

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL DE PEDIATRIA
“DR SILVERSTRE FRENK FREUD”
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI



**“HIPERTENSION PULMONAR COMO FACTOR DE MORTALIDAD EN PACIENTES
CON CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES “**

CLIEIS. R- 2013-3603-57.

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PEDIATRICA

PRESENTA

Dr. Manuel Alejandro Carreón Calderón

Residente de Cardiología Pediátrica

Matricula 98377377

Dr. Charles Cesar Lazo Cardenas

Jefe De Servicio de Cardiologia pediátrica

Tutor y Asesor Metodológico

Investigadores Asociados:

Joaquín Rodolfo Zepeda Sanabria, Cirujano cardiovascular pediatra. Medico
adscrito de UMAE Hospital pediatría CMN Siglo XXI,

Ciudad de Mexico Febrero 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

JURADO DE EXAMEN DE TESIS PARA OBTENER EL TITULO DE CARDIOLOIA PEDIATRICA QUE PRESENTO EL DR MANUEL ALEJANDRO CARREON CALDERON EL DIA 21/02/18 EN LA UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI DE LA TESIS TITULADA "HIPERTENSION PULMONAR COMO FACTOR DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON CONEXIÓN ANOMALA TTA DE VENAS PULMONARES"

PRESIDENTE

JEFE DEL SERVICIO DE CARIDIOLOGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI

DR. CHARLES CESAR LAZO CARDENAS

ASESOR METDOLOGICO Y TUTOR DE TESIS

DR. CHARLES CESAR LAZO CARDENAS

SINODAL

MEDICO TITULAR EN EL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR PEDIATRICA

DR JOAQUIN RODOLFO ZEPEDA SANABRIA

SINODAL

PROFESR TITULAR DE PEDIATRIA

UNIDAD DE INVESTIGACION EN EPIDEMIOLOGIA CLINICA

DRA JULIA ROCIO HERRERA MARQUEZ

INDICE

	PAGINA
I.	RESUMEN
II.	MARCO TEÓRICO.
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA
IV.	JUSTIFICACIONES.
V.	OBJETIVOS
VI.	MATERIAL Y MÉTODOS.
	A) LUGAR DE ESTUDIO.
	B) TIPO DE ESTUDIO.
	C) POBLACION DE ESTUDIO.
	D) CRITERIOS.
	1. INCLUSION.
	2. EXCLUSIÓN.
	3. ELIMINACION
	E) TAMAÑO DE LA MUESTRA
	F) VARIABLES
	G) DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO
	H) ANALISIS ESTADISTICO
	I) ASPECTOS ÉTICOS
	J) FACTIBILIDAD
	K) RECURSOS HUMANOS, MATERIALES, FINANCIEROS
VII.	RESULTADOS
	A) DISCUSION
	B) CONCLUSIONES
VIII.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS
IX.	ANEXOS

I. RESUMEN

La Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una cardiopatía congénita en la que todas las venas pulmonares se conectan a un lugar diferente que la aurícula izquierda. Puede ocurrir en forma aislada o sindrómica, la incidencia es de 1.5 a 3%. En México no existe una incidencia real, sin embargo se ha hecho un cálculo en base a la natalidad de 8 por cada 1000 nacidos vivos. Se clasifica en Supra cardíaco, Intracardiaco, Infra cardíaco y Mixto. Las manifestaciones de CATVP dependen de la presencia y gravedad de la obstrucción. El diagnóstico definitivo se hace por ecocardiografía donde se debe de demostrar que las venas pulmonares (VP) no se conectan con la AI, el tamaño, lugar o lugares de drenaje de las venas pulmonares, presencia de obstrucción, tamaño del defecto interauricular y su velocidad mayor de 2m/seg para considerarlo obstruido, la velocidad de flujo de VP en su llegada al colector venoso con doppler pulsado. El tamaño de cavidades izquierdas y derechas, hipertensión pulmonar determinado por doppler continuo a nivel de valvula tricuspide. La angio-TAC puede ser superior a la ecocardiografía transtorácica en la evaluación de vasos extra cardíacos, como venas pulmonares. En los niños con CATVP los valores para definir obstrucción por doppler pulsado (ecocardiograma) no están definidos, así como tampoco a nivel de la CIA ni en el transcurso del colector antes de llegar al corazón. El tratamiento es la corrección anatómica quirúrgica. Los factores de riesgos asociados a mortalidad descritos son hipertensión arterial pulmonar, obstrucción a nivel de foramen oval o comunicación interatrial restrictiva, a nivel diafragmatica en tipo infracardiaca, tiempo de bomba, edad, peso con OR significativos comparados con otros factores de riesgo estudiados. En México y en esta Institución la mortalidad es alta (46%). Por lo tanto, surge la necesidad de estudiar en pacientes post operados por conexión anómala de venas pulmonares del Hospital de Pediatría del CMNSXXI. Si la

hipertensión pulmonar es un factor pronóstico de mortalidad en pacientes operados de CATVP. Objetivos: Determinar y comparar la presión arterial pulmonar medida por insuficiencia tricuspídea pre y postquirúrgica y valorar su asociación a muerte temprana (primeras 24 hrs). Material y Métodos: Se realizará con pacientes que lleguen al servicio de cardiología pediátrica del Centro Médico Nacional (CMN) Siglo XXI Hospital Dr. Silvestre Frenk Freund por muestreo no aleatorio consecutivo por conveniencia. El presente estudio es de tipo observacional, analítica y prolectiva que se llevará a cabo a partir de 1 enero del 2012 a diciembre del 2015. Los resultados se analizarán por análisis multivariado, se obtendrán medidas de tendencia central y de dispersión. Así como estadística inferencial para la asociación entre las variables de estudio y las predictoras. El proyecto de investigación se apega a las normas del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. Los investigadores declaran no haber conflicto de interés.

II. MARCO TEÓRICO

DEFINICION:

Se define como cardiopatía congénita (CC) a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos, consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario entre la 3ª y 10ª semana de gestación. ⁽¹⁾ Tiene una incidencia variable, en Estados Unidos de Norteamérica (EUA) es de 2.1 por 1,000 nacidos vivos; en Europa, 4 a 12 por 1000 nacidos vivos; mientras que en Japón e Italia 10.6 y 12 por 1,000 nacidos. ⁽¹⁻⁶⁾

Se desconoce la incidencia real en México. Sin embargo Alva y col. en 2006 describió las frecuencias de cardiopatías congénitas, en un análisis de 2,257 pacientes con CC y Calderón Colmenero en una propuesta de regionalización de las CC, al relacionar estas cifras con la tasa de natalidad anual en México, calculó un promedio teórico de 8 por cada 1000 nacidos vivos, concluyendo además que algunas CC, como la tetralogía de Fallot son más frecuentes que lo reportado (9.3% vs 3.3%) y que la CATVP es significativa mayor (3% vs 0.8%).^(7,8) El INEGI describe que la CC como causa de muerte en menores de 1 año fue en 1990 ocupaba el sexto lugar, en 2007 el tercer lugar y en 2012 la segunda causa de muerte. ⁽⁷⁻¹⁰⁾

Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP)

La CATVP es una CC que se caracteriza porque todas las venas pulmonares se conectan a través de un colector embrionario a un sitio diferente a la aurícula izquierda (anatomía normal) y este colector se conecta a la vena cava inferior (VCI), vena cava superior (VCS), techo de la aurícula derecha (AD), seno coronario (SC), o mixtas; drenando el flujo sanguíneo proveniente de las venas pulmonares a la aurícula derecha. La CATVP puede ocurrir en forma aislada o en conjunción con una amplia variedad de malformaciones cardíacas y/o isomerismos atriales. Se define como conexión anómala

parcial de venas pulmonares (CAPVP) cuando sólo se afecta una o varias venas pulmonares pero no a todas. Para este proyecto se estudiarán a los pacientes con CATVP candidatos a corrección quirúrgica.^(11,12)

La incidencia descrita de la CATVP es variable. Galleti reporta una incidencia de 1.5 a 3% del total de las CC; ^(13,14) Sagat, en el 2009, refiere una incidencia de 1% en Eslovaquia. En EUA, Stein P describe una incidencia de 1.5%. En México no existe descrita una incidencia real, sin embargo Calderón Colmenero la calculó en 3% de las CC. ⁽⁷⁾

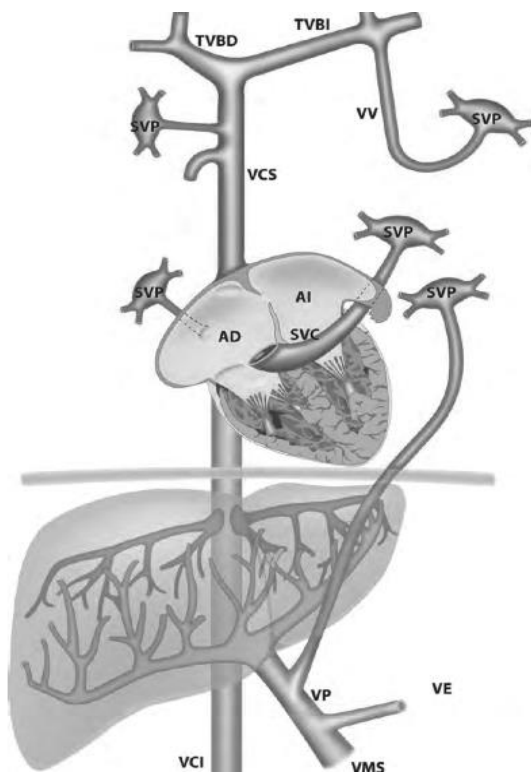
El 68% de los pacientes se diagnostica en período neonatal; el resto, en el período de lactante y hasta los 6 años, siendo raro en adolescentes y adultos. ⁽¹⁵⁻¹⁶⁾

Embriología y anatomía de CATVP

Para conocer los trayectos y sitios de obstrucción anatómicos del colector en la CATVP es necesario reconocer la embriología del sistema venoso pulmonar, lo cual ayuda a entender la patogénesis de esta malformación (Figura 1). Entre los 27 y 29 días de la gestación, en el desarrollo embriológico normal del sistema cardiovascular, la vena pulmonar primitiva aparece como una protrusión de la aurícula izquierda, haciendo contacto con sistema venoso pulmonar primitivo. El sistema cardinal derecho común se convierte en el seno venoso, el cual, que a su vez, se convertirá en la vena cava superior izquierda y el seno coronario. El sistema umbilicovitellino se convierte en la cava inferior, ductus venoso y la vena porta. Para los 30 días ocurre la conexión entre la vena pulmonar primitiva y el plexo venoso que, posteriormente, se incorpora a la pared posterior de la aurícula izquierda, y el plexo venoso pierde progresivamente su relación con la cardinal y umbilicovitelina. ^(12,13,16)

La CATVP resulta de la falta de incorporación del seno venoso pulmonar (SVP) al atrio izquierdo. ^(12,13) 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, conformando un colector venoso del SVP que esta generado por la persistencia de los canales primitivos de la conexión venosa pulmonar primaria que posteriormente 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 supra hepática de la vena cava inferior, conducto venoso hepático, vena porta, venas esplénica y mesentérica superior).^(12,13,16)

Figura 1. Vista posterior de conexiones primarias entre el SVP y las venas sistémicas cardinales y umbilicovitelinas.



Sitios de obstrucción anatómicos en CATVP

Este vaso colector sigue trayectos diferentes según el tipo de CATVP. En la CATVP supracardiaca, cuando llega a la vena cava superior (VCS), el colector asciende entre el bronquio derecho o izquierdo y rama pulmonar generando obstrucción extrínseca en este lugar, y obstrucción intrínseca debido a la estrechez en la desembocadura del colector a VCS. Mientras que cuando el colector llega a vena vertical (VV), la cual continúa por tronco venoso braquiocefálico, VCS y aurícula derecha (AD), la obstrucción es en la VV. En la intracardiaca, el colector llega a seno coronario, siendo mas rara la obstrucción a este nivel. En la infracardiaca, el colector acompaña al esófago atravesando el hiato esofágico (sitio de obstrucción extrínseca) hasta llegar a vena porta. En el mixto se puede presentar obstrucción a nivel del foramen oval. En general, se considera que la obstrucción venosa pulmonar en CATVP se presenta en un 40% en la unión de la VV con la vena innominada (VI_n); en el 65% en la llegada de la vena ácigos (VA), y en 40% a la llegada de la vena cava superior. ⁽¹²⁻¹⁶⁾

Clasificación de la CATVP. ⁽¹⁷⁾

La clasificación más usada es la de Darling y colaboradores, que se basa en el sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal, y la dividen en cuatro grupos:

Tipo I. Supracardiaco. Llegando a vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente.

Tipo II. Cardíaco. Llegan a seno coronario o directamente al atrio derecho, o ambos.

Tipo III. Infracardiaco. Llegan a vena porta, venas hepáticas, *ductus venosus*, venas gástricas o vena cava inferior.

Tipo IV. Mixto. Cuando llegan a dos o más de los tres niveles previos mencionados.

Fisiopatología de la CATVP

Al no estar conectado las venas pulmonares (VP) a la aurícula izquierda (AI), el drenaje venoso pulmonar tiene que llegar a la AI y al ventrículo izquierdo (VI), a través de una comunicación interatrial o foramen oval; para posteriormente mantener el gasto sistémico. Por esta razón es vital la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda, a través de un foramen oval , una comunicación interatrial, y/o conducto arterioso permeable que permitan al flujo venoso pulmonar proporcione el volumen necesario para mantener un gasto cardiaco adecuado. El 25% puede tener reducción u obstrucción del flujo venoso pulmonar en el trayecto del colector o por disminución en el tamaño del foramen oval o CIA. Provocando que la muerte sucede en los primeros 28 días. ⁽¹²⁻¹⁸⁾

Obstrucción del retorno venoso pulmonar, venas pulmonares e Hipertension arterial pulmonar (HAP).

La obstrucción del retorno venoso pulmonar puede ocurrir en cualquiera de los sitios anatómicos mencionados. En neonatos y lactantes con evidencia de obstrucción de flujo venoso pulmonar límite, se deben volver a evaluar, ya que la combinación de la disminución de la resistencia vascular pulmonar y el aumento del flujo de sangre a los pulmones generalmente puede indicar obstrucción; **considerando que la obstrucción en el drenaje de las venas pulmonares, incrementa la presión ventricular derecha y suele ser supra-sistémica, medidas por insuficiencia tricuspídea por doppler continuo, reportándose con hipertensión arterial de grado variable.** Sin embargo, en pacientes con CATVP supracardiaca o intracardiaca con y sin obstrucción no se ha encontrado diferencia significativa en las presiones sistólica medida en ventrículo

derecho (VD) o arterias pulmonares. Esto sugiere que la principal causa de la hipertensión pulmonar en pacientes sin obstrucción en el drenaje venoso pulmonar es la elevación de la resistencia pulmonar, como resultado de la extensión de los músculos en las arterias periféricas y venas. Lo que podría identificar a las venas pulmonares como parte de la anatomía y fisiopatología en la hipertensión pulmonar en pacientes con CATVP.⁽¹⁶⁻¹⁹⁾

Hipertension arterial pulmonar (HAP), Obstrucción y comunicación interatrial.

La contribución del foramen oval en el problema es motivo de controversia. En teoría, la obstrucción de este agujero conduce a una alta presión de la aurícula derecha, lo que impide el retorno venoso pulmonar, lo cual produce **hipertensión pulmonar**. Sin embargo Gathman y Nadas argumentan que la obstrucción significativa del retorno venoso pulmonar a nivel auricular es raro. En base a sus resultados mencionan que en primer lugar, los pacientes como grupo tuvieron presiones auriculares derechas similares si estaban con hipertensión pulmonar o no, segundo alrededor de un tercio de los pacientes con hipertensión pulmonar no tenía gradiente de presión a nivel auricular, de hecho, en algunos, la presión media de la aurícula izquierda fue superior derecha y en tercer lugar, casi todos los pacientes con obstrucción pulmonar vascular también tenían hipertension arterial pulmonar. Aunque estos argumentos son convincentes en cuanto al papel insignificante del foramen oval para producir hipertensión pulmonar, no descartan la posibilidad de que un pequeño agujero podría limitar el flujo sistémico.⁽²⁰⁾

Consecuencias de la obstrucción del drenaje venoso pulmonar y HAP.

Cuando el retorno venoso pulmonar no está obstruido, la presión diastólica de VD es baja; la sangre que vuelve a la aurícula derecha (AD), por lo tanto, tiende a entrar en el VD siendo menor a la aurícula izquierda (AI). El flujo de sangre a los pulmones tiende en gran medida a superar el flujo sistémico ($QP > QS$). La AD y por lo tanto, la sangre

arterial sistémica se encuentra oxigenada, con saturaciones de oxígeno por arriba del 90%. En caso de obstrucción venosa pulmonar, la presión arterial pulmonar se eleva incluso por encima de la presión sistémica, y el flujo sanguíneo de VD a tronco de arteria pulmonar se reduce, el VD se convierte y maneja presión en lugar de sobrecarga de volumen. ^(14,15,16,19,20) Esto lleva a que la saturación arterial de oxígeno puede entonces caer a valores de 20% a 30%. Esta disminución de la saturación arterial sistémica y bajo gasto cardiaco resultan en la hipoxemia tisular y acidosis metabólica. Estos efectos de la obstrucción venosa pulmonar pueden darse por los cambios **pequeños en las venas y las arterias pulmonares, que pueden aumentar aún más la resistencia vascular pulmonar.** ^(18-20,21)

Hipertensión Pulmonar

Se define como hipertensión pulmonar al incremento en la presión de la arteria pulmonar igual o mayor a 25 mmhg medida por medio de cateterismo cardiaco derecho . esta patología se puede presentar a cualquier edad, sin embargo las patologías según el grupo etareo son especificas y las etiologías divergen entre niños y adultos tiene múltiples clasificaciones

Se ha clarificado y completado la definición hemodinámica de HP con la incorporación de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) > 3 unidades Wood (UW) a la definición de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y la introducción de nuevos parámetros hemodinámicos en la HP poscapilar. La combinación de gradiente diastólico pulmonar (GDP) y RVP permite una mejor tipificación

Clasificación:

La clasificación actualizada de la hipertensión pulmonar se estandarizo y se mantiene como unificada para pacientes adultos y pediátricos

Epidemiología

Los datos publicados sobre la incidencia mundial de HP son escasos. En el Reino Unido se ha calculado una prevalencia de 97 casos/ millón de habitantes, con un cociente mujeres/varones de 1,8. En Estados Unidos la tasa de muerte estandarizada por edad oscila entre **4,5 y 12,3 casos/100.000 habitantes**. Aunque los datos epidemiológicos comparativos sobre la prevalencia de los distintos grupos de HP son escasos, **la enfermedad cardiaca izquierda (grupo 2) parece ser la causa más común de HP**, aunque en este grupo la HP grave es relativamente poco frecuente. A pesar de que los pacientes de los grupos 2 y 3 representan una parte importante de la práctica clínica, la información sobre la demografía y la evolución clínica de este segmento de población con HP es desproporcionadamente escasa, lo cual indica que podría ser útil emplear la metodología de las bases de datos de registros para estos grupos.

Diagnóstico

El diagnóstico de la HP requiere que exista sospecha clínica basada en los síntomas y la exploración física, realizar una amplia serie de pruebas para confirmar que se cumplen los criterios hemodinámicos, describir la etiología y evaluar el deterioro hemodinámico y funcional. La interpretación de los resultados de estas pruebas requiere, como mínimo, experiencia en cardiología, imagen y enfermedades respiratorias, y se debe realizar preferiblemente en consulta con un equipo multidisciplinario. Esto es particularmente importante para los pacientes cuya HP pueda tener más de una causa.

Estudios complementarios:

Además de la sospecha clínica de la Hipertension según la clínica del paciente los estudios que se pueden utilizar para respaldar la sospecha o confirmarla se basan en el electrocardiograma, Radiografía de tórax, Pruebas de Funcion y gases Arteriales, Ecocardiografía, Tomografía Axial Computada, Resonancia Magnética y el Gold Standart que es el cateterismo cardiaco derecho (CCD),

Algoritmo diagnóstico

El algoritmo diagnóstico comienza tras la sospecha de HP y la ecocardiografía compatible con esta (según los diferentes grados de probabilidad), continúa con la identificación de los grupos clínicos de HP más frecuentes (grupo 2, ECI, y grupo 3, enfermedades pulmonares), después diferencia el grupo 4 (HPTC) y finalmente establece el diagnóstico e identifica los diferentes tipos en el grupo 1 (HAP) y las entidades raras en el grupo 5. Se debe considerar la presencia de HAP en el diagnóstico diferencial de disnea de esfuerzo, síncope, angina o disminución progresiva de la capacidad de ejercicio, especialmente en pacientes sin factores de riesgo, síntomas o signos evidentes de trastornos cardiovasculares o pulmonares más comunes. Es más habitual encontrar HAP inesperadamente en una ecocardiografía transtorácica indicada por otra causa. Si la ecocardiografía transtorácica es compatible con una probabilidad de HAP intermedia o alta, es necesario investigar los síntomas y los signos, y realizar historia clínica, ECG, radiografía torácica, pruebas de la función pulmonar (incluidos DLCO, análisis de gases arteriales y oximetría nocturna, si fuera preciso) y TCAR torácica para detectar HP de los grupos 2 (cardiopatía izquierda) o 3 (enfermedades pulmonares). Si la probabilidad ecocardiográfica, no es necesario realizar más exploraciones, se buscará otra causa para los síntomas y se seguirá al paciente. Si se confirma el diagnóstico de cardiopatía izquierda o enfermedad pulmonar, se considerará el tratamiento adecuado de estas enfermedades. En caso de HP grave o

disfunción del VD, el paciente debe ser referido a un centro especializado donde se explorarán otras causas de la HP. Si no se confirma el diagnóstico de cardiopatía izquierda o enfermedad pulmonar, se debe realizar una gammagrafía V/Q para el diagnóstico diferencial entre HPTC y HAP. La biopsia pulmonar abierta o transtorácica conlleva un riesgo sustancial de morbilidad y mortalidad.

En el ecocardiograma se abandona la estimación no invasiva de la PAPs como criterio diagnóstico. Basándose en los hallazgos ecocardiográficos, se distinguen tres niveles de probabilidad de sufrir HP (bajo, medio y alto) que implican, respectivamente, concluir el estudio, repetirlo al cabo de un periodo determinado o continuarlo. Esta división se establece según la velocidad máxima de regurgitación tricuspídea

El paciente que sobrevive a la infancia sin obstrucción venosa pulmonar severa, puede presentar hipertensión arterial por enfermedad vascular pulmonar obstructiva tardía por hipertrofia de musculo liso de los vasos como en los pacientes con comunicación interauricular aislada. Los efectos son los mismos que los de la obstrucción venosa pulmonar, excepto que no se produce edema pulmonar .^(18-20,21)

Diagnóstico de CATVP

Criterios clínicos

Desde el punto de vista clínico las CATVP se pueden clasificar en **obstructiva y no obstructiva**.⁽¹⁵⁻¹⁸⁾

Las manifestaciones clínicas dependen principalmente de la presencia y gravedad de la obstrucción en el retorno venoso pulmonar. En caso que una obstrucción está presente, el paciente presenta estado crítico: manifestado por una marcada cianosis, taquipnea, disnea, hipoxemia y acidosis metabólica. En la exploración física presenta: aumento del

esfuerzo respiratorio, pulsos arteriales débiles, hipotensión sistémica y hepatomegalia. A la auscultación cardíaca el segundo puede ser reforzado, puede haber un soplo sistólico leve, por insuficiencia tricuspídea. La radiografía de tórax puede mostrar una apariencia de vidrio esmerilado o imagen en muñeco de nieve u "8". ^(15,16-18) El ECG demostrará hipertrofia ventricular derecha y la desviación del eje a la derecha. La hipoxia extrema puede desarrollar coagulación intravascular diseminada, edema pulmonar, insuficiencia cardíaca derecha y choque cardiogénico. Cuando la **obstrucción venosa pulmonar es grave**, las manifestaciones clínicas pueden comenzar horas después del nacimiento o tardar días, la mayoría presentan síntomas durante la primera semana de vida. En **ausencia de obstrucción**, la cianosis puede desaparecer durante la primera semana de vida y volver a manifestarse a las 2-3 semanas de vida en grado leve, siendo más evidente durante el ejercicio, en este momento se puede observar una cianosis leve, discreta polipnea y taquicardia; la tensión arterial es normal así como la auscultación pulmonar. El impulso cardíaco es hiperactivo debido a la sobrecarga de volumen del VD; el primer tono es acentuado y el segundo presenta desdoblamiento fijo. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo, debido al aumento del flujo a través de la válvula pulmonar. Puede encontrarse un soplo diastólico, por aumento de la velocidad de flujo a través de la tricúspide. La Rx de tórax será evidente un engrosamiento a nivel hilar por congestión vascular y datos de edema pulmonar. ⁽¹⁶⁻²⁰⁾

Con lo expuesto, se puede concluir que en la evaluación de CATVP, los aspectos centrales de interés clínico y quirúrgico son:

- 1) El sitio de conexión anómala
- 2) La obstrucción del colector

- 3) Las dimensiones de la comunicación interatrial que permitirá la mezcla y el paso de la sangre a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta.
- 4) Hipertension arterial pulmonar

El tratamiento quirúrgico busca restaurar la condición normal al integrar el colector al atrio izquierdo.

La CATVP puede estar acompañada con otras anomalías cardíacas congénitas, como ausencia de seno coronario, defecto de los cojinetes endocárdicos (canal atrioventricular), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, transposición de grandes arterias, o bien la combinación de las descritas en el isomerismo auricular derecho con asplenia. La presencia de malformaciones asociadas, empobrece el pronóstico. ^(15 -18)

Diagnóstico por ecocardiografía

En la actualidad, se acepta que la ecocardiografía es el método no invasivo para establecer el diagnóstico definitivo en todos los pacientes con CATVP. La evaluación bidimensional, doppler color y pulsado identifica prácticamente a todos los enfermos y las anomalías cardíacas asociadas. El ecocardiograma evita la necesidad de realizar cateterismo cardíaco, particularmente en neonatos y lactantes que se encuentran inestables por obstrucción que incrementaría su gravedad. ^(20,21)

El ecocardiográfica se realiza con un transductor de Ultrasonografía (USG) de 7.5 o 3 MHz. **En la evaluación bidimensional** se observa la anatomía. Normalmente la confluencia de las venas pulmonares, se puede observa desde un vista subcostal y cuatro cámaras, donde es posible visualizar la llegada de las venas pulmonares a la AI. ⁽¹⁸⁻²⁰⁾ En la CATVP desde las diferentes proyecciones que se mencionaran se puede observar la ausencia de venas pulmonares conectadas al atrio izquierdo, identificar la

confluencia venosa y las venas pulmonares por separado, valorar el sitio y grado de obstrucción y diagnosticar las lesiones asociadas(ejemplo canal atrioventricular). Utilizando las aproximaciones subcostal y paraesternal, es posible identificar el retorno venoso anómalo conectado ya sea al colector retrocardíaco, al seno coronario, al atrio derecho, a la vena cava superior o a la vena vertical. En las conexiones al seno coronario, la aproximación subxifoidea localiza las venas pulmonares conectadas a un seno coronario dilatado y horizontalizado, inmediatamente por detrás o a un lado del atrio izquierdo. En las conexiones al atrio derecho, es posible identificar una o todas las venas pulmonares entrando por separado o por un colector directamente a la aurícula derecha. En los casos de conexión infracardiaca, el colector se encontrará en el mismo plano que corta al atrio izquierdo en su porción media, desde la aproximación subxifoidea. Una vez detectado el colector venoso, podemos seguir su trayecto por debajo del diafragma hasta su sitio de conexión al sistema porta o intra-hepático. El Doppler codificado a color permite definir el retorno venoso anómalo a un colector o directamente al corazón. Como dato adicional del estudio está la cuantificación del tamaño de las cavidades derechas e izquierdas; se observa dilatación de cavidades derechas (AD y VD), aunado a que la AI y el VI son pequeños. Una limitación importante de la ecocardiografía aparece en los casos de retorno anómalo mixto o cuando existen otras cardiopatías congénitas complejas asociadas. ^(18-21,23)

El doppler color en CATVP supracardiaco muestra dos arcos, el arco superior correspondiente al colector, vena vertical, inominada y cava superior (azul-rojo) y el arco inferiores el arco aortico (rojo-azul), en las proyecciones mencionadas permite visualizar las venas pulmonares, el trayecto del colector y las aceleraciones de flujo por obstrucción en el trayecto se observa como mosaico de color o turbulencia. A nivel auricular se observa cortocircuito de derecha a izquierda a través de foramen oval o

CIA, sobrecarga de VD y un colector detrás de la AI. Ante estos hallazgos se debe demostrar el tamaño, lugar o lugares de drenaje de las venas pulmonares, identificar si existe obstrucción por imagen en mosaico (turbulencia) por aceleración de flujo, así como el tamaño del defecto interauricular; si la velocidad a ese nivel es > 2 m/seg se considera obstruido.^(20,21) Asimismo, existe hipertensión arterial pulmonar, e imposibilidad de identificar venas pulmonares drenando a la AI.

El doppler pulsado ofrece una medida objetiva con una sensibilidad de 100% y especificidad de 85%. El flujo venoso pulmonar medido a la desembocadura de las venas pulmonares al techo de la AD, y su llegada al colector y este a seno coronario, sistema porta o VCS sin obstrucción se caracteriza por un patrón de baja velocidad, laminar, bifásica o trifásica, mientras que en los pacientes con obstrucción el patrón es turbulento, continuo no fásico, con velocidad > 2 m/seg.^(18,21) Lok et al, consideran que existe una conexión obstructiva cuando se detecta una presión interatrial ≥ 3 mmHg y una onda "a" prominente (> 5 mmHg) en la AD. Se debe demostrar el lugar o lugares de drenaje de las venas pulmonares, si existe obstrucción por imagen en mosaico (turbulencia) por aceleración de flujo, así como el tamaño del defecto interauricular; se mide la velocidad a estos niveles; si es > 2 m/seg se considera obstruido. Asimismo se debe evaluar si existe hipertensión arterial pulmonar medido por doppler continuo a 3-5mm por debajo de la valvula tricúspide.⁽¹⁸⁻²⁵⁾

Cateterismo cardiaco

La angiografía pulmonar es diagnóstica en el 100% de los enfermos con CATVP. La existencia de obstrucción se demuestra a través de la angiografía y registrando gradientes entre la presión en AI y la presión capilar pulmonar, además de medir presiones en AD y AI; estos datos se obtienen solo en caso de que queden dudas del drenaje, para identificar tamaño de AI y anomalías asociadas. Asimismo es útil para

identificar la anatomía exacta de las venas pulmonares, grado de obstrucción, hipertensión pulmonar, y cualquier otra anormalidad estructural. En preparación para la cirugía, el cateterismo intervencionista permitirá ampliar el tamaño de la comunicación interauricular, con atrioseptostomía con balón (procedimiento de Rashking) en caso de que exista una CIA restrictiva. Se considera que la angiografía pulmonar no debe ser efectuada en neonatos críticos, con cianosis y edema pulmonar. (16,18,20,24)

En postoperados en 2006 Seale reportó la experiencia inicial de angioplastia con *cutting ballon*; 3 pacientes eran postoperados de CATVP. Se mencionan 3 patrones de obstrucción de las venas pulmonares: 1) hipoplasia tubular bilateral que se extiende de la unión venoatrial y en toda su longitud, 2) discreta constricción en la unión venoatrial, y 3) múltiples porciones hipoplásicas. Para el 2009, reporta 58 casos de pacientes con estenosis pulmonar sometidos a cateterismo cardiaco, reportando que el 79% estaba asociado a CATVP. Con pronostico desfavorable por progresión de hipertensión arterial pulmonar. En 2010 en un estudio retrospectivo de 422 casos de CATVP reporta que la estenosis de venas pulmonares definida angiograficamente como la disminución del diámetro mayor de la VP se reduce en 50% o más y un gradiente de 4 mmHg entre la VP y la AI. Con lo que concluye que la estenosis de venas pulmonares puede ser un factor de riesgo de mortalidad asi como la hipertensión pulmonar en pacientes con CATVP (26-28)

Angiotomografía (angio TAC)

Si bien esta descrito que el estudio de primera línea que se utiliza para obtener imágenes de los pacientes con CATVP es la ecocardiografía. Sin embargo, esta se ve limitada por las ventanas acústicas y en su capacidad de mostrar las complejas relaciones tridimensionales de estructuras cercanas. Por lo tanto, las técnicas de imagen alternativas como la angio TAC o la resonancia magnetica (RM) son útiles para

el diagnóstico. El tiempo de radiación en angio-TAC es mínimo, en comparación con el cateterismo o RM. ⁽²⁹⁻³²⁾

Esta descrito que la angio TAC puede proporcionar excelentes detalles anatómicos respecto al ecocardiograma. La RM también puede mostrar detalles anatómicos, pero a menudo requiere de anestesia general en neonatos y lactantes, disminuyendo su resolución en anatomía compleja y el tiempo de estudio será más largo. ⁽³²⁾

Se ha demostrado que la angiografía por tomografía computarizada (angio-TAC) es un método mínimamente invasivo que, a través de imágenes en segunda y tercera dimensión, en tiempo real, favorece el adecuado abordaje diagnóstico de los pacientes con CC, en quienes se requiere una rápida y precisa evaluación de su anatomía y puede ofrecer detalles que en determinados casos permiten reemplazar la angiografía convencional. ⁽²⁹⁻³²⁾

Esta evaluación se ha realizado con angiotomografía helicoidal tridimensional como una herramienta que aporta información muy útil para el diagnóstico de patología cardiaca congénita compleja, en especial para vasos a nivel extra-cardiaco como venas pulmonares, arterias pulmonares, aorta y otros vasos usando escáneres multidetector, con tiempo de exploración de pocos segundos, lo cual permite evitar la anestesia general y sedación en niños mayores.⁽³⁰⁾

Para la realización de este estudio, tanto en neonatos, como en lactantes y niños mayores se usan medios de contraste no iónicos a una dosis de 1 a 4 mL/kg de peso, pero antes del procedimiento se deben tener en cuenta que los niveles de creatinina sean normales.. En un estudio en donde se realizaron 321 angiotomografías con medio de contraste no iónico, las reacciones adversas agudas fueron del 1.9% y las tardías del 6.2%; el 70% durante los primeros cinco minutos y el 30% después. La prevalencia

global de reacciones adversas fue de 3.1%; siendo graves en el 0.04%, estimándose una mortalidad del 0.004%. Por lo que se concluye que es un procedimiento seguro.^(30,31)

Kevin Tood en abril de 2014 reporto una revisión de 29 pacientes que evaluarón las venas pulmonares; estas exploraciones se realizaron en un escáner con una fuente de 64 cortes (Somatom Sensation; Siemens Healthcare, Forchheim, Alemania) o un escáner de primera generación de doble fuente (Somatom Definición, Siemens). Utilizando los siguientes parámetros de escaneo: colimación de 0,6 mm, grosor de corte de 0,75 mm, intervalo de reconstrucción de 0,3 mm, tubo de alimentación de 80 kV, el volumen de contraste de 2 ml / kg de material no iónico de baja osmolaridad de contraste (300 mg de I / ml iopromida [Ultravist; Bayer Healthcare, Berlín, Alemania]), y el núcleo de B20f. En los lactantes y niños, la exploración se programa para iniciar 2 segundos después del bolo de contraste. Las imágenes se transfieren a una estación de trabajo independiente para post-procesamiento y reconstrucción en 3-D (Acuario iNtuition; TeraRecon, San Mateo, CA). Para la evaluación de VP se realiza reconstrucción en volumen 3-D, se visualiza desde las siguientes proyecciones: (a) Vista posterior muestra todas las venas pulmonares se conectan a un colector que llega a la AD, SC, VV, VCS, o Vena porta. b) En un plano axial revela al colector se da seguimiento del mismo. (c) en un plano coronal en pacientes con drenaje supracardíaco, es importante tener en cuenta la posición de la VV en relación a la arteria pulmonar izquierda y de bronquios. d) En plano sagital, reconstrucción en-3-D visto desde una perspectiva hacia la izquierda en la supracardiaca revela que la VV es anterior a la rama izquierda de la arteria pulmonar y el bronquio izquierdo, necesaria para determinar sitios de obstrucción a este nivel.⁽³²⁾

Las venas pulmonares en angio-TAC se observa que el curso de las principales venas

pulmonares es más variable que el de las arterias pulmonares; las VP son paralelas las arterias hasta las regiones segmentarias proximales. Desde el nivel de las venas lobares y segmentarias proximales, cada vena principal toma un curso único que permite que se drene en la AI. En el lóbulo superior derecho, estas venas toman un curso adyacente y lateral a la vena cava superior. La vena del lóbulo medio derecho por lo general se une a la vena del lóbulo superior antes de drenar hacia la AI como de la vena pulmonar superior derecha. El drenaje venoso del lóbulo inferior derecho generalmente drena posterior y medial a la aurícula izquierda como una única vena pulmonar inferior. Un posterior similar y por supuesto medial de la vena del lóbulo superior izquierdo se ven generalmente después de que el segmento superior y venas lingular convergen en 1 izquierda vena pulmonar superior. El drenaje venoso del lóbulo inferior izquierdo por lo general tiene un curso más largo y posterior medial con una típica sangría posterior de la aorta que rara vez es de importancia fisiológica. A pesar de el patrón típico de 2 izquierda y 2 venas pulmonares derechas que desembocan en la aurícula izquierda, la variabilidad en el número de venas independientes que desembocan en la aurícula izquierda ocurre, con el lóbulo medio y las venas de drenaje lingular de forma independiente como las variantes más comunes. Variable de confluencia lobar y venas segmentarias antes del drenaje también se observa. ⁽³²⁻³⁴⁾

En general, para hacer las mediciones de diámetros de las VP, posterior a la inyección del medio de contraste en fase venosa, se identifica el bronquio derecho epiarterial derecho y el bronquio izquierdo hipoarterial, levocardia, la burbuja gastrica del lado izquierdo y la densidad hepatica del lado derecho; puntos anatómicos de referencia. Estos se visualizan mejor en un plano axial a nivel del tronco de arteria pulmonar, demostrando la RDAP anterior al bronquio principal derecho es diagnóstico de solitus situs, se visualiza la cava a nivel medial y la aorta ascendente antero superiores apoya

situs visceral normal, se hace el seguimiento de las venas pulmonares en todo su trayecto al colector y su llegada a la aurícula. El plano sagital sirve para la evaluación de la derecha y la izquierda puntos de referencia hiliares proporcionarán diagnóstico definitivo de CATVP. ⁽³²⁻³⁴⁾

En CATVP obstruida, la angiografía TAC es superior a la ecocardiografía transtorácica, para detectar sitios de obstrucción especialmente en los niños con CATVP infracardiaco y mixtos. Se ha demostrado que la concordancia diagnóstica entre angio-TAC y la cirugía es del 92 al 100%. ⁽³⁰⁻³⁴⁾

Técnica quirúrgica para CATVP

La reparación quirúrgica de la CATVP se realiza bajo hipotermia leve (28°C) o profunda (18°C), circulación extracorpórea (CEC), bypass cardiopulmonar (CPB), paro cardiaco, cardioplejía fría y con paro circulatorio total (TCA). **En los casos de CATVP a seno coronario**, la reparación es a través de una atriotomía derecha con recorte del seno coronario hacia el defecto del tabique auricular; creando un deflector pericárdico intra-auricular entre el defecto septal auricular y el seno coronario, y la sangre venosa pulmonar dirigida desde el seno coronario a la AI. **En los tipos extra cardíacos (supra o infracardiaco)**, el procedimiento quirúrgico implica el levantamiento de la punta del ventrículo izquierdo hacia el hombro derecho para los pacientes con situs normales, así como la exposición de lugar de la anastomosis en la confluencia venosa pulmonar y la pared posterior de la AI. La división de la VV en el tipo infracardiaco generalmente permite movilizar hacia arriba de la confluencia venosa pulmonar. Tras la incisión de la AI y la confluencia venosa pulmonar, se realiza la anastomosis retrocardíaca, lo más grande posible, entre la confluencia venosa y la AI. Se utiliza 7-0 polipropileno o suturas continuas de poli-dioxanona para la anastomosis para disminuir la obstrucción post quirúrgica asociado a la sutura y se cierra la CIA con parche de pericardio o puntos con

surgete en pacientes con función cardíaca biventricular (FBH); posteriormente se liga la VV o el colector. ^(16,17,18,35,36)

Mortalidad

La mortalidad de la CATVP descrita en el caso de las no obstruidas se reporta del 2-3%, mientras que en la CATVP de tipo obstructiva asciende a 15-20%. En una revisión de diversos artículos de que evaluaron factores de mortalidad en CATVP, encontramos que en 2001 Choundary SK y col⁽³⁷⁾. reportó un estudio de 15 años con 248 pacientes con una mortalidad de 19%, Michelin 2002 en un período de 13 años con 89 pacientes reporta una mortalidad de 7.86%, de estos el 31.5% presentaron obstrucción. ⁽¹⁵⁾ El 11.2% requirió re- intervención ya sea quirúrgica o por cateterismo intervencionista. Por otro lado Karamlou 2007⁽³⁸⁾ en una revisión de 377 pacientes en un período 1946 a 2005 reporta una mortalidad variable por períodos; en 1970 cercana al 50%, en 1985 de 27%, y después del 2000 de 3%. Estos asociado a la época y avances como ellos lo mencionan la mortalidad de 1970 asociado a la edad, obstrucción y uso de epinefrina; posteriormente el uso de hipotermia, circulación extracorporea (CEC), milrinona, nitroprusiato modificaron la mortalidad hasta el 3%. Sagat y cols en 2009, en el período de enero 1991 a marzo 2008, estudiaron 51 pacientes, reportando una mortalidad del 9.8%, siendo del 7.8% en el postoperatorio temprano comprendido en los primeros 30 días, mencionaron como probables factores de riesgo la anatomía de las venas pulmonares.⁽³⁹⁾ Seale y cols. en 2010, en un estudio retrospectivo y multicéntrico de 17 centros de Cardiología Pediátrica del Reino Unido, Irlanda y Suecia, donde incluyeron pacientes atendidos entre 1998 - 2004, reportaron a los 30 días una mortalidad de 5.7%, y 17.5% a un año⁽²⁸⁾. Matthew S y Yong B estudio 112 pacientes con CATVP atendidos entre 1973 y 2008, operados en período neonatal, con una mortalidad del 10.7%. La re operación de venas pulmonares estenóticas fue necesaria en el 11.9% de

los casos, pero no hubo muertes. ⁽⁴⁰⁾ Karaci, en 2012, en un estudio retrospectivo evalúa factores asociados a mortalidad y morbilidad temprana e intermedia. La mortalidad temprana ocurrió entre el 1er día e intermedia los primeros 7 días, con una mortalidad de 9.7%. ⁽³⁵⁾ En 2014 Padalino y cols en Italia en un estudio retrospectivo de 22 años en 46 pacientes que divide en 2 grupos; con CATVP aislada y CATVP con cardiopatía compleja asociada, reporto una mortalidad de 6.9% y 19.6% respectivamente, evaluando la mortalidad operatoria a 30 días⁽⁴¹⁾. El mismo año en china Zheng Jinghao y col. Reporta un estudio de neonatos en un período que comprende de 1997 a 2013 con una mortalidad de 2.3% que se presento en el postoperatorio. ⁽³⁶⁾

La mortalidad reportada en México de la CATVP es de González-Ramos y cols. En 2006 en donde describen 15 casos en un período de 10 años, con mortalidad fue de 38%. ⁽⁴²⁾ Manjarrez- Valladolid y cols., en Guadalajara, reportaron una mortalidad de 60% en 11 pacientes atendidos entre el 2007 y 2012; en este estudio, la mortalidad se asoció directamente con la hipertensión pulmonar y a la comunicación interatrial obstruida. ⁽⁴³⁾ En la UMAE Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo de 2008-2011 en operados de CATVP la mortalidad fue de 38.2%. El 46.2% de las defunciones ocurrieron en las primeras 24 h posteriores a la cirugía, sin haber defunciones en el trans quirurgico. Los factores de riesgo relacionados con mortalidad fueron: a) En el periodo preoperatorio: $\text{satO}_2 < 85\%$ y $\text{pO}_2 < 60$. b) En el transoperatorio: tiempo de paro circulatorio > 50 min, lactato sérico > 7.99 mmol/L a la salida de bomba extracorpórea y requerir técnica de esternotomía abierta. c) Periodo postoperatorio: hipertensión arterial pulmonar severa. ^(44,45)

Factores de Riesgo en CATVP.

Al evaluar los factores de riesgo asociado a mortalidad en pacientes con CATVP, desde 1988 Lincoln y cols, hasta Paladino en 2014, se describen diversos factores; de los

cuales los mas significativos son: edad, peso, tipo de CATVP (supracardiaca, infracardiaca, intracardiaca y mixta), soporte inotrópico, obstrucción de venas pulmonares, saturación preoperatoria, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo de paro circulatorio, y con función univentricular o biventricula, hipertensión arterial pulmonar severa y crisis hipertensivas pulmonar, los hallazgos se mencionan a continuación. ^(37- 46)

En 1988 Lincol y cols evaluaron en un período de 13 años, 83 pacientes, reportando como factores asociados el tipo infradiaphragmatico, crisis hipertensiva pulmonar y datos de insuficiencia cardiaca preoperatoria. ⁽⁴⁶⁾ , Choundary SK y col. En 2001 reportaron que en los primeros 30 días después de la cirugía la edad < 1 año (OR 2.16), hipertensión arterial pulmonar (HAP) grave (OR 5.86), cirugía de urgencia (OR 3.65).³⁶ Michielon en 2002 reporta como factores de riesgo en 30 días de operados, la presencia de arritmias y la obstrucción de venas pulmonares. Karamlou en 2007 fueron: La insuficiencia cardiaca fue la causa de muerte temprana, relacionándolo con las características de los pacientes los factores asociados fueron el tipo de CATVP, la edad menor de 1 año y obstrucción de venas pulmonares con velocidad de flujo de venas pulmonares > de 2m/seg.³⁷

Sagat y cols., evaluó en 30 días de post operado; describió como factor de riesgo de mortalidad la edad menor de 1 año, estenosis de venas pulmonares en el postoperatorio que podría estar dado por la técnica quirúrgica o la histología de las venas pulmonares. Asociado esta última a mal pronostico.⁽³⁸⁾ Seale y cols. en el 2010 reportaron a los 30 días, como factores de riesgo para mortalidad edad menor de 1 año (HR 0.99), estenosis o hipoplasia de venas pulmonares (HR 4.29), HAP postoperatoria (HR 8.69), estenosis de venas pulmonares en el postoperatorio (HR 3.45) y cardiopatía compleja asociada (HR 17.41). De manera interesante, el 62% de quienes fallecieron

tenían obstrucción de venas pulmonares. En 2011 Matthew S y Yong B en 112 pacientes operados en período neonatal, como factores de riesgo asociados a muerte tiempo de CEC > 65 minutos, obstrucción venosa velocidad > 2m/seg y un peso < 2500 g. Karaci, en 2012 describió como factores asociados a mortalidad temprana fueron insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar sin respuesta a manejo médico. Factores a mortalidad intermedia fueron edad, peso, isomerismo con función univentricular y tiempo de circulación extracorpórea mayor de 201.8+_ 48.3. ^(33, 36-40)

Con lo anterior podemos mencionar que los más significativos en orden de importancia son: La Hipertensión arterial pulmonar (HAP) Se menciona con más frecuencia y con OR mayores de 3, seguido por las obstrucciones en el drenaje de las venas pulmonares con OR de 2-6, posteriormente el Tiempo de CEC con OR de, la edad y el peso con OR 1.4 a 2. ^(33, 36-40)

En 2014 Padalino en Italia reportó como factores de mortalidad en CATVP aislada el peso menor de 3Kg con OR de 5.9, Tipo mixto OR 2.27, TCEC mayor de 150mint OR 1.96, pinzamiento aórtico mayor de 60mint OR de 1.65. El mismo año en China Zheng Jinghao y col. Reporta como factor de mortalidad la técnica quirúrgica. ⁽⁴¹⁾

Riesgo Quirúrgico. RACHS-1 Y ARISTOTLE

En vista que uno de los puntos más importantes que determinan la mortalidad es la complejidad de las cirugías, en el año 2002 en los EUA, Jenkins y cols. publicaron una propuesta de evaluación, a fin de diferenciar el tipo de riesgo de acuerdo con el tipo de cirugía cardiovascular. A esta propuesta la llamaron Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery (RACHS-1) y fue creada para facilitar una comparación ajustada de la mortalidad entre pacientes sometidos a cirugía de CC. Se categorizaron de acuerdo a su mortalidad en seis grupos de riesgo. En dicho consenso se concluyó que el factor de riesgo más importante fue el tipo de procedimiento quirúrgico realizado, más que el

diagnóstico anatómico específico. Para validar esta escala se analizaron pacientes menores de 18 años, excluyéndose pacientes con trasplante cardiaco y menores de 30 días de vida con persistencia de conducto arterioso, como defecto único. De acuerdo con esta clasificación, para la categoría de riesgo 1 hubo una mortalidad del 0.4%; del 3.8% en el grupo 2; 8.5% para el grupo 3; para el grupo 4 una mortalidad del 19% y hasta el 47% para la categoría 6. ⁽⁴⁷⁾ La CATVP en pacientes mayores de 30 días entran en riesgo 2 con mortalidad de 3.8% y en menores de 30 días de vida en riesgo 4 con mortalidad de 19%. ^(47,48)

Escala de Aristóteles el cual consiste en la evaluación de la complejidad constituida de dos puntajes, el básico y el completo. El básico se aplica a cada uno de los 145 procedimientos quirúrgicos con una escala que va de 1.5 a 15 puntos y que se agrupan en 4 niveles de riesgo: 1: 1.5-5.9 puntos; 2: 6.0-7.9 puntos; 3: 8.0-9.9 puntos y 4: 10.0-15.0 puntos. El puntaje completo tiene como fin un ajuste de la complejidad de acuerdo a las características de los pacientes y se dividen en factores dependientes y factores independientes. En el primer rubro se consideran variantes anatómicas, procedimientos asociados y edad, mientras que los factores independientes son el peso ≤ 2.5 kg (2 puntos), prematuridad de 32 a 35 semanas de gestación (2 puntos) y prematuridad extrema ≤ 32 semanas de gestación (4 puntos), acidosis metabólica con $\text{pH} \leq 7.2$ ó lactato ≥ 4 mmol/L (3 puntos), disfunción miocárdica $\text{FE} \leq 25\%$ (2 puntos), taquicardia ventricular (0.5 puntos), ventilación mecánica para manejo de falla cardíaca (2 puntos), hipertensión pulmonar ≥ 6 UW, hidrocefalia (0.5 puntos), alteraciones cromosómicas o genéticas como el síndrome de Down (1 punto) o microdelección del cromosoma 22, reoperación (2 puntos), esternotomía de mínima invasión (0.5 puntos). Con base a lo anterior, de un puntaje en el básico máximo de 15 puntos, en el completo se eleva en dos niveles más de complejidad comprendiendo el nivel 5 de 15.1 a 20 puntos y el nivel

6 de 20 a 25 puntos . La cirugía de corrección de CATVP sola tiene puntaje de 9 cayendo en riesgo 3 de 4 en el puntaje básico. ⁽⁴⁹⁾Es necesario comentar que el RACHS-1 no fue diseñado con el fin de predecir la mortalidad en un paciente determinado, sino como un sistema que permitiera comparar a grupos de pacientes en diferentes instituciones. El sistema Aristotle, por otra parte, está encaminado a definir la complejidad y los riesgos en cada paciente y permitir, por lo tanto, una autoevaluación pero también puede ser una herramienta para comparar los resultados de las intervenciones entre instituciones hospitalarias ⁽⁵⁰⁾ En el 2006 en un análisis de una base de datos de 12,672 cirugías en EUA obtenida de 11 centros dedicados a cirugías de CC se reportó una tendencia decreciente en la mortalidad posoperatoria, lo cual se asoció a un programa de mejora en la calidad en las cirugías cardíacas en pediatría. Así, de acuerdo a la estratificación de riesgo de RACHS-1, se disminuyó la mortalidad a 0.9% para el grupo 2; 2.6% para el grupo 3; 7.7% para el grupo 4 y 17.2% para el grupo 6, mostrando todas una diferencia importante respecto al reporte original por Jenkins y colaboradores en el 2002. ⁽⁵¹⁾

En 2012 Nathan y colaboradores en dos estudios de un score de la técnica quirúrgica como factor de mortalidad en pacientes pediátricos operados de cirugía cardíaca; considerando que el resultado de la cirugía cardíaca en neonatos y lactantes depende de múltiples factores, de los cuales incluyen estado fisiopatológico y complejidad de la cardiopatía congénita detectada por ecocardiografía; el manejo intraoperatorio y eventos postoperatorios, además de los factores humanos que cursa con un rol muy importante. Concluyó que si es un factor directo asociado a mortalidad y propone que se realice evaluación postoperatoria para determinar si la cirugía no dejó defectos residuales o defectos recurrentes. ^(52,53) . En la conexión anómala total de venas pulmonares se define que la obstrucción postoperatoria de venas pulmonares es consecuencia de una

inadecuada anastomosis entre la AI y la confluencia de las venas pulmonares; y esta es considerada con velocidades mayores de 2m/seg en la unión del colector a la AI. ⁽²⁹⁻³⁶⁾

Diámetro de venas pulmonares como factor de riesgo para mortalidad.

Las venas pulmonares tienen alteraciones congénitas aisladas o asociadas a cardiopatías congénitas; en ambos casos los hallazgos histológicos muestran proliferación de la neoíntima con oclusión de la luz de una o más venas pulmonares. Se presenta del 5 al 18% de CC. Existen tres patrones de estenosis de venas pulmonares (EVP): a) hipoplasia tubular bilateral, que se extiende a la unión venoatrial, con longitud variable. b) estenosis en reloj de arena, disminución discreta del diámetro en las uniones venoauriculares. c) Varias venas pulmonares hipoplásicas, en la cual están afectadas en todo el trayecto. ^(19,27) Seale, en 2006, reportó que el 50% de los pacientes con angioplastia con balón por estenosis pulmonar tenía como antecedente haber sido sometidos a cirugía de CATVP. En 2009 en un reporte de 58 casos con estenosis de venas pulmonares el 79% tenía lesiones cardiacas asociadas. En 2010 reporta en pacientes cateterizados en el postoperatorio como estenosis de vena pulmonar a la disminución del diámetro interno en un 50% o más e hipoplasia de venas pulmonares cuando es difusa en pacientes con CATVP, en el postoperatorio este hallazgo está descrito. Cuando esta condición está presente al momento de la cirugía, el pronóstico es pobre porque se desarrolla congestión venosa pulmonar progresiva, seguido de la hipertensión pulmonar y eventualmente la muerte. ^(19,26-28)

Los estudios previos han considerado que la mortalidad posoperatoria en niños con CATVP se debe a las condiciones de inestabilidad preoperatoria en neonatos o lactantes, combinadas con su bajo peso, hipertensión arterial pulmonar severa, crisis hipertensivas pulmonares en el postoperatorio inmediato, el tipo de CATVP (infracardiaco). La obstrucción del drenaje de las venas pulmonares tiempo de CEC, y

la anatomía de las venas pulmonares la mencionan sin embargo no está reportada o estudiada. Seale en sus estudios lo menciona como línea de investigación así como Anna N. Seale que reporta en los resultados de un estudio multicéntrico una peor supervivencia en pacientes con venas pulmonares estenóticas e hipoplásicas y su relación con la obstrucción postoperatoria ligada con hipertensión y mortalidad en estos pacientes ^(26-28, 57)

En el Hospital de Pediatría se realiza cirugía cardíaca desde 1993, actualmente se operan 260 pacientes de cirugía cardiovascular al año, de estos la CATVP es la tercera cirugía cardíaca más frecuente después de comunicación interventricular y tetralogía de Fallot. ^(44,54) Al año se ingresan de 25-28 pacientes con este diagnóstico y se realiza cirugía de corrección total a 25 (9.6%) de todas las CC. En noviembre de 2013 se reporta un registro mexicano de cirugía cardíaca pediátrica, en los principales hospitales de mexicanos no derechohabientes; reportando que la CATVP es la cuarta causa de cirugía cardíaca congénita en pediatría, con 67 pacientes en un año en 7 instituciones de salud. Semejante a lo descrito en nuestro hospital. ^(44,45)

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

La CATVP es una cardiopatía congénita que se presenta en 1 al 3% de todas las CC, con una incidencia que varía de 6.8 a 7.1 por 100,000 nacidos vivos. Es la 3ª o 4ta causa de cirugía cardíaca en México; con mortalidad de alrededor de 40% en el periodo postoperatorio inmediato, lo cual contrasta con el 14.8% en otros centros hospitalarios del mundo. Los factores de riesgo asociados a mortalidad descritos son: edad, peso, tipo de CATVP (supracardiaca, infracardiaca, intracardiaca y mixta), soporte inotrópico, obstrucción de venas pulmonares, saturación preoperatoria, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo de paro circulatorio, Hipertensión arterial pulmonar, función univentricular o biventricular, y el riesgo quirúrgico; de estos factores mencionados la hipertensión arterial pulmonar suprasistémica esta asociado a la CATVP obstruida, a la gravedad e inestabilidad hemodinámica.

La hipertensión arteria pulmonar supra sistémica, es un factor constante en todos los estudios asociado a mortalidad, se relaciona la anatomía y función de las venas pulmonares en el pre y postoperatorio; pero no se ha estudiado el papel en el pre operatorio, tal como lo han sugerido Van Der Velde, Seal y Karací, en sus reportes. Por lo anterior que surgen las siguientes preguntas de investigación.

Preguntas de investigación

En los niños recién nacidos a 6 años de edad sometidos a cirugía correctiva de CATVP en la UMAE Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI

¿Esta la hipertensión pulmonar arterial un factor de riesgo para mortalidad en los pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares?

1. ¿Cuál es la Mortalidad en los pacientes con diagnóstico de Conexión anómala total de venas pulmonares en nuestro Hospital?

2. ¿Cuál es la repercusión que tiene la hipertensión pulmonar en la mortalidad de los paciente con diagnostico de conexión anómala total de venas pulmonares ?

HIPÓTESIS GENERALES.

En los niños recién nacidos a 6 años de edad sometidos a cirugía correctiva de CATVP en la UMAE Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI

1- Los pacientes con diagnostico de conexión anómala total de venas pulmonares tiene mayor mortalidad a medida que incrementa la presión de la arteria pulmonar, en el tiempo prequirurgico y postquirurgico

2.- La mortalidad está asociada al incremento de la presión pulmonar

IV JUSTIFICACIONES

En la UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI se han realizado cirugías a corazón abierto desde 1996, es un centro de concentración para cirugía de CC. Se operan en promedio 260 pacientes con CC. La CATVP es la 3ra causa de cirugía, aproximadamente se someten a cirugía a 25-28 pacientes al año, en su mayoría neonatos y lactantes sin alteraciones estructurales asociadas. La mortalidad es de alrededor al 38% en el postoperatorio inmediato, aproximadamente 2 veces mayor a lo descrito en otros países. Considerando los factores de riesgo de mortalidad descritos como edad, peso, tipo de CATVP (supracardiaca, infracardiaca, intracardiaca y mixta), soporte inotrópico, obstrucción de venas pulmonares, saturación preoperatoria, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo de paro circulatorio, Hipertensión arterial pulmonar y función univentricular o biventricular., RACHS-1 Y

V. OBJETIVOS

En los niños recién nacidos a 6 años de edad sometidos a cirugía correctiva de CATVP en la UMAE Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI Encontrar la mortalidad en los niños con conexión anómala total de venas pulmonares en nuestro hospital y su relación con la hipertensión pulmonar

1. Corroborar la estadística general de nuestro hospital respecto a incidencia, presentación, género edad y sintomatología

VI. MATERIAL Y MÉTODOS

VI. A) Lugar de desarrollo del estudio: Servicios de Cardiología y Cirugía Cardiovascular de la UMAE Hospital de Pediatría, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social

Período de estudio: 1 de enero 2012 al 31 de diciembre del 2015.

VI. B) Tipo de estudio: Observacional, longitudinal, analítico y prolectivo.

VI. C) Población de estudio: Pacientes pediátricos con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares, sometidos a corrección quirúrgica en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Siglo XXI

VI. D) Criterios de Selección

VI. D.1) Criterios de inclusión

- Pacientes masculinos y femeninos.
- Con edades comprendidas entre el nacimiento (0 días) y 6 años cuyos padres acepten su participación.
- Con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de conexión anómala total de venas pulmonares sin otras lesiones cardiacas asociadas
- Sometidos a cirugía correctiva de CATVP.

VI. D.2) Criterios de no inclusión

- Pacientes operados en misma intervención de otros defectos asociados (CIV, coartación de aorta, tetralogía de Fallot, canal atrioventricular, univentriculares, etc), excepto: comunicación interatrial y persistencia de conducto arterioso.

- Pacientes que no firme el consentimiento informado.

VI. D.3) Criterios de eliminación

- Pacientes que se detecte anomalías cardíacas en el transoperatorio diferentes a la CATVP
- Pacientes con proceso infeccioso activo.

VI. E) Tamaño de muestra:

De los paciente con diagnostico de Conexión Anómala total de venas pulmonares con expedientes en nuestro Nosocomio, dando un total de 107 pacientes, en total de los años estudiados completando criterios solamente con expedientes completos 87 pacientes.

VI. F) Variables

Variable Independiente

Mortalidad temprana

Definición Conceptual: Extinción del proceso homeostático de un ser vivo que concluye con el fin de la vida antes de las 24 horas

Definición operacional: fin de la vida previo a las 24 horas de nacimiento

Escala de medición: cualitativa nominal dicotómica

Indicador: Si – No

Variables de confusión:

Edad Definición conceptual: tiempo que ha vivido una persona.

Definición operacional: Periodo de tiempo entre el nacimiento y la fecha realización de la cirugía medido en meses o días.

Escala de medición: Cuantitativa discreta

Indicador: Meses

Hipertensión arterial pulmonar pre operatorio

Definición conceptual: Es la presión en la arteria pulmonar por arriba de 25 mmHg en reposo.

Definición operacional: Medición ecocardiografica por doppler continuo con cursor localizado a 3 - 5 mm de valvula tricuspide. Se clasificará como : Leve: <50% respecto a la presión arterial sistémica (TA sistólica). Moderada: 51-75%, severa: >75%.

Escala de medición: Cualitativa dicotómica.

Indicador: Hipertensión arterial pulmonar severa. (si /no)

Tiempo de circulación extracorpórea

Definición conceptual: Es un estado de choque controlado, por bomba de circulación extracorporea que permite drenar la sangre venosa hacia una máquina oxigenadora e impulsándola hacia la aorta sin pasar por el sistema cardiopulmonar.

Definición operacional: Tiempo en minutos durante el cual el paciente es apoyado por la bomba de circulación extracorporea desde su inicio hasta que recupera el control total con reactividad cardiaca y pulmonar. Durante la cirugía correctiva descrita en la nota de procedimiento anestésico, medido en minutos.

Escala de medición: Cuantitativa discreta

Indicador: Minutos

Obstrucción del drenaje pulmonar antes de la cirugía

Definición conceptual: Hallazgo ecocardiográfico por doppler color caracterizado por mosaico de colores que sugiere aceleración de flujo en el trayecto del colector y la desembocadura a vena cava superior, intrahepáticos, aurícula derecha (AD) y comunicación interatrial. (CIA) asociado a presión ventricular derecha elevada asociado a gravedad del paciente.

Definición operacional: Hallazgo ecocardiográfico por doppler color con mosaico de colores en un sitio del trayecto del colector, al drenaje de venas pulmonares o en la desembocadura a la AD con medido por doppler pulsado en sitio de aceleración de flujo en metros por segundo.

Escala de medición: Nominal dicotómica

Indicador: Obstruido > 2m/seg – No obstruido < 2m/seg

Tipo de conexión anómala total de venas pulmonares.

Definición operacional.- Sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal de las venas pulmonares.

Definición operacional.- Se dividen en cuatro grupos: en el tipo I, la conexión anómala se produce a nivel supracardíaco (vena cava superior, cayado de la vena álgos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente). tipo II, la conexión anómala se establece a nivel cardíaco (seno coronario o directamente al atrio derecho, o ambos). Tipo III, la conexión anómala ocurre a nivel infracardíaco (vena porta, venas hepáticas, *ductus venosus*, venas gástricas o vena cava inferior), y tipo IV, la conexión anómala es de tipo mixto y se hace en dos o más de los tres niveles previos mencionados

Escala de medición: cualitativa nominal politómica

Indicador: Supra cardíaca, intracardiaca, infracardiaca y mixta.

Tiempo de pinzamiento aortico:

Definición conceptual.- Tiempo durante la reparación quirúrgica se pinza la aorta dentro del período de TCEC,

Definición operacional.- tiempo de pinzamiento de la aorta durante el periodo de circulación extracorporea mientras se realiza cirugía a corazón abierto.

Escala de medición: cuantitativa continua.

Indicador: minutos.

Variables descriptoras

Sexo

Definición conceptual: Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer en los seres humanos.

Definición operacional: Género que se especifique en la ficha de identificación del expediente clínico.

Escala de medición: Cualitativa nominal dicotómica

Indicador: Hombre-Mujer

Obstrucción postoperatoria.-

Definición conceptual.- Evento de engrosamiento y Fibrosis de la anastomosis de las venas pulmonares posterior a procedimiento correctivo quirúrgico .

Definición operacional.- Evaluación ecocardiografica postoperatoria, con medición de la velocidad de flujo de la anastomosis de las venas pulmonares a la AI. Con doppler pulsado con cursor a 3mm de la anastomosis.

Escala de medición. Cualitativa nominal dicotómica.

Indicador. Obstruida > 2m/seg - No obstruida < 2m/seg.

VI. G) Descripción General Del Estudio

1. Aprobado el protocolo por el Comité local (5 diciembre 2013), se captará a pacientes que lleguen al servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI, con diagnóstico presuncional de CATVP. Dentro de protocolo de estudio habitual del procedimiento de estos pacientes el médico tratante realizará la confirmación del diagnóstico mediante la evaluación clínica, ecocardiograma y angio tomografía axial computada, para presentar a sesión medico quirúrgica. Se captarán estos casos en hospitalización y evaluación pre-quirurgica, en el período comprendido entre 01 de enero 2012 al 31 de diciembre del 2015 .
2. El alumno una vez identificados, seleccionará a los que cumplan los criterios de inclusión y solicitará e invitará a los padres o tutores responsables a firmar el consentimiento informado que se les proporcionará.
3. El médico ecocardiografista tratante (Dra. María de la Luz Estrada) realizará el ecocardiograma para confirmar diagnósticos de CATVP, localizará las venas pulmonares, el colector, su llegada al corazón y posibles datos de obstrucción en sitios habituales (CIA, colector infracardiaco, innominada, etc
4. El médico tratante enviará a los pacientes a la realización de angioTAC, como parte del proceso diagnóstico con lo que lo presentara en sesión medico quirúrgica.
5. En el transoperatorio, el alumno estará presente con el cirujano Dr. Joaquin Zepeda Sanabria para que en su reporte, describan los hallazgos trans quirurgicos y anotará eventos centinela en la sala de quirófano.
6. En el transoperatorio, el anestesioologo cooperará con su reporte para incluir las complicaciones anestésicas y eventos centinela.

7. En el transoperatorio, al estar el paciente en CEC el enfermero encargado de manejarla (técnico de bomba) vertirá su reporte y complicaciones durante el procedimiento. El alumno presente en quirófano tomará los tiempos en conjunto con el técnico de bomba, complicaciones o eventos centinela.
8. En el postoperatorio el médico Cardiólogo tratante realizará ecocardiograma de control y vigilancia del paciente o relacionado con el protocolo directamente (procedimiento habitual). El alumno estará presente en la evaluación ecocardiográfica, tomara datos del reporte, posterior a las 24 horas y el 7mo día para el estudio.
9. Se llenará la hoja de recolección de datos (Anexo 2) que incluye edad, sexo, peso, antecedentes heredofamiliares, antecedentes personales patológicos. La siguiente sección de esa hoja incluirá los datos de interés correspondientes a cada momento de evaluación: 1) Pre quirúrgicos: lactato sérico, hipertensión pulmonar, obstrucción, tamaño de venas pulmonares. 2) Transquirúrgico: tiempo de circulación extracorpórea, lactato sérico, tamaño de venas pulmonares, hipertensión pulmonar, tiempo total de cirugía, eventos secundarios a la cirugía. 3) Posoperatorio: lactato sérico, hipertensión pulmonar, tamaño de venas pulmonares.
10. Toda la información colectada se vaciará en una base de datos electrónica para posteriormente proceder al análisis estadístico.
11. Finalmente, con la asesoría de tutor se realizara el análisis estadístico.

VI. H) Análisis Estadístico

Para la estadística descriptiva, se calcularán medidas de tendencia central y de dispersión, de acuerdo con la escala de medición de las variables; para las variables con escala cualitativa, número absolutos y porcentajes. Las cuantitativas: promedio o mediana, y desviación estándar o intervalo intercuartílico, tomando en cuenta el tipo de distribución, ya sea normal o diferente a lo normal.

Análisis inferencial: las variables de estudio se compararán entre el grupo de falleció y el grupo que sobrevivió, considerando la escala de medición de las variables. Chi-cuadrada o prueba exacta de Fisher para las cualitativas. Mientras que para las cuantitativas, prueba de t o U-Mann Whitney, de acuerdo con el tipo de distribución obtenida.

Posteriormente, las variables que se encuentre estadísticamente significativas se incluirán en un modelo multivariado tipo regresión logística.

Los análisis se realizarán con el paquete estadístico SPSS versión 15.0. El nivel de significancia estadística considerado será $p < 0.05$.

VI. I) Aspectos Éticos

De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud; en el título segundo sobre los aspectos éticos de la investigación en seres humanos y conforme a lo que se comenta en el artículo 17.

Riesgo de investigación. El estudio corresponde a una investigación con riesgo mínimo ya que son procedimientos en la ruta diagnóstica y de tratamiento de los pacientes con CATVP y se tomarán las medidas de los estudios realizados.

Autonomía: Se solicitará a los padres la participación de los candidatos a este estudio. Quienes acepten se solicitará la firma de carta de consentimiento informado (Anexo 1)

Balance Riesgo- Beneficio.

Posibles beneficios: El paciente no tendrá beneficio directo de su participación; sin embargo, los resultados permitirán aportar conocimientos sobre el pronóstico de estos pacientes, al determinar si las variables independientes están relacionadas con la mortalidad.

Posibles riesgos: En la angioTAC probabilidad de reacción alérgica al medio de contraste. Extravasación del medio de contraste con riesgo de 0.3%.

Balance riesgo beneficio: No existe riesgo incrementado en el paciente ya que es un procedimiento habitual en pacientes con diagnóstico de CATVP. Beneficio directo se dará en los casos que se detecte obstrucción de venas pulmonares, ya que el cirujano podrá prever la realización de plastia en venas pulmonares.

Confidencialidad. Todos los datos de todos los pacientes se mantendrán de manera confidencial.

Selección de participantes: Dado que se trata de un muestreo de casos consecutivos hasta cumplir la cuota de pacientes; se sigue el principio fundamental de justicia, pues no hay discriminación para distribuir los recursos asistenciales, ni la oportunidad de participar.

Conflicto de intereses: No existe conflicto de interés dentro del equipo de colaboradores.

VI. J) Factibilidad

Se cuenta con autorización del comité local de investigación y ética en investigación

En salud (CLIEIS). R- 2013-3603-57.

VI. K) Recursos Humanos Materiales Y Financieros

Recursos humanos: Investigador principal, Residente de Cardiología pediátrica, médicos adscritos colaboradores en el área de consulta externa, el que realiza ecocardiograma, medico radiólogo encargado de la realización de angioTAC, medico anestesiólogo y cirujano cardiovascular.

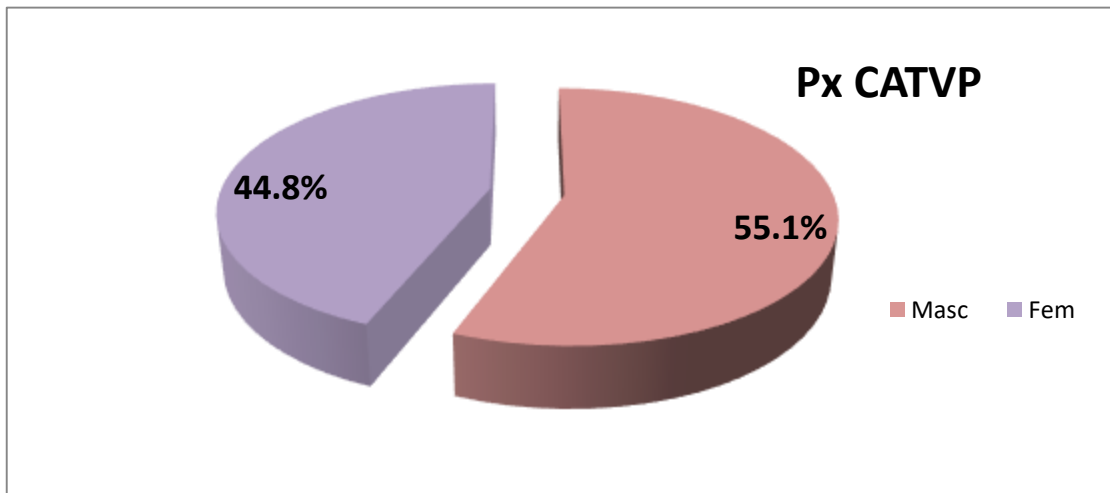
Recursos materiales. El Hospital de Pediatría cuenta con 3 equipos de ecocardiografía Philips iE33, con mantenimiento preventivo cada 3 meses, una computadora en línea marca HP 1530 para elaborar el reporte ecocardiografico y el trabajo en un segundo tiempo de las imágenes ecocardiograficas. Así como una impresora OKI B4350 con el que se realiza las otras y reportes ecocardiográficos. Así como el hospital cuenta con un tomógrafo multicorte PHILIPS BRILLANCE 16 de 16 cortes con mantenimiento preventivo cada 3 meses.

Recursos financieros: Los recursos financieros son minimos los cuales eran cubiertos por el Residente de Cardiología Pediátrica.

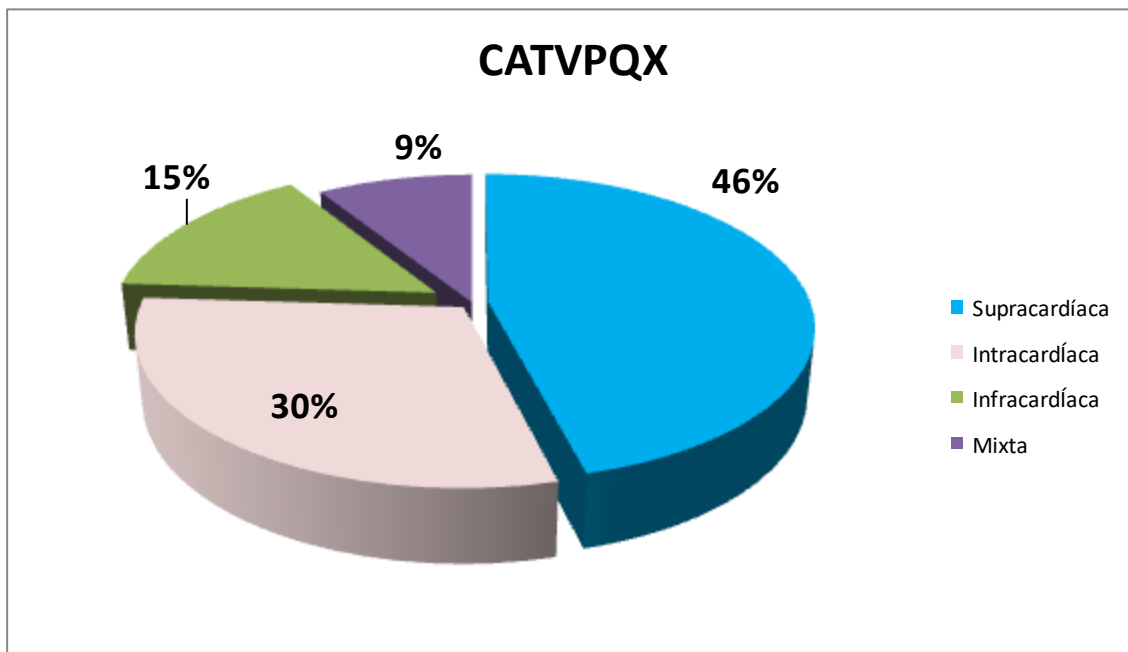
VII) RESULTADOS

De un total de 107 pacientes obtenidos con diagnóstico de conexión anómala total que se obtuvieron en nuestro nosocomio la muestra total asciende a 87 pacientes que cumplen criterios para inclusión en nuestro Estudio

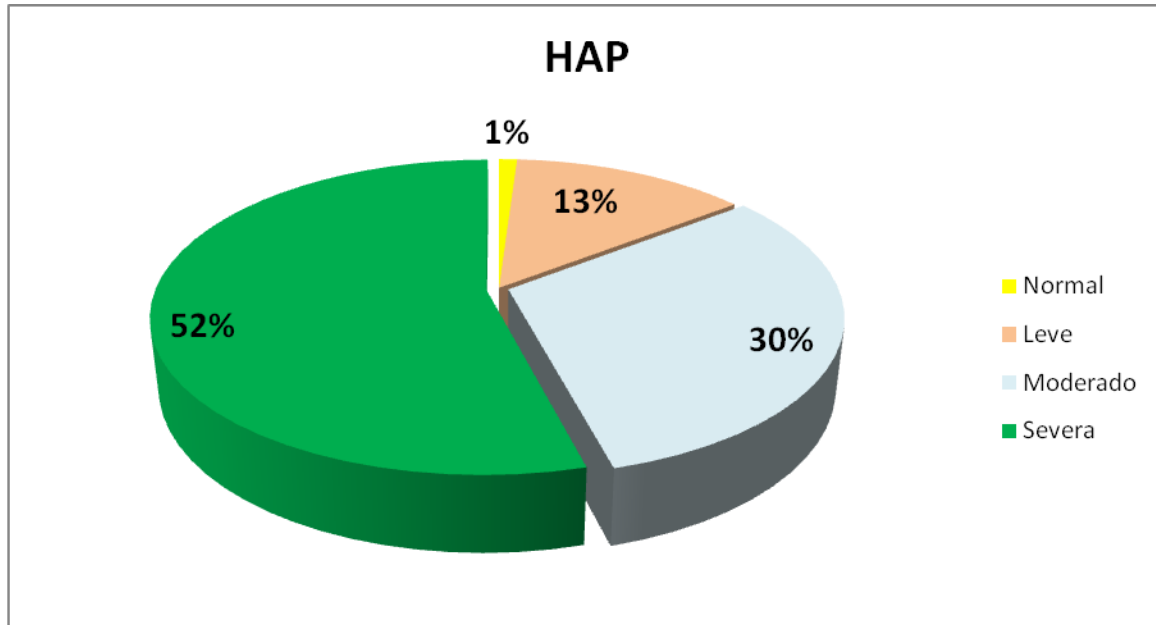
Se estudiaron 87 pacientes en total. De estos, 39 (44%) eran del sexo femenino, y 48 (55%) del sexo masculino. La mediana de edad fue de 3 meses (0.50- 144).



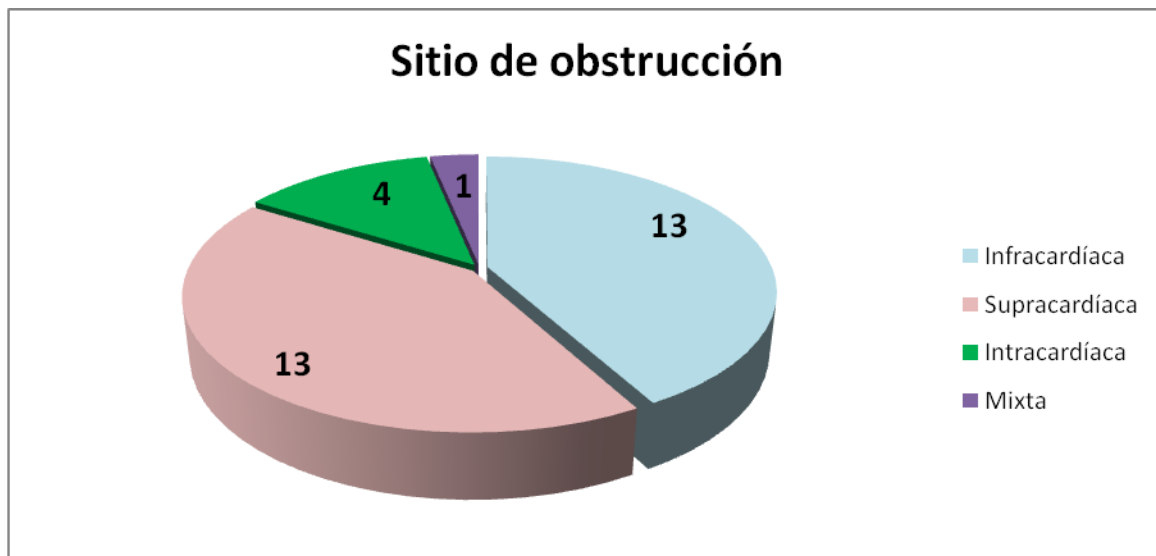
La distribución de la CATVP quirúrgica fue la siguiente: 46% supracardíaca, 30% intracardíaca, 15% infracardíaca y 9% mixta



En el diagnóstico con el HAP, 52% de la población tuvo una clasificación en severa, 30% moderada, 13% leve y 1% normal (figura 2).



En cuanto al sitio de obstrucción, 13 pacientes presentaron infracardiaca, 13 supracardiaca, 4 sujetos intracardiaca y por último 1 paciente mixta

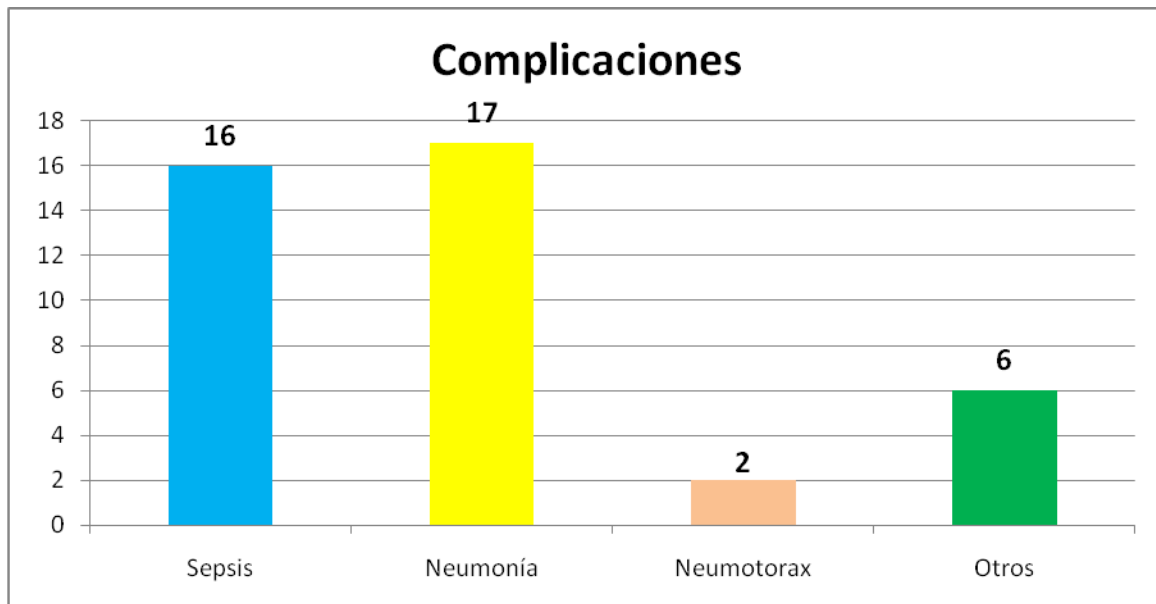


En el cuadro se muestran los principales factores de morbimortalidad en los pacientes sometidos a corrección quirúrgica, encontrando una presión de la arteria pulmonar mayor en los pacientes fallecidos con una media de 81.5mmhg respecto a los 71 mmhg

que se encontró como media en los sobrevivientes, así como mayor tiempo quirúrgico y de circulación extracorpórea

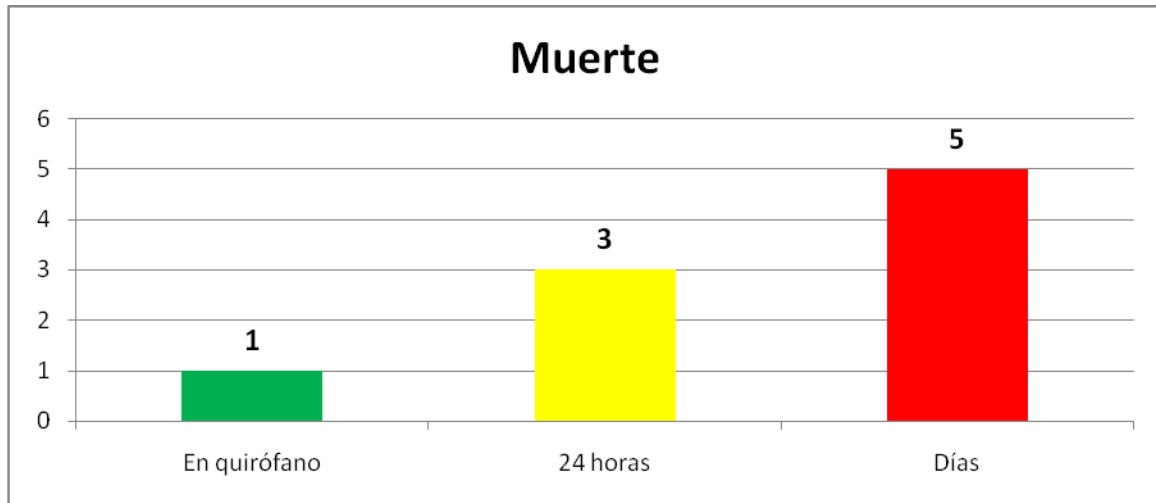
VARIABLES	VIVOS	MUERTOS
PESO (Kg)	5.6 (1.8-15.7)	6.2 (1.7-30)
PSAP PRE(mmHg)	71(17-135)	81.5 (35-126)
PSAP POST(mmHg)	34(12-61)	35 (28-73)
TCE (Min)	85(35-192)	51(35-237)
TQX (Min)	194(90-390)	270(210-400)
PA (Min)	45(18-133)	38.5 (29-47)

Dentro de las complicaciones, existieron 17 casos de neumonía, 16 casos de sepsis, 2 neumotorax, y 6 complicaciones individuales caracterizadas como *otros* (*sangrado, IVU, etc*) (figura 5).



La complicación más frecuentemente encontrada en los pacientes fallecidos es la neumonía asociada a ventilador en un total de 3 de los 9 pacientes, seguidos de parálisis diafragmática en 2 pacientes,

En total, fallecieron 9 pacientes. Un paciente murió en quirófano, 3 dentro de las primeras 24 horas, y 5 pacientes a los días de seguimiento (figura 3).

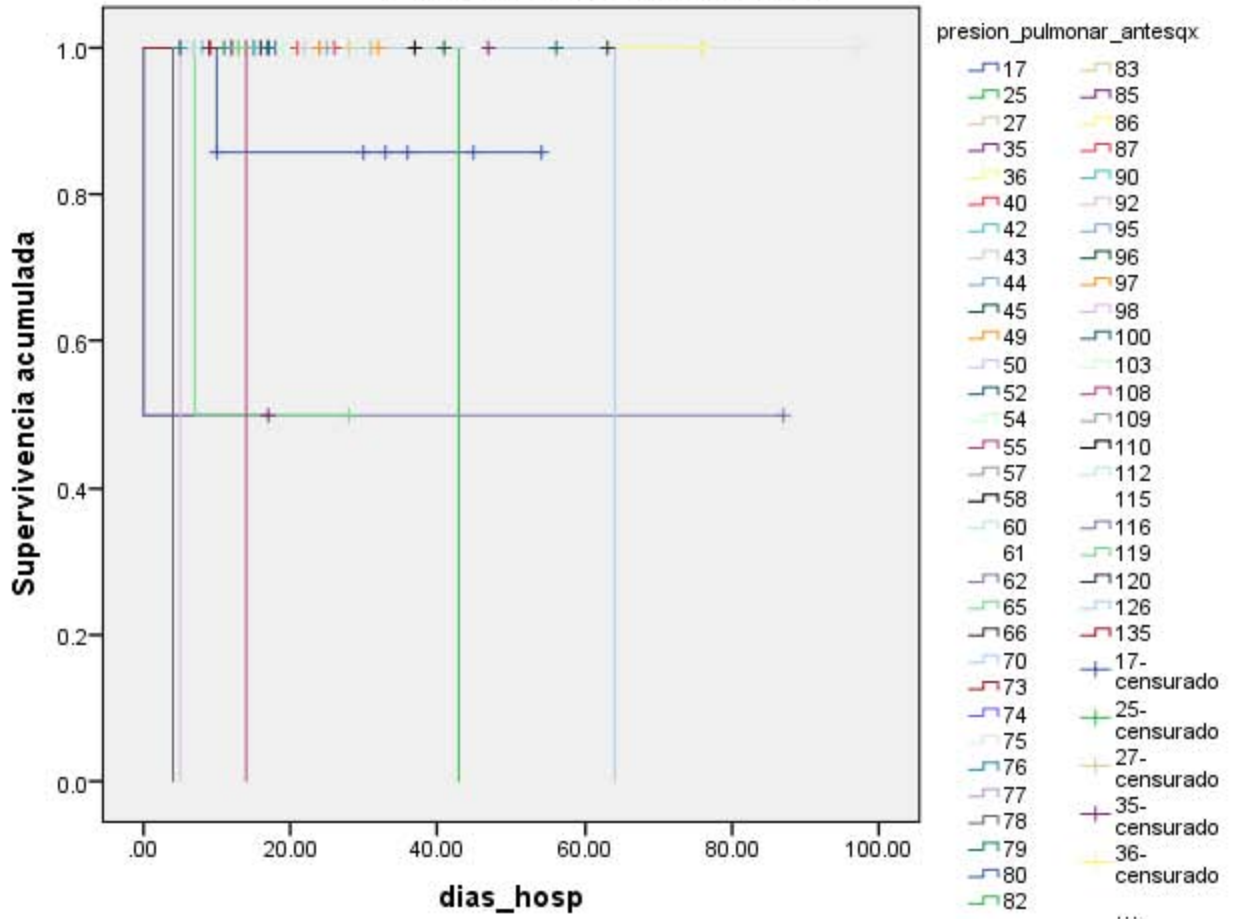


Quizá el resultado más interesante se muestre en el cuadro 3. Al comparar el HAP de los pacientes entre aquellos que sobrevivieron y los que no, podemos observar que en HAP pre quirúrgico no existieron diferencias estadísticas, sin embargo, en el HAP post quirúrgico, aquellos pacientes que vivieron presentaron promedios más bajos al salir de quirófano que los pacientes que fallecieron ($p=0.01$).

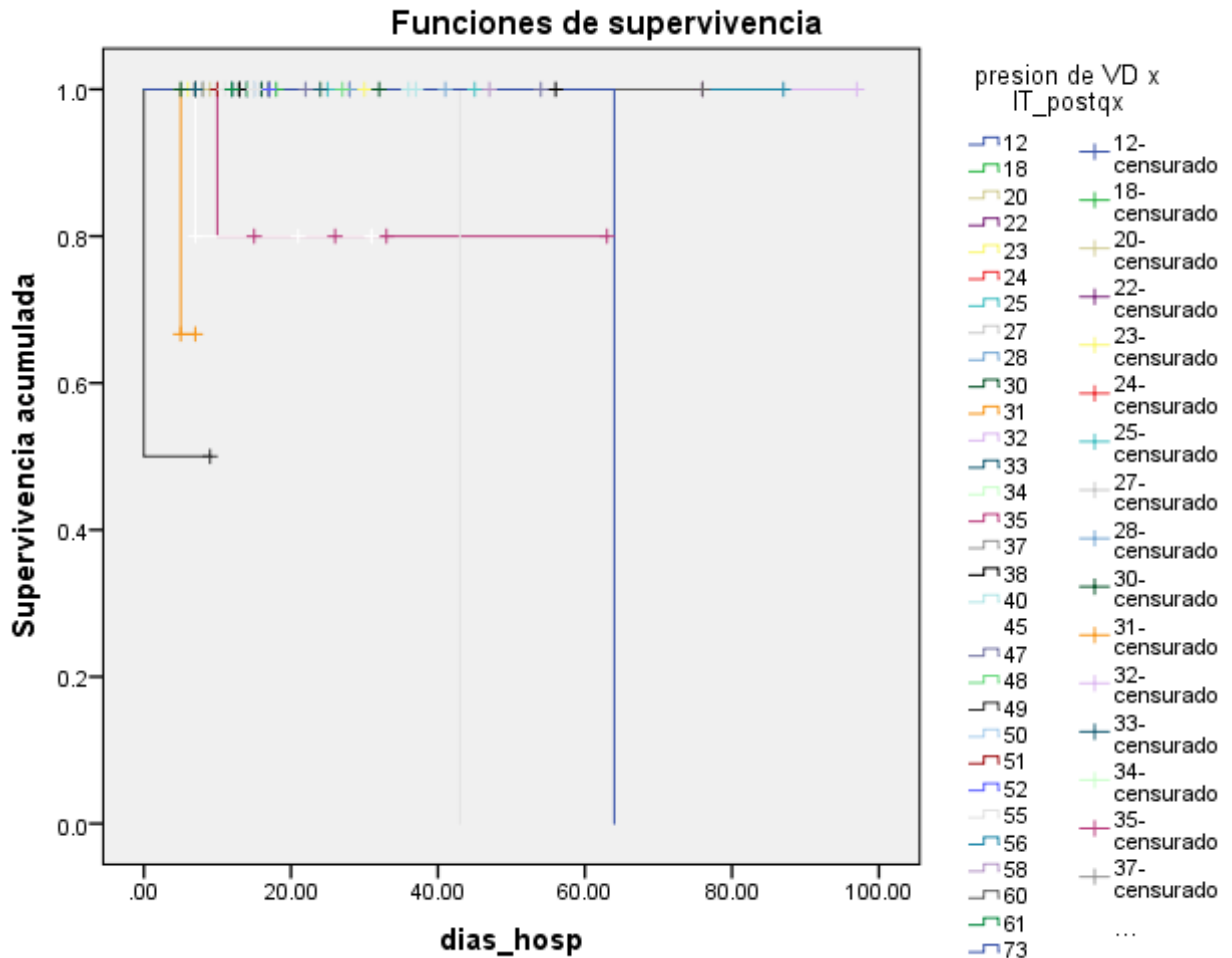
Variable	Vivo	Muerto	Valor p
PRE QX	71.8 ± 25	81.5 ± 26.8	0.32
POST QX	34.5 ± 11.9	48 ± 15.1	0.01

Se presenta a continuación un análisis de sobrevivencia de Kaplan-Mier, donde se puede observar los sujetos que fallecieron y su relación con el HAP pre-quirúrgico. No se encontró una asociación entre la presión y la supervivencia ($p=0.43$).

Funciones de supervivencia



Sin embargo, al analizar la supervivencia con el HAP post-quirúrgico, se observa que el promedio del HAP si repercute con la mortalidad del paciente (p=0.02).



VII. A) Discusión

se corrobora la estadística encontrada en la bibliografía con la de nuestro hospital, con una mortalidad que ha disminuido respecto registros previos, con lo que se corrobora que diversos factores pueden influir en la mortalidad de estos pacientes, sin embargo no se encontraron resultados estadísticamente relevantes con la muestra presentada, por lo que cabe enfocar que la mortalidad en estos pacientes es influenciada por la presión de la arteria pulmonar encontrada en el postquirúrgico similar a lo cometido por Anna N. Seale en su artículo sobre resultado de la morfología en pacientes con CATVP, siendo este solo uno de multiples factores que repercuten en la sobrevivida de estos pacientes, siendo necesario se compemente la muestra de este estudio con una mayor cantidad de pacientes y analizar las variables correspondientes y asi se cimienta la base de nuestro hospital para estudios posteriores

VII. B) Conclusiones:

Con los datos encontrados en el estudio se encuentra que la proporción de la patología corresponde con la comprendida en la literatura internacional, con un 46% de casos de CATVP Supra cardiaca (respecto al 50% referida (11), 30% intracardiaca (35% (11)) infracardiaca con un 15% (15% (11)) y Mixta (9% (7%)) asi como la sobrevida en nuestro hospital corresponde con la obtenida en diversos centros del pais e internacionales, este estudio sirve efectivamente para corroborar la incidencia de dicha patología en nuestro hospital asi como observar la relación entre la hipertensión pulmonar con la morbimortalidad, encontrándose que fue relevante en el periodo postquirúrgico la medición de la presión Arterial pulmonar, y el promedio de HAP que efectivamente repercute con la mortalidad del paciente encontrándose una mayor mortalidad en los paciente con presión de la arteria pulmonar con $48\text{mmhg} \pm 15.1\text{mmhg}$ con valor de p de 0.02

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980; 65:suppl: S376-S461
2. Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Capítulo 2. Disponible en http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_2.pdf
3. Pierre-Luc B, Stefanescu A, Samoukovic G et al. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2010; 13:26-34.
4. Samanek M. Congenital heart malformations: prevalence, severity, survival and quality of life. *Cardiol Young* 2000; 10:179-185.
5. Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation* 1971; 43:323-332.
6. Durán P. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatría Integral* 2008; 12(8): 807-818.
7. Calderón Colmenero. José Luis Cervantes. Pedro. Curi. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010; 80(2):133-140
8. Alva EC. Lo esencial de la cardiología pediátrica. México DF. Ed. McGraw-Hill-Interamericana. 2006:73-81.
9. Mortalidad Infantil secundaria patología cardiovascular congénita por grupo etario para el año 2012 (Elaborado a partir de Informes INEGI).
10. Sonia B. Fernández Cantón,¹ Gonzalo Gutiérrez Trujillo,² Ricardo Viguri Uribe. *Principal causes of childhood mortality in Mexico: recent trends*. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2012;69(2):144-148
11. Díaz-Góngora G, Sandoval N, Vanegas E. Conexión venosa pulmonar anómala total, capítulo XV Cardiopatías congénitas. En Díaz Góngora, Texto de Cardiología Pediátrica. Sociedad colombiana de cardiología y cirugía cardiovascular. 2007.
12. Muñoz-Castellanos L, Sánchez C, Kuri M, et al. Estudio morfológico de la conexión anómala de venas pulmonares. *Arch Cardiol Mex*. 2007; 77: 265-274

13. Muñoz-Castellanos L, Kuri M, Sánchez C et al. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación Anatómo embriológica. Arch Cardiol Mex. 2008; 78: 247-254
14. Galletti L, MVR Casado. Anomalías de las venas pulmonares. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica*. 2005;(15):1-13
15. Michielon G. and cols. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 22 (2002) 184–191
16. Patricia Stein, RN Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) *AORN J*. 85 (March 2007) 509-520.
17. Darling RC, Craig JM, Rothney WB et al. Total anomalous pulmonary venous drainage to the right side of the heart. Lab Invest 1957;6:44-64.
18. Pediatric Cardiology- Anderson 3rd ed. 2010. Chapter 24.
19. Holt db, Moller Jh, Larson s, Johnson Mc: Primary pulmonary vein stenosis. Am J Cardiol 2007; 99:568–572
20. Gathman Ge, Nadas: total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 1970; 42:143–154.
21. Van der Velde Me, Parness iA, Colan sd, et al: two-dimensional echocardiography in the pre and postoperative management of totally anomalous pulmonary venous connection. J Am Coll Cardiol 1991; 18:1746–1751.
22. Lok J, Spevak P, Nichols D. Tricuspid Atresia, chapter 38. En Nichols D, Ungerleider R, Spevak P, et al. Critical Heart Disease in infants and children, 2da ed. 2006.
23. Smallhorn JF, Burrows P, Wilson G, Freedom RM. Two-dimensional evaluation of total anomalous venous connection. Circulation. 1987;76: 298-305.
24. Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2004; 3:557–561
25. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, et al. The fetal venous system, Part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35: 741–750
26. Seale A, Daubeney PEF, Magee A. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting ballon angioplasty. Heart 2006; 92:815-820.

27. Seale AN, Webber SA, Demure H, Partridge J, Rough ton M, Ho SY. Pulmonary vein stenosis: the UK, Ireland and Sweden collaborative study. *Heart* 2009.Dec;95(23):1944-1949.
28. Seale, Anna N., Demure Hideki, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Morphology and Outcome from an International Population-Based Study. *Circulation*. 2010; 122:2718-2726
29. Shen Q, Pa M, Hu X, Wang J. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol*. 2013 Jan 23. [Epub ahead of print]
30. Walter Mosquera A., MD.; Rafael Reyes P., MD.; Fabio M. Aguilera N., MD.; César A. Bretón, MD.Danuby A. Buitrago, Enf.; Ramiro Suárez J., Tec.; Víctor R. Castillo M., MD. Utilidad de la angiografía por tomografía axial computarizada en la evaluación anatómica de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas. *Rev Colomb Cardiol* 2007; 14: 331-336.
31. Hu Zhi-hui, Wang Si-yun, Yang you-you. Diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection using multi-slice spiral CT. 2009;29(9):1922-1924.
32. Dyer KT. Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography. *Pediatr Radiol*. 2014 Sep;44(9):1158-68
33. Kevin Todd Dyer & Anthony Marcus Hlavacek & Felix Gabriel Meinel & Carlo Nicola De Cecco & Andrew Douglas McQuiston & Jwe Joseph Schoepf & Nicholas Peter Pietris. Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography. *Pediatr Radiol* (2014) 44:1158–1168
34. Horacio Murillo, MD, PhD,* Michael J. Cutalo, MD,* Robert P. Jones, MD,* Michael J. Lane, MD,[†] Dominik Fleischmann, MD,* and Carlos S. Restrepo, MD. Pulmonary Circulation Imaging: Embryology and Normal Anatomy. *Semin Ultrasound CT MRI* 33:473-484 © 2012 Elsevier Inc. All rights reserved.
35. Ali Riza Karaci, M.D.,Bugra Harmandar, M.D.,Numan Ali Aydemir, M.D., Ahmet Sasmazel, M.D., Ahmet Yavuz Balci, M.D.,Turkay Early and Intermediate Term Results for Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection.*J Card Surg* 2012;27:376-380)
36. Jinghao Z. The research on operation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in neonates. *ScientificWorldJournal*. 2014:1-4

37. Choudhary SK, Bhan a, Sharma R, Airan B, et al. Total anomalous pulmonary venous conection: surgical experience in indians. *Indian Heart J.* 2001 Nov-dec;53(6):754-60
38. Karamlou, Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor Jw, Ittenbach RF, Paridon SM, Decamp IW, Karl TR. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivor of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74:1616-1620.
39. Sagat M, Omeje IC, Nosaj M et. Al. Long-term results of surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage in children. *Bratisl Lek listy* 2008;109(9): 400-404.
40. Matthew S. Yong, Yves d'Udekem, MD, Terry Robertson, Stephen Horton. Outcomes of Surgery for Simple Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Neonates *Ann Thorac Surg* 2011; 91:1921–7.
41. Massimo A. Padalino, M.D., Ph.D.,* Giacomo Cavalli, M.D.,* Marco De Franceschi, R.N.,* Daniela Mancuso, M.D., Ph.D.,y Nicola Maschietto, M.D., Ph.D.,z Vladimiro Vida, M.D., Ph.D.,* Ornella Milanesi, M.D.,z and Giovanni Stellin, M.D.*Surgical Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: A 22-Year Experience. *J Card Surg* 2014;29:678–685)
42. González-Ramos, López-Cervantes G, Rascón A, et al. Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares. Experiencia en un Hospital Pediátrico. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2006; 23 (1): 3-9.
43. Manjarrez-Valladolid JS, Hernández-Santos MS, González-Díaz F, Rodríguez-Herrera PL, López-Tylor. Experiencia quirúrgica de corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares en un Hospital de pediatría. *J. Hospital Civil «Fray Antonio Alcalde». Guadalajara, Jalisco, México.* *Rev Mex Cardiol* 2013; 24 (1): 4-27
44. Villasis Keever, Franco Galvez. Mortalidad en pacientes postoperados de cardiopatía congénita, según la estratificación de riesgo RASCH-1, En la UMAE Hospital de Pediatría CMN siglo XXI.
45. Franco Gálvez-Cancino, Cesar Lazo-Cárdenas, Ana Carolina Sepúlveda-Vildósola Factores de riesgo relacionados con mortalidad en cirugía de conexión anómala total de venas pulmonares en un hospital pediátrico. *Cardiología Pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.*

46. Lincol CR, Rigby ML, Mercanti C, Al-Fagih M, Joseph MB, Millera GA. Surgical Risk Factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol.* 1988;61:608-611
47. Jenkins KJ, Gauvreau K, et al. Consensus based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:110-118.
48. Kang N, Cole T, Tsang V, et al. Risk stratification in paediatric open-heart surgery. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 26, 2004: 3-11.
49. Lacour-Gayet F, Clarke D, et al: The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical result. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 911-24.
50. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, et al. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex* 2008;78:60-67.
51. Welke K, Ungerleider R. Mortality as an outcome parameter for pediatric heart surgery. *ASAIO J* 2006;52:552-555.
52. Meena Nathan MD, Jhon M. Karamichalis, Hua Liu MS. Sitaran Emani MD. surgical technical performance scores are predictors of late mortality and unplanned reinterventions in infants after cardiac surgery. *J thorac Cardiovasc surg* 2012;144:1095-101.
53. Meena Nathan MD, Jhon M. Karamichalis, Hua Liu MS. Kimberley Gauvreau MD Tehcnical performance scores are strongly associated with early mortality, postoperative adverse events, and intensive care unit length of stay- analysis of consecutive discharges for 2 year. *J thorac Cardiovasc surg* 2014;147:389-96.
54. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, et al. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex* 2008;78:60-67.
55. Naoki Yoshimura, Kazuaki Fukahara, Akio Yamashita, Yoshinori Doki, Toshio Doi, Katsunori Takeuchi. Management of pulmonary venous obstruction. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* (2012) 60:785–791
56. Carlos Maroto Monedero (coordinador), Manuela Camino López, José M.a Girona Comas Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66
57. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Morphology and Outcome From an International Population-Based Study Anna N. Seale, MBBChir, MRCP; Hideki Uemura, MD, MPhil, FRCS

IX. ANEXOS



Anexo 1

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

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

El promedio de los diámetros internos menores indexados a la superficie corporal de y la velocidad de flujo de las venas pulmonares como factor pronostico asociado a mortalidad temprana de pacientes operados por conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP)

Lugar y fecha: Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI,
IMSS.

Comité local de investigación y ética en investigación en salud (CLIEIS). R- 2013-3603-57.

Lo estamos invitando a participar en este estudio porque su hijo tiene una enfermedad llamada CONEXION ANOMALA TOLTAL DE VENAS PULMONARES y como parte del tratamiento requiere de cirugia correctiva. Para confirmar el diagnóstico su médico tratante decidió realizar un ECOCARDIOGGRAMA y posteriormente una ANGIO TOMOGRAFIA con el objetivo de presentar su caso en sesión medico quirúrgica. El objetivo de este estudio es determinar que el promedio del diámetro interno de las venas pulmonares indexado a la superficie corporal medido en la angio TAC y la

velocidad de flujo en las venas pulmonares en su llegada al colector medido por el estudio ecocardiografico están asociados a los resultados de la cirugía en las primeras 24 horas.

Se me ha explicado que mi participación en el estudio consiste en autorizar que se tomen los datos del expediente clínico, del estudio ecocardiografico y de los resultados de la angio TAC para hacer análisis. La identificación e información personal, permanecerán confidenciales por seguridad de mi hijo.

Se me ha comentado que los resultados de estos estudios aún no pueden ser asociados con los resultados de la cirugía de mi hijo, por lo que este estudio no modificara el tratamiento ni la decisión quirúrgica.

Declaro que se me ha informado ampliamente que este estudio no implica ningún riesgo para la salud de mi hijo, ni requerirá procedimientos adicionales habituales al tratamiento habitual.

Estoy enterado de que la información obtenida en los estudios de ecocardiografía y angio TAC no dará beneficio personal, pero que los resultados pueden ser un adelanto científico que mejore el conocimiento para determinar el pronóstico para los pacientes que tengan conexión anómala total de venas pulmonares.

Manifiesto que la participación de mi hijo en este estudio es voluntaria, sin remuneración económica y entiendo que conservo el derecho de negarme a participar en el estudio o retirar mi consentimiento durante el proceso, sin que afecte la atención de mi hijo en este instituto.

Nombre y firma del padre o tutor.
obtiene el
consentimiento

Nombre y firma de quien

Sujeto

Testigo 1

Nombre, dirección, relación y firma

Testigo 2

Nombre, dirección, relación y firma

Anexo 2.

Título del proyecto de investigación: “El diámetro menor y velocidad de flujo de las venas pulmonares como factores de riesgo agregados asociados con mortalidad temprana de pacientes operados por conexión anómala total de venas pulmonares”

Hoja de recolección de datos.

Folio_____

CONDICIONES PREQUIRURGICAS

Ecocardiográficas.

Nombre del paciente:

Sexo: 1.Hombre 2.Mujer:

Peso: _____ Kg

Diagnóstico. Tipo de conexión anómala total de venas pulmonares.

1.Supracardiaca 2.Cardiaca 3.Infracardiaca 4.Mixta

Obstrucción al drenaje venoso pulmonar

Si 2.No 3- localización

Velocidad máxima por doppler pulsado m/seg_____

Comunicación interatrial restrictiva 1.Si 2.No

Velocidad máxima por doppler pulsado m/seg _____

Localización de venas pulmonares.

Diámetro menor de las venas pulmonares. _____mm

Velocidad máximo por DP en desembocadura de venas pulmonares _____m/seg.

Hipertensión pulmonar postquirúrgica. 1.Leve ¹/₂ 2.Moderada 3.Severa 4.Norma

Presión de VD por Insuficiencia Tricuspidea. _____mmHg

ANGIOTAC:

Se realizó Angio TAC: 1: si 2. No

Tipos de CATVP _____

Diámetro interno menor de las venas pulmonares: Derechas _____mm

Izquierdas _____mm

Diámetro interno mayor de venas pulmonares _____

Derechas _____mm Izquierdas _____mm

¿Requirió de atrioseptostomia por cateterismo? 1.Si 2.No

CONDICIONES QUIRURGICAS

Tiempo de bomba CEC _____ min.

Tiempo de pinzamiento aórtico _____ min

Tiempo de paro cardiaco _____ min

Tamaño de venas pulmonares: $\left[\begin{array}{c} \text{I} \\ \text{SEP} \\ \text{I} \end{array} \right]$

_____mm

Complicaciones _____

Cirujano _____

CONDICIONES POSTQUIRÚRGICAS

Obstrucción al drenaje venoso pulmonar

1.Si

2.No

3- localización

Velocidad máxima por doppler pulsado m/seg _____

Comunicación interatrial restrictiva 1.Si 2.No

Velocidad máxima por doppler pulsado m/seg _____

Localización de venas pulmonares.

Diámetro menor de las venas pulmonares. _____mm

Velocidad máximo por DP en desembocadura de venas pulmonares _____m/seg.

Hipertensión pulmonar postquirúrgica? 1.Leve ¹¹²_{SEP} 2.Moderada 3.Severa 4.Norma

Presión de VD por Insuficiencia Tricuspeida. _____mmHg

Tipos de CATVP _____

Diámetro interno menor de las venas pulmonares:

Derechas _____mm Izquierdas _____mm

Diámetro interno mayor de venas pulmonares _____

Derechas _____mm Izquierdas _____mm

Hipertensión pulmonar postquirúrgica? 1.Leve ¹¹²_{SEP} 2.Moderada 3.Severa 4.Normal

Tiempo de ventilación mecánica _____ días

Anexo 3.

Manual de procedimientos

Este manual tiene el objetivo de describir paso a paso cada uno de los procedimientos que se realizarán a lo largo de este estudio, con la finalidad de estandarizar las acciones y/o maniobras de los involucrados así como de reducir riesgos que pudieran afectar al sujeto de estudio o bien que pudieran generar errores metodológicos impactando en el objetivo del mismo.

A continuación se describen las actividades que cada uno de los involucrados en el desarrollo de este estudio les corresponden.

a) Residente de Cardiología Pediátrica:

1. Será el encargado de verificar en conjunto con el médico tratante el diagnóstico clínico de CATVP y revisará los expedientes de todos y cada uno de los sujetos con este diagnóstico referidos del primer o segundo o nivel de atención. Realiza la valoración clínica, valora la estabilidad hemodinámica e inicio manejo.
2. El Residente de Cardiología Pediátrica solicitará el consentimiento informado de participación del estudio a los familiares en forma privada.
3. El médico del servicio de cardiología pediátrica será el encargado de realizar el ecocardiograma y realizará el estudio transtorácico en el consultorio de cardiología pediátrica o en la sala de terapia correspondiente (UCIN y UTIP) de acuerdo con las condiciones hemodinámicas del paciente y se utilizará un aparato Phillips iE33, con transductor multifrecuencia S5/1 y s/7.1. Para confirmar el diagnóstico de envío de CATVP con las proyecciones y medidas anatómicas habituales, localización de venas pulmonares además valorará la estabilidad hemodinámica del paciente.
4. El médico tratante en conjunto con el Residente de Cardiología Pediátrica

solicitará el estudio de angio - TAC previa autorización del procedimiento por los familiares. Procedimiento que se realiza habitualmente para confirmar el diagnóstico y presentará en sesión médico quirúrgica.

5. En este estudio normalmente se valora el tipo de CATVP, la localización del colector, las venas pulmonares. El Residente de Cardiología Pediátrica con el médico de radiología realizará la medición del diámetro interno mayor y menor de las venas pulmonares y el sitio de desembocadura al colector.
6. Con los estudios realizados, se presenta en sesión médico quirúrgica para su análisis y determinar la conducta quirúrgica.

El médico tratante participará en la sesión médico quirúrgica como observador.

7. Normalmente el paciente con diagnóstico de CATVP pasa a quirófano en las primeras 24-72 horas. En el Hospital existen 2 cirujanos que realizan esta cirugía desde hace 16 años. Con la misma técnica quirúrgica.
8. En quirófano a todos los paciente se llevan a hipotermia profunda a 18 grados celcius, con cardioplejia, uso de circulación extracorpórea, realizan pinzamiento aórtico, paro circulatorio, localizan las venas pulmonares y el atrio izquierdo, levantan la punta del corazón, localizan AI y colector venoso. Realizan incisión amplia al colector venoso cuidando de no obstruir las venas pulmonares, al momento de la anastomosis retroauricular de la AI. Miden el tamaño de las venas pulmonares. y realizan anastomosis. En la intracardiaca por atriotomía derecha llegan a seno coronario colocan parche para dejar que el colector drene a AI cuidando la no obstrucción de seno coronario y cierre de CIA.
9. El Residente de Cardiología Pediátrica tomará datos de Tiempo de CEC, pinzamiento aórtico, paro circulatorio, complicaciones en el procedimiento. Con lo que llenará la hoja de recolección de datos.
10. En el postoperatorio el paciente pasa a terapia pediátrica correspondiente

(UCIN o UTIP) es recibido por él médico de terapia intensiva, quien es el encargado de valorar las condiciones hemodinámicas en que llegan y de su estabilización hemodinámica y manejo durante su estancia en esa área. El Residente de Cardiología Pediátrica pasará visita para evaluar su evolución en las primeras 24 horas y durante los subsecuentes 7 días.

11. El Cardiólogo pediatra tratante normalmente realiza su valoración en las primeras 24 horas y realiza ecocardiograma transesofágico por abordajes normados, cada 24 horas según norma del servicio. Residente de Cardiología Pediátrica en conjunto con el médico tratante valorará la velocidad de flujo de venas pulmonares a su llegada a la AI a través del colector. Y verá los datos en hoja de recolección de datos.
12. El médico tratante y el Residente de Cardiología Pediátrica realizará la solicitud de angio TAC previo consentimiento informado de los familiares.
13. El Médico radiólogo realizará en conjunto con el Residente de Cardiología Pediátrica la medición de las venas pulmonares en su diámetro interno mayor y menor, así como en el sitio de anastomosis (llegada de las venas pulmonares a la AI).
14. Se continuará la vigilancia del paciente por el médico tratante y Residente de Cardiología Pediátrica. Una vez colectados los datos en la hoja de recolección, por el Residente de Cardiología Pediátrica serán capturados en una base electrónica para posteriormente ser analizados.
15. El tutor de tesis lleva a cabo la función de supervisión del desarrollo y de la logística que se requiera en cualquier fase del proyecto. Desde la elaboración del protocolo y supervisando las actividades del Residente de Cardiología Pediátrica. Verificará el cumplimiento del cronograma y realizará las recomendaciones en cada etapa, supervisando la elaboración de la base de

datos, análisis estadístico, elaboración de la tesis y publicación de resultados.

Ecocardiograma:

Todos los estudios ecocardiográficos se realizarán con el sujeto en decúbito supino, utilizando un sistema de ultrasonido Phillips iE33, con transductor multifrecuencia S5/1 y S7.1. Las imágenes bidimensionales se obtienen adquisiciones estándar de abordaje subcostal, cuatro cámaras cardíacas, se identifica la no llegada de venas pulmonares a AI, la AI es pequeña, en subcostal se observa cortocircuito de derecha a izquierda a través de foramen oval o CIA, sobrecarga de VD y un colector detrás de la AI, además se observa dilatación de cavidades derechas (AD y VD), AI y VI pequeños, presencia de hipertensión arterial pulmonar. Se mide el tamaño, lugar o lugares de drenaje de las venas pulmonares, se mide por doppler color y pulsado con cursor en la desembocadura de las venas pulmonares al colector en el preoperatorio, o en el postoperatorio a la AI. Se identifica si existe obstrucción, así como el tamaño del defecto interauricular y si su velocidad a ese nivel es mayor de 2 m/seg se considera obstruido. Se observa la confluencia de las VP como una estructura separada de la AI y posterior, Mientras que en la vista supraesternal en eje corto, se visualiza las 4 venas pulmonares, en la imagen característica de cangrejo sin conexión a la AI. La vena vertical se puede identificar desde una vista supraesternal; en caso de CATVP infracardiaca, el colector venoso descendente se puede visualizar desde una vista supraesternal, y más comúnmente desde una vista subcostal con eje longitudinal axial, observando el colector venoso que atraviesa el diafragma que no es pulsátil a comparación de la aorta. Cuando es intracardiaco existe horizontalización del seno coronario visto desde una proyección apical cuatro cámaras, eje paraesternal largo. Cuando llega directamente a la aurícula derecha no se observa flujo venosos ascendentes o descendentes. El ecocardiografista medirá el diámetro interno de las cuatro venas pulmonares entre hilio

y confluencia. Además de valorará la fracción de eyección y las medidas habituales de función de ventrículo izquierdo la que se vierte en una hoja de reporte de ecocardiografía.

Como parte del control de calidad, los equipos ecocardiográficos iE33 reciben calibración y mantenimiento cada 3 meses por técnicos expertos en equipo médico de Philips. Invariablemente cuando se enciende el equipo, el software realiza una “prueba de sistema” de modo tal que cuando se encuentran fallos envía un código de error mismo que se notifica al proveedor de Philips Ultrasound para resolverlo, este sistema de seguridad es un control de calidad para que las imágenes y datos obtenidos sean válidos y precisos. La precisión de las medidas acústicas referida en la Guía de Introducción del Sistema Philips iE33 (4535 613 09871 Rev.A, 2007).

Angio TAC.

El aparato que se usa es un tomógrafo multicorte PHILIPS BRILLANCE 16 de 16 cortes. Se realiza con secuencia de tórax para mediastino contrastado con contraste no iónico, se usa inyector Stellant dual marca medard con punzocath 22fr. La inyección del medio de contraste se da a 1ml/k de peso. El estudio se realiza bajo sedación, con fentanyl o sevoflurano. Posterior a los estudios se presenta en sesión médico quirúrgica para decidir la cirugía. No se han reportado complicaciones durante el momento de la angio TAC.