudio de los doctores Olivas y Ridaura establece información de gran utilidad, no se identifican algunos factores como el tiempo desde el nacimiento hasta el diagnóstico de la cardiopatía, el intervalo de tiempo entre el diagnóstico y el momento de la corrección quirúrgica, además de que si bien se efectúa una interesante descripción de las muertes observadas de acuerdo a la variedad de CATVP, resultaría útil saber del total de pacientes operados, cuantos no fallecieron, para de esta manera estructurar un análisis de riesgos.

Por lo anterior creemos necesario la realización del presente estudio para conocer los factores pronósticos asociados a la evolución de niños con CATVP, teniendo en cuenta los datos recolectados por los doctores Olivas Villagran y Ridaura Sanz y a sí proponer una mejor vigilancia y tratamiento oportuno de los mismos.

## **OBJETIVOS**

1. Describir las características epidemiológicas y clínicas de los niños con CATVP atendidos en la Institución
2. Describir los diferentes tipos de CATVP

3. Identificar en los niños con CATVP, los factores epidemiológicos, clínicos y anatomopatológicos más importantes en relación a la sobrevida.

## **HIPOTESIS**

1. La presencia de insuficiencia cardíaca grave en etapas tempranas de la vida, la hipertensión arterial pulmonar, la edad de presentación, la variedad anatómica (el sitio de conexión de las venas pulmonares) , la coexistencia de otras malformaciones cardíacas asociadas, a sí como la obstrucción del colector venoso son factores pronóstico clínica y estadísticamente significativos para la sobrevida de pacientes con diagnóstico de CATVP (Ver definiciones operacionales).

## **MATERIAL Y METODOS**

### **Diseño del estudio**

Se llevó a cabo un estudio observacional, comparativo, retrospectivo y transversal.

### **Población objetivo**

Se revisó el expediente clínico de todos los pacientes con diagnóstico de CATVP (diagnóstico realizado en vida del paciente o emitido durante la autopsia, hallan sido intervenidos o no quirúrgicamente) hospitalizados en la institución de 1971 a 1998 para tratar de identificar los factores determinantes para la sobrevida en este tipo de cardiopatía, incluyendo los pacientes fallecidos, se les haya realizado o no autopsia.

### **Criterios de Inclusión**

1. Edad de 1 día a 18 años

2. Cualquier género
3. Diagnóstico clínico, ecocardiográfico, hemodinámico o por autopsia de CATVP (Ver sección de antecedentes)

#### **Criterios de Exclusión**

1. Todos los pacientes con diagnóstico de CATVP en cuyo expediente no se incluyan la totalidad de las variables de estudio.
2. Pacientes que durante el estudio hallan presentado alguna enfermedad lo suficientemente importante para influir sobre la sobrevida del paciente y que no se considere secundaria a la cardiopatía misma.

#### **Descripción del Método**

1. Se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnóstico en vida o mediante autopsia de CATVP, que ingresaron al servicio de Cardiología de 1971 a 1998.
2. Se analizaron los criterios de inclusión y exclusión de todos los casos de CATVP y se procedió al llenado de la hoja de recolección, captando las variables epidemiológicas, las manifestaciones clínicas observadas, el tipo de CATVP, la realización de cirugía o no, el tipo de corrección.
3. La información obtenida se incluyó en una base de datos, elaborada para los fines del estudio y se realizó un análisis estadístico de los hallazgos para tratar de determinar los factores capaces de influir en la sobrevida de estos pacientes.
4. Se consideró dentro del análisis, los datos obtenidos por los Drs. Olivas Villagran y Ridaura Sanz, los cuales se incluyeron en el modelo de predicción de riesgo de muerte.

## CALCULO DEL TAMAÑO MUESTRAL

De acuerdo al estudio de Lupinetti<sup>1</sup>, y considerando la edad menor de un mes, el tipo de conexión, la existencia de obstrucción al colector, la hipertensión arterial pulmonar y la realización de cirugía temprana como factores potenciales de riesgo para la sobrevida y de acuerdo a la fórmula

$n = [2PQ * (Z\alpha + Z\beta)^2] / \delta^2$  se tiene los siguientes cálculos del tamaño muestral (Ver tabla)

<b>Factor</b>	<b>p1 (%)</b>	<b>p2 (%)</b>	<b>P (%)</b>	<b>Q (%)</b>	<b>δ (%)</b>	<b>n</b>
<b>Edad &lt; 1 mes</b>	9.5	0.0	4.75	95.25	9.5	39
<b>Tipo conexión</b>	9.0	5.2	7.1	92.9	3.8	36
<b>Obstrucción colector</b>	8.0	0.0	4.0	96.0	8.0	47
<b>Hipertensión arterial pulmonar</b>	9.5	0.0	4.75	95.25	9.5	39
<b>Cirugía temprana</b>	4.8	0.0	2.4	97.6	4.8	79

Por lo tanto se decide incluir un mínimo de 79 pacientes en el estudio.

## ANALISIS ESTADISTICO

Se captó la información en hojas de recolección de datos diseñadas en el paquete Excell para Windows. El análisis estadístico se efectuó en una computadora personal Penitum II, disco duro de 4 gigabytes, a través del paquete SPSS ver. 8.0 para Windows. Se efectuó descripción de las variables de impacto mediante cálculo de promedio  $\pm$  d.s. para variables continuas con distribución Gaussiana o a través de mediana con valores mínimo-máximo y/o porcentajes para variables categóricas o numéricas sesgadas. Se consideró comovariante de impacto primaria la sobrevida del paciente en forma



dicotómica (sobrevida o muerte) con la finalidad de someter las variables independientes definidas con anterioridad a un modelo de regresión logística un  $\alpha < 0.05$

**CONSIDERACIONES ETICAS.**

Por ser un estudio retrospectivo, no requiere de valoración por parte del Comité de Etica del Instituto Nacional de Pediatría.

## RESULTADOS

Se estudiaron un total de 177 pacientes, de los cuales se eliminaron 21 por ser portadores de cardiopatías complejas y debido a que nuestro análisis estuvo basado en pacientes con CATVP aislada; de los 156 pacientes restantes 107 correspondieron al sexo masculino (69%) y 49 al sexo femenino (31%). Fig.1. La edad de presentación osciló desde 1 día de vida hasta 4650 días con una mediana de 90 días. En cuanto al cuadro clínico 37 pacientes se encontraron a su ingreso en insuficiencia cardíaca (27.8%), y 40 con bronconeumonía (28.6%). Por frecuencia la variedad anatómica encontrada fue la supracardiaca con un total de 66 pacientes (48.8%), seguida de la cardíaca 52 (38.5%), infracardiaca 9 (6.7%) y finalmente la mixta 8 (5.9%). Fig. 2. En 21 pacientes no se pudo documentar el tipo, debido a que no hubo la sospecha diagnóstica de la cardiopatía o bien fallecieron en la sala de urgencias a su ingreso.

Con respecto a la sobrevida global, 42 pacientes están vivos (29.8%), 99 fallecidos (70.2%) y en 15 lo ignoramos ya que fueron pacientes quienes solo tuvieron una valoración o bien se les realizó el diagnóstico, se egresaron y nunca más regresaron a la consulta.

Se analizaron las siguientes variables: edad, peso, variedad anatómica, presión de la arteria pulmonar y obstrucción del colector, correlacionándolas con la sobrevida en todos los casos, encontrando que la edad ( $p$  0.002), el peso ( $p$  0.0005), la presión de arteria pulmonar ( $p$ 0.001) fueron las variables de mayor impacto en forma global. Fig.3.

Analizando la mortalidad operatoria se encontró que 40 pacientes fallecieron antes del evento quirúrgico (33.1%), 19 en el transquirúrgico (15.7%), y 20 en el postquirúrgico (16.5%), en 35 pacientes se desconoce su evolución.

Al analizar las variables edad, peso, variedad anatómica de la CATVP, presión de la arteria pulmonar y obstrucción del colector con la mortalidad operatoria, se observó que la variable de impacto en el grupo de pacientes muertos previo a la cirugía fue el peso con un total de 40 pacientes en comparación con los que no fallecieron durante esta etapa 81 ( $6780\text{gm} \pm 5249$ ) con ( $p$  0.0001), en relación a los pacientes fallecidos en el transquirúrgico nuevamente el peso fue la única variable de mayor trascendencia con un total de 19 pacientes comparado con los que no murieron en esta etapa 102 con  $p$  de 0.0066. Finalmente para los 17 pacientes que fallecieron en el período postquirúrgico inmediato, la presión de la arteria pulmonar fue el factor que influyó en forma determinante para su desceso, siendo las cifras para el primer grupo ( $77.8\text{mmHg} \pm 21.4\text{mmHg}$ ) en comparación con los que no fallecieron 86 ( $66.9 \pm 24.8\text{mmHg}$ ), con una  $p$  de 0.02

Finalmente se llevo a cabo el análisis de sobrevida de acuerdo al tipo de cirugía realizada; observándose que la corrección total se practicó en 53 pacientes (63.1%), corrección parcial 26 (31%), algún otro tipo de cirugía en 5 (6%) y en 72 casos no se realizó tipo alguno de procedimiento quirúrgico.

Al analizar únicamente a los sobrevivientes, a 32 pacientes, se les realizó corrección total (72.6%), a 9 corrección parcial (21.4%) y a 1 paciente algún otro tipo de cirugía (2.4%). Fig. 4

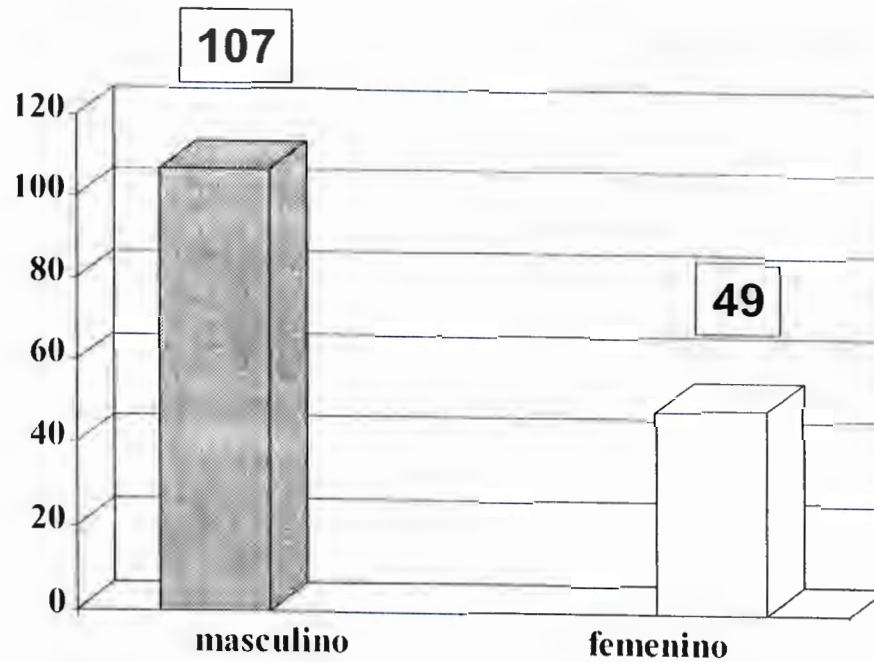
Analizando la variedad anatómica en los sobrevivientes 20 pacientes tuvieron variedad supracardiaca (50%), 16 cardiaca (40%) y 6 variedad mixta (10%). Cabe mencionar que si bien no hubo diferencia estadísticamente significativa en cuanto a la variedad anatómica de la CATVP, correlacionada con la mortalidad quirúrgica, los 9 pacientes con variedad infracardiaca todos fallecieron previo a la cirugía. Del total de nuestros pacientes, en 10 de ellos se

encontró un conducto arterioso permeable, (5.9%) que fue reparado en el mismo acto quirúrgico y que no influyó en la sobrevida global.

En cuanto a la evolución actual de estos 42 pacientes, 30 están asintomáticos (78.9%), 2 pacientes con datos de insuficiencia cardíaca controlada (5.3%), 6 con hipertensión arterial pulmonar persistente (15.8%) y en 4 pacientes se desconoce su estado clínico. Solo un paciente que fue sometido a corrección parcial, ha sido sometido al segundo tiempo quirúrgico para completar la corrección.

En cuanto al tiempo en días entre el diagnóstico definitivo y el momento de la cirugía, fue variable desde 0 días hasta 1950 días, con una media de  $73.8 \pm 27.5$  días y una mediana de 13 días.

**Fig. No 1**  
**CATVP PRESENTACION POR SEXO**



**Fig. No 2**  
**CATVP VARIEDAD ANATOMICA**

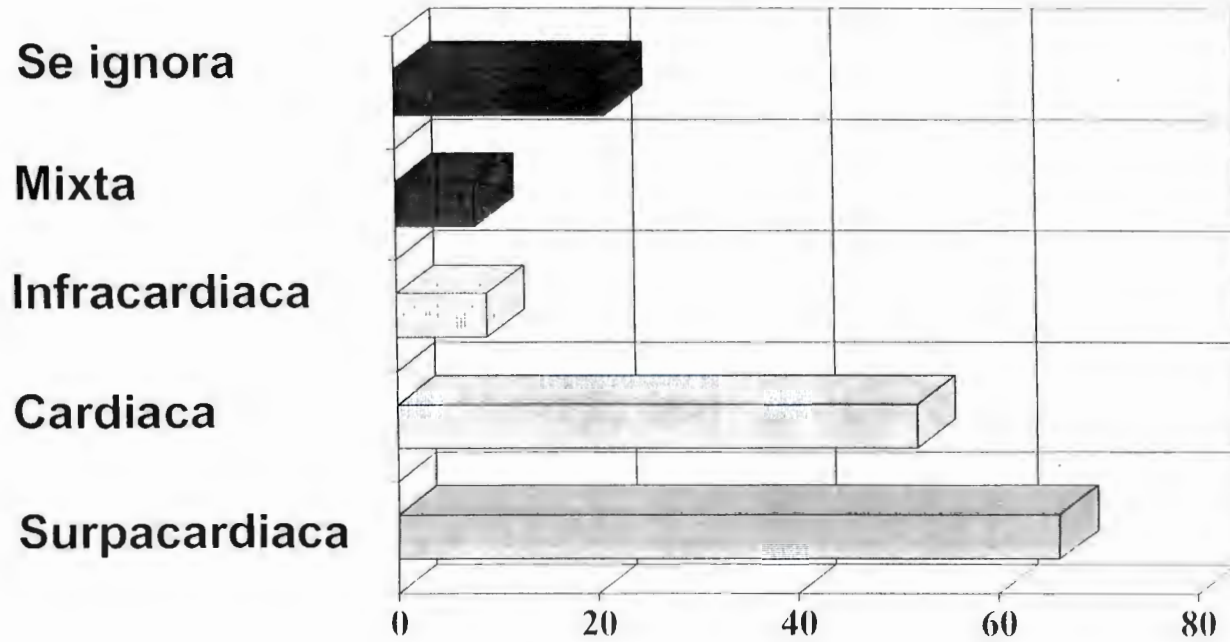
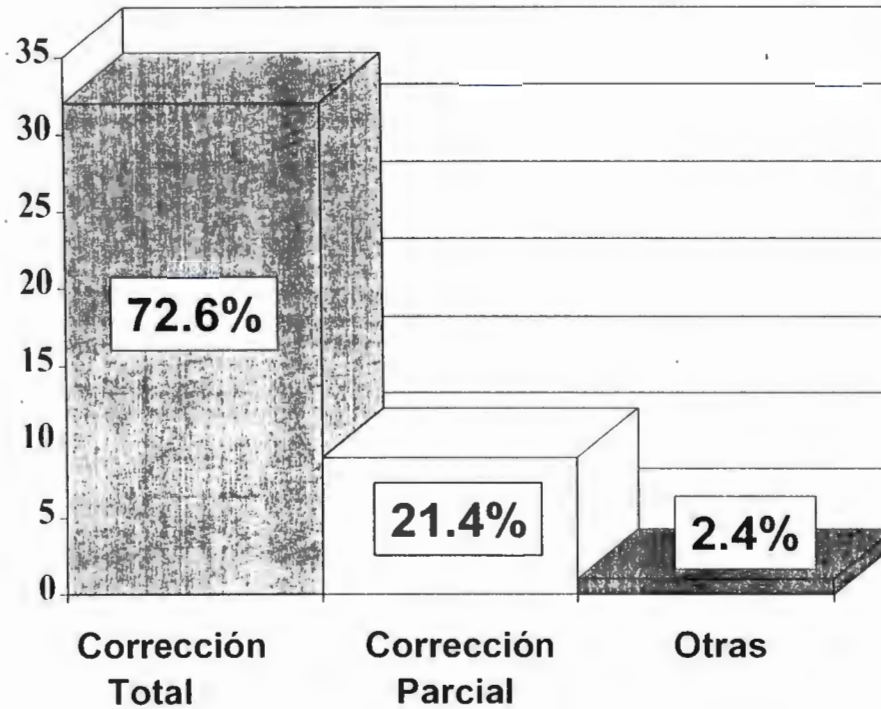


Fig. No. 3

FACTORES DE MAL PRONOSTICO EN CATVP

		VIVOS	MUERTOS	P
Peso (gr)		8,8886gr	4,282gr	0.0005
x+- ds				
Edad (días)		713+-178	106+-12	0.002
x+ - ds				
Variedad	Supracardiaca	50	48.1	
anatómica	Cardiaca	40	37	
%	Infracardiaca	0	9.8	
	Mixta	10	4.9	
Presión pulmonar		66.9+-24.8	77.8+-21.4	0.02
mmHg				
x+- ds				
Obstrucción del colector %			4	0.16

**Fig No. 4**  
**SOBREVIVIENTES EN CATVP**





## DISCUSION

La CATVP continúa siendo una cardiopatía poco frecuente, según los reportes de la literatura mundial corresponde al 1-2% (0.35-4%).<sup>1,8,11,19,23,25,30</sup> En el Instituto Nacional de Pediatría constituye el 8.5% de todas las cardiopatías sometidas a necropsia.<sup>39</sup> El sexo masculino predomina sobre el sexo femenino lo cual resulta similar a lo reportado en el estudio multicéntrico realizado en el Hospital del Niño en Boston y 4 centros hospitalarios más.<sup>19,23,25,30</sup> La edad de presentación varió desde 1 día de vida hasta 4650 días con una mediana de 90 días.

En la literatura se refiere la presentación clínica de acuerdo a la desembocadura anatómica del colector y a la obstrucción o no del mismo, pero finalmente la traducción clínica es insuficiencia cardíaca.<sup>3,5,7,19,25,29,30</sup> En nuestro estudio encontramos que solo 37 pacientes (27.8%) llegaron en insuficiencia cardíaca y 40 (28.6%) con un cuadro infeccioso a nivel pulmonar, ambos factores importantes para la sospecha clínica de la CATVP.

La forma más frecuente de presentación anatómica es la supracardíaca 66/156 (48.8%), seguida de la cardíaca 52/156 (38.5%), infracardíaca 9/156 (6.7%) y finalmente la variedad mixta 8(5.9%) Esto correlaciona con los diferentes reportes en la literatura.<sup>25,31-35.</sup>

En 21 pacientes no fue posible documentar el tipo anatómico en vida debido a que cuando ingresaron al Instituto no se tuvo la sospecha clínica o bien fallecieron a la sala de urgencias antes de la valoración cardiológica. A estos pacientes se les realizó estudio necrópsico y fue ahí donde se realizó el diagnóstico, de ahí que los expedientes clínicos no cuenten con información suficiente.

En el estudio analizamos los factores pronóstico que influyen en la supervivencia de los pacientes con CATVP. En la literatura mundial hasta 1970 los factores que implicaban un mal pronóstico eran la edad (menor de 1 año), peso, variedad anatómica, hipertensión arterial pulmonar (media de 50mmHg),

obstrucción del colector, Estos factores se asociaron con una mortalidad hasta del 60%. Sin embargo, con la mejoría en los métodos de diagnóstico y las técnicas quirúrgicas posterior a 1990 múltiples estudios reportan una reducción en la mortalidad en forma significativa, siendo el promedio de los diferentes centros reportados en la actualidad un 10% de mortalidad. El único factor actual que habla de mal pronóstico es la obstrucción del colector después de la cirugía. Vander en el Hospital del Niño en Boston reporta una mortalidad del 0 al 10% en los pacientes tratados en forma temprana. Actualmente se considera que todos los factores de mal pronóstico antes mencionados para la sobrevida en los pacientes con CATVP a excepción de la obstrucción del colector venoso son potencialmente controlables.<sup>1,25,26,28,30-34</sup>

En nuestro estudio, incluimos un total de 177 pacientes, agregando los pacientes sometidos a autopsia; se eliminaron 21 pacientes debido a que eran portadores de cardiopatía compleja y dentro de su espectro anatómico se encontraba la CATVP, de los 156 pacientes restantes solo 42 están vivos (29.8%), 99 muertos (70.2%) dato no comparable con lo reportado por la literatura mundial actual (0-10%) y sí compatible con lo que se refería hasta 1970 (30-60%), en 15 pacientes ignoramos su evolución ya que fueron pacientes que tenían solo una valoración, o bien se les realizó el diagnóstico, se egresaron y no regresaron a la consulta tal vez debido a la poca información que en su momento se les otorgó o bien por el bajo nivel socio-económico y cultural de los padres que predomina en los pacientes de nuestra Institución.

Cuando analizamos las variables determinantes para la sobrevida en forma global se encontró que las variables de mayor impacto fueron el peso bajo, la edad y la hipertensión arterial pulmonar con significancia estadística, lo que es equivalente a lo reportado en la literatura hasta antes de 1990.

El manejo actual de los pacientes con CATVP inicia con el tratamiento médico temprano de la insuficiencia cardíaca. Si la respuesta no es óptima, se considerará como insuficiencia cardíaca refractaria y por lo tanto deberá ser sometido a cateterismo cardíaco de urgencia, En caso de encontrarse una

comunicación interatrial restrictiva es necesario la realización de septostomía atrial (procedimiento de Rashkind) para lograr una mejor mezcla venosa de sangre lo que condicionara mejoría transitoria de la saturación y de la insuficiencia cardíaca. Sin embargo este procedimiento solo es paliativo y esta indicado al MOMENTO DEL DIAGNOSTICO, LA REPARACION QUIRURGICA TOTAL DEL DEFECTO INDEPENDIENTEMENTE DE LA VARIEDAD ANATOMICA, YA QUE ES UNA CARDIOPATIA SIN PROBABILIDADES DE RESOLUCION ESPONTANEA.<sup>9,11,15,16,22,25,28,30</sup> Esta conducta ha mejorado dramáticamente la sobrevida de los pacientes, sobretodo si la cirugía se lleva a cabo antes del mes de vida.<sup>25,28,30</sup>

En el estudio encontramos que de los 156 pacientes que analizamos solo 84 se operaron y de estos únicamente se llevo a cabo corrección total en 53 pacientes (63.1%), corrección parcial en 26 (31%), algún otro tipo de cirugía en 5 pacientes (septectomía atrial, cierre de del conducto arterioso).

Al evaluar los sobrevivientes, solo a 32 de ellos se les realizo corrección total (72.6%), a 9 pacientes corrección parcial (21.4%), de estos solo a un paciente se completó la corrección total y en un caso solo se realizó cierre del conducto arterioso.

En relación a la variedad anatómica, 20 pacientes fueron supracardíaca, 16 cardíaca y en 6 pacientes variedad mixta.

El lapso de tiempo desde que se llevo a cabo el diagnóstico definitivo de CATVP al momento de la cirugía fue de 0 a 1950 días con una media de 73.8 (27.6 días y una mediana de 13 días, Estos datos no son comparables con lo reportado por la literatura mundial en donde se refiere que la cirugía debe llevarse a cabo al momento del diagnóstico, si es posible antes del mes de edad lo cual evidentemente mejorará la sobrevida. En el Instituto la corrección total en edad temprana no fue posible tanto por que los pacientes llegaron en promedio a los 3 meses de edad, como por el retraso en la corrección quirúrgica una vez establecido el diagnóstico.

Al evaluar la mortalidad operatoria, encontramos que 40 pacientes fallecieron previo a la cirugía, siendo la variable de mayor trascendencia como factor de riesgo el peso bajo, es importante mencionar que entre estos pacientes se encontraron todos los pacientes de la variedad infracardiaca, que en más del 90% de los casos cursan con obstrucción del colector venoso, que por sí mismo puede condicionar edema agudo pulmonar y muerte si no se operan al momento del diagnóstico.<sup>32,35</sup> En nuestro estudio solo se documentó en 2 pacientes la obstrucción del colector y aunque estadísticamente no tuvo impacto como factor pronóstico, no se puede eliminar esta posibilidad dado el escaso número de pacientes analizados.

De los pacientes que fallecieron en el transoperatorio, la variable de impacto como factor de riesgo para la sobrevivida fue nuevamente peso bajo. comparable con lo referido en la literatura en los años 1970-1980.

De los pacientes fallecidos en el postquirúrgico inmediato fue la hipertensión arterial el factor de riesgo más importante. Según la bibliografía las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio inmediato son el edema agudo pulmonar por falla ventricular izquierda y crisis de hipertensión pulmonar.

25,26,30,34

En aquellos pacientes que sobreviven al procedimiento quirúrgico generalmente la evolución es favorable, sin embargo existen algunas complicaciones tardías, como son la obstrucción venosa del colector en el sitio de la anastomosis (5-10%) y las alteraciones del ritmo.<sup>25,26,30,34</sup>

En los reportes actuales la mayoría de los pacientes vivos se encuentran en la Clase Funcional I de la NYHA.<sup>32,35</sup> En nuestro estudio 30 pacientes se encuentran en clase funcional I, 2 en clase funcional 2 y finalmente seis pacientes persisten con hipertensión arterial pulmonar.

## CONCLUSIONES

Del presente estudio se puede concluir, que la CATVP continua siendo una cardiopatía congénita poco frecuente, sin embargo en nuestra casuística en algunos pacientes no se sospechó el diagnóstico en vida al momento de su ingreso.

Una vez establecido el diagnóstico de la cardiopatía, es importante identificar oportunamente los factores de mal pronóstico, para establecer un tratamiento enérgico de los mismos, que permitan llevar a los pacientes en forma óptima a una corrección quirúrgica, lo que permitirá mejorar la sobrevida.

Posterior a la corrección temprana de los factores clínicos agravantes, es necesario realizar a la brevedad posible el tratamiento quirúrgico total sobre todo en los pacientes que presenten variedad infracardiaca.

En nuestro estudio, los factores predictivos de mortalidad en la CATVP encontrados son peso bajo e hipertensión arterial pulmonar los cuales están relacionados tanto con la referencia y el diagnóstico tardío de la enfermedad, como por el lapso de tiempo tan prolongado para la corrección total.



## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;106:880-885.
2. Jenkins KJ, Sanders SP. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection *JACC* 1993;22:201-206.
3. Wang JK, Lue HC. Obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 1993;14:28-32.
4. Goswami KC, Shrivastava S. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J.* 1993;126:433-40.
5. Bu'Lock FA, Jordan SC. Successful balloon dilatation of ascending vein stenosis in obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol* 1994;15:78-80.
6. Otsuji Y, Kisanuki A. Echocardiographic diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection from right upper lobe to the coronary sinus. *Clin Cardiol* 1995;18:735-737.
7. Marek J, Skovranek. Seven year experience of noninvasive preoperative diagnosis in children with congenital heart defects: Comprehensive analysis of 2788 consecutive patients. *Cardiology* 1995;86:488-495.
8. Wang JK, Chiu IS. Anomalous pulmonary venous pathway traversing pulmonary parenchyma: Diagnosis and implications. *Chest* 1966;110:1363-1366.
9. Bando K, Torrentine MW. Surgical Management of total anomalous pulmonary venous connection: -Thirty year trends. *Circulation* 1996;94:1112-1116.

10. Coulson JD, Bullaboy CA. Concentric placement of stents to relieve an obstructed anomalous pulmonary venous connection. *Cathet and Cardiovasc Diagn* 1997;42:201-204.
11. Hijji T, Fukushige J. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. *Cardiology* 1998;89:148-151.
12. Lobdell KW, et al. Repair of an unusual type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1996;62:1517-1519.
13. Leeji ML, Wang JK. Unusual form of total anomalous pulmonary venous connection with double drainage. *Pediatr Cardiol* 1996;17:308-313.
14. Papa M, Camesasca C. Fetal echocardiography in detecting anomalous pulmonary venous connection. Four false positive cases. *Br Heart J* 1995;73:355-358.
15. Itaye CJ, et al. Results of correction of total anomalous pulmonary venous connections in infancy. *Adv Cardiol* 1974;11:36-42.
16. Stewart DL, Mendoza JC. Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Perinatol* 1996;16:186-190.
17. Zwetsch B, Wicky S. Three dimensional image reconstruction of partial anomalous pulmonary venous return to the superior vena cava. *Chest* 1995;108:1743-1745.
18. Webber EM, Gillis A. Tetralogy of Fallot with total anomalous pulmonary venous drainage and esophageal atresia: Complete correction in infancy. *Ann Thorac Surg* 1996;62:571-573.
19. Behiendt DM, Aberdeen E. total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Circulation* 1972;347:55.
20. Kubota H, Foruse A. Midterm results of the rotation. Advancement flap method for correction of partial anomalous pulmonary venous

- drainage into the superior vena cava. *Thorac and Cardiovasc Surg* 1996;112:1-7.
21. Antoniov EE, Matsuoka S. Anomalous inferior vena cava in association with omphalocele: a case report. *Pediatr Radiol* 1995;25:265-266.
  22. Gaynor JW, Burch M. Repair of anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1471-1475.
  23. Snider Rebecca, Serwer Gerald eds. Total anomalous pulmonary venous return. In: *Echocardiography in pediatric heart disease* 2nd edition Mosby 1997:470-476.
  24. Nichols David G. Total anomalous pulmonary venous connection in critical heart disease in infants and children. Mosby 1997:809-823.
  25. Castañeda AR, Jonas RA. Anomalies of the pulmonary veins. In *Cardiac Surgery of the neonate and infants*. Library of Congress 1994:157-66.
  26. Mauroudis Constantine. Total anomalous pulmonary venous drainage. In *Pediatric Cardiac Surgery*. Mosby 1994:479-484.
  27. Moss AJ, Adams FH, Abnormal systemic venous connections. In *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 5th edition 1995:
  28. Sanchez PA. Anomalías de las venas sistémicas y del seno coronario . *Cardiología Pediátrica*. Salvat : 275-283.
  29. Arteaga-Martínez M, Fernández-Espino R. Drenaje venoso pulmonar anómalo en cardiopatías congénitas. Edición Dorma Madrid 22-26.
  30. Espino-Vela Jorge. Conexión Anómala de las Venas Pulmonares. *Cardiología Pediátrica*. Méndez ,1994: 231-244.



31. Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:443-448.
32. Sano S, Brwn WJ. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:886-92.
33. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage. Seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:368-375.
34. Wilson WR, Ilbawi MN, DeLeon SY, Quinones JA, Arcilla RA, Sulayman RF, Idriss FS. Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:861-871.
35. Delisle Georges, Ando Masahiko. Total Anomalous pulmonary venous connection : Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Fundamentals of clinical cardiology* 1976;1:99-122.
36. Yamaki Shigeo, Tsunemoto Minoru. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1992;104(3):728-35.
37. Bando K, Tirrentine WM. Surgical Management of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation* 1996;94(9): II-16.
38. Lupinetti MF, Kulik JT. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1993; 106(5):880-85.

**CENTRO DE INFORMACION  
Y DOCUMENTACION**