



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

**FACTORES ASOCIADOS A LA
MORBIMORTALIDAD DE LOS NIÑOS
CARDIOPATAS SOMETIDOS A CIRUGÍA
DE FONTAN EN EL HOSPITAL INFANTIL
DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.
EXPERIENCIA DE TREINTA AÑOS.**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA

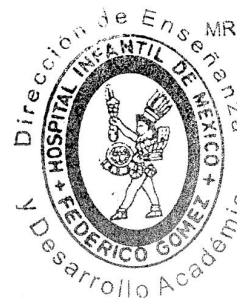
PRESENTA:
GUADALUPE HERNÁNDEZ MORALES

ASESOR DE TESIS:
DR. SERGIO RUÍZ GONZALEZ MA CCV




MÉXICO, D. F.

FEBRERO 2013





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

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

**FACTORES ASOCIADOS A LA MORBIMORTALIDAD DE
LOS NIÑOS CARDIOPATAS SOMETIDOS A CIRUGÍA DE
FONTAN EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ. EXPERIENCIA DE TREINTA AÑOS.**

TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:
GUADALUPE HERNÁNDEZ MORALES**

**ASESOR DE TESIS:
DR. SERGIO RUÍZ GONZALEZ MA CCV**

DR. ALEJANDRO BOLIO Cerdan JS CCV

DRA. PATRICIA ROMERO CARDENAS CCV

INDICE

| | |
|------------------------------|----|
| ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO | 3 |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 12 |
| JUSTIFICACION | 13 |
| OBJETIVOS | 14 |
| SUJETOS, MATERIAL Y MÉTODOS | 15 |
| VARIABLES | 16 |
| METODOLOGÍA | 18 |
| RESULTADOS | 20 |
| DISCUSIÓN | 22 |
| BIBLIOGRAFÍA | 23 |

ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO

Se estima que la incidencia media aproximada de cardiopatías congénitas varía entre 3 a 8 por 1,000 recién nacidos vivos. Esta frecuencia representa alrededor de un 10% del total de las malformaciones congénitas. (1) En vista que las cardiopatías congénitas representan un grupo muy heterogéneo, para facilitar su comprensión, en cardiología pediátrica se han utilizado dos tipos básicos de clasificación, una es la clasificación clínico-fisiológica, que se basa en datos clínicos, y que facilita el diagnóstico sindromático de la anomalía. Mientras que la segunda es la clasificación anatomo-embriológica, que considera las alteraciones estructurales *per se* o en función del trastorno que presumiblemente las origina, facilitando el diagnóstico exacto de malformaciones complejas.

Clasificación clínico-fisiológica

Entre estas clasificaciones cabe citar la presentada por Maude Abbott, quien consideraba dos grupos básicos de anomalías, según tuviesen o no repercusión clínica. Así, distinguía a los siguientes dos grupos:

- I. Acianógenas: a) casos sin comunicaciones anormales; b) casos con cortocircuito arteriovenoso.
- II. Cianógenas: a) casos con cortocircuito venoarterial; b) lesiones valvulares derechas o hipertensión periférica.

Por su parte, Paul Wood consideró insatisfactoria tal clasificación, por lo cual propuso la siguiente:

1. Anomalías sin corto circuito: a) anomalías generales; b) anomalías del corazón izquierdo; c) anomalías del corazón derecho.
2. Anomalías con cortocircuito: a) acianóticas; b) cianóticas.

Con esta clasificación, entonces dentro del grupo de cardiopatías sin corto circuito se encuentran la comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso. Mientras que aquellas con corto circuito se encuentra el grupo de cardiopatías las más complejas, como la atresia tricuspídea y la atresia pulmonar.

En general, las características de esta clasificación provocan una considerable superposición entre los diferentes grupos, por lo que distintas formas de una misma malformación pueden ser incluidas en grupos diferentes, debido a las considerables variaciones fisiológicas que pueden presentar algunas anomalías. Esta falta de especificidad propicia el que cada autor utilice una clasificación diferente, de acuerdo con las necesidades que tenga, sin que puedan señalarse grandes ventajas de unas sobre otras. (2)

Clasificación anatomo-embriológica

Esta clasificación se basa en el análisis segmentario y en la aplicación del método analítico, que estudia un complejo mediante la separación de sus partes componentes o elementos. De esta forma, las características a considerar son las siguientes: (1)

1. *Situs* auricular.
2. Situs ventricular, o la organización básica del asa ventricular.
3. Las interrelaciones de las grandes arterias.
4. La conexión aurículo-ventricular.
5. La conexión ventrículo-arterial.

Con esta clasificación, entonces las cardiopatías pueden ser: cardiopatías con situs inverso, transposición de grandes arterias, atresia tricuspídea, atresia pulmonar y otras.

Diagnóstico de las cardiopatías congénitas

En la actualidad, el diagnóstico de los pacientes con alguna cardiopatía congénita se realiza mediante elementos clínicos, así como con los hallazgos por fonocardiografía, rayos X, electrocardiografía, ecocardiografía, cateterismo cardiaco y angiocardiografía o gammagrafía. Cada una de estas herramientas diagnósticas se utiliza de acuerdo con cada caso en particular.

Un punto a comentar es que, a diferencia de lo que ocurre en población pediátrica, en adultos la ergometría o prueba de esfuerzo también se utiliza como parte del proceso diagnóstico. En general, el propósito de evaluar es para determinar la capacidad funcional de los pacientes a fin de establecer la necesidad de un manejo específico; por ejemplo de trasplante cardiaco cuando los pacientes se encuentran fuera de toda posibilidad de otro tipo de tratamiento, o bien, en población adulta es de utilidad para diagnosticar arritmias o enfermedad isquémica. En niños, este tipo de pruebas ha sido poco estudiado, por lo que no se conoce si puede tener alguna utilidad diagnóstica o pronóstica, en particular entre quienes tienen cardiopatía congénita. (1)

Tratamiento de los pacientes con cardiopatías congénitas

El médico, cuando tiene bajo su cuidado a un paciente con cardiopatía congénita, debe tener en cuenta el siguiente principio: un porcentaje importante de las cardiopatías congénitas son entidades muy agresivas y, como tal, deben ser tratadas. Por lo tanto, siempre que sospechemos una cardiopatía congénita no podemos estar tranquilos hasta tanto no hayamos aclarado el diagnóstico y valorado la repercusión hemodinámica pues, sin tratamiento, el 25% de los pacientes con cardiopatía congénita fallecen en el periodo neonatal, 60% en la infancia y solamente el 15% sobrevive hasta la adolescencia. Además, es muy común que

durante la evolución natural de los pacientes con cardiopatía congénita aparezcan complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente o su pronóstico. (1)

En general, el manejo de estos pacientes es quirúrgico. Existen cardiopatías que pueden corregirse completamente y que funcionaran con los dos ventrículos como es la fisiología normal, este tipo de corrección se denomina corrección biventricular. El segundo grupo corresponde a las cardiopatías en las cuales no se logra realizar una corrección total y su funcionamiento será con un ventrículo y medio. Mientras que el tercer grupo corresponde a diferentes cardiopatías en las cuales tampoco se logra realizar una corrección total y se denominan cirugías paliativas; en este grupo de pacientes, el funcionamiento será solamente con un ventrículo funcional. Este tercer grupo corresponde a las cardiopatías más complejas y en las que tienen la mayor tasa de mortalidad. (3,4)

El presente estudio se circunscribe a las cardiopatías con fisiología univentricular, por lo que a continuación solamente nos referiremos a este grupo.

Cardiopatías congénitas univentriculares

El ventrículo único es una cardiopatía compleja que se presenta con una incidencia aproximada de 5 casos por cada 100,000 recién nacidos vivos, con una distribución equilibrada entre sexos. Las cardiopatías congénitas con fisiopatología de ventrículo único incluyen varios tipos anatómicos. Este tipo de anomalía, por definición es compleja, donde puede haber concordancia o discordancia aurículo-ventricular, varias formas de conexión auriculoventricular, concordancia o discordancia ventrículo-arterial; además que pueden asociarse a múltiples defectos, así como con o sin obstrucción vascular o subvascular aórtica (más rara), pulmonar (más frecuente) o ambas (excepcional).

En el contexto de heterotaxia, también pueden existir anomalías del retorno venoso sistémico (por ejemplo, ausencia de vena cava inferior con retorno ácidos) o del drenaje venoso pulmonar (drenaje venoso pulmonar anómalo total o parcial, obstruido o no) que pueden complicar enormemente el manejo de estos pacientes. La conexión aurículo-ventricular puede tener una entrada única (casos de atresia tricuspídea o mitral), una doble entrada (dos válvulas), o bien, una entrada común (una sola válvula de tipo canal aurículo-ventricular). La morfología del ventrículo único puede ser derecha, izquierda y, ocasionalmente, indeterminada. Generalmente la cavidad predominante comunica con una pequeña cavidad rudimentaria (remanente embriológico del ventrículo que no se desarrolló) por una comunicación que se denomina foramen bulbo-ventricular que, cuando es restrictiva, puede tener un rol fisiopatológico importante, dado que produce una obstrucción subvascular con respecto al vaso que se origina de la cavidad rudimentaria. (3,4)

El ventrículo único se asocia frecuentemente con situaciones complejas de malposición cardiaca, síndrome de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo. Por definición toda cardiopatía que no puede repararse conservando el concepto de

corrección biventricular es considerada como una anomalía con fisiología de ventrículo único. Existen varios ejemplos con fisiología de ventrículo único, entre los que se incluyen las siguientes:

- I. *Cardiopatías congénitas complejas que se comportan como un solo ventrículo funcional de morfología izquierda, derecha o indeterminada:*
 1. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
 2. Síndrome de corazón derecho hipoplásico:
 - a. Atresia pulmonar con septum íntegro, con hipoplasia severa del ventrículo derecho.
 - b. Atresia tricuspídea.
 - c. Algunas formas severas de enfermedad de Ebstein.
 3. Síndromes de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo.
 4. Anomalías de tipo Criss-Cross.

- II. *Cardiopatías con desequilibrio ventricular marcado, asociado al defecto de base:*
 1. Canal auriculo-ventricular.
 2. Ventrículo derecho de doble salida.

- III. *Cardiopatías con comunicaciones interventriculares múltiples, del tipo “queso suizo”.*

Clínicamente, el espectro de presentación varía según la forma anatómica y funcional. Generalmente, se diagnostica en la fase neonatal, particularmente en aquellos pacientes que tienen ducto-dependencia ya sea por obstáculo vascular o subvascular pulmonar o aórtico, cuando el ductus arterioso se cierra o se hace restrictivo. Por consiguiente, el niño puede presentar respectivamente cianosis o signos de bajo gasto cardíaco.

Según las lesiones, puede documentarse diferentes tipos de soplos, generalmente eyectivos en pacientes que tienen un primer ruido normal y un segundo ruido único, anomalías de los pulsos (pulsos débiles o asimétricos) o signos clásicos de insuficiencia cardíaca (letargia, dificultad alimentaria, diaforesis, taquipnea y taquicardia) o de shock. En caso de drenaje venoso pulmonar anómalo total obstruido, el paciente puede desarrollar un síndrome de pulmón blanco.

El concepto de “reparación” de tipo univentricular implica que estos pacientes necesitan de una secuencia de intervenciones paliativas que finalizan, en el mejor de los casos, en una derivación cavopulmonar total, también denominada **intervención de Fontan** modificada. Esta técnica se aplicó por primera vez en 1971 (Francis Fontan) y, a pesar de múltiples modificaciones, todavía no garantiza una funcionalidad cardiovascular definitiva. (3,4)

En vista que el tipo de cirugía utilizada en pacientes con cardiopatías que tienen fisiología univentricular se encuentra dentro del grupo de procedimientos quirúrgicos paliativos, a continuación revisaremos brevemente este tipo de procedimientos.

Procedimientos quirúrgicos paliativos en cardiopatías congénitas

El concepto de paliación en el tratamiento de cardiopatías congénitas implica el propósito de aliviar los signos, síntomas y situaciones fisiopatológicas de la enfermedad original que resultan limitantes en términos de probabilidad de muerte o de desarrollo de otras alteraciones irreversibles o de difícil manejo (hipertensión pulmonar, cianosis, falla cardíaca). Tal alivio puede ser temporal mientras se realiza una corrección definitiva, dirigida a reparar, en la medida de lo posible, las alteraciones anatómicas y fisiológicas de la cardiopatía congénita original. En algunos casos, procedimientos conocidos como paliativos pueden tener un carácter definitivo debido a la naturaleza compleja de la lesión.

Actualmente se siguen utilizando enfoques quirúrgicos en los que se emplean procedimientos quirúrgicos paliativos debido a diferentes motivos, como por la complejidad de las lesiones, prematurez o bajo peso, condición general del paciente, las alteraciones asociadas, o por experiencia del grupo tratante. La complejidad de las cardiopatías congénitas pueden ser indicativas de procedimientos sucesivos, entre los cuales, los paliativos pueden ser la fase inicial del manejo.

En general, se reconocen algunas situaciones fisiopatológicas en las cuales se recomiendan procedimientos paliativos:

1. Cardiopatías cianógenas con cortocircuito y restricción, o inadecuado flujo pulmonar, en las cuales se utilizan tratamientos paliativos como las fistulas sistémico-pulmonares tipo Blalock Taussing, cirugía tipo Glenn o Fontan.
2. Cardiopatías cianógenas con cortocircuito, sin restricción del flujo pulmonar, pero con inadecuada mezcla en la circulación sistémica, tal como la doble vía de salida de ventrículo derecho. En este tipo, los procedimientos paliativos son la cirugía de Glenn o Fontan.
3. Cardiopatías no cianógenas con cortocircuito, aumento del flujo pulmonar y falla cardíaca (por ejemplo, canal aurículo-ventricular) en las cual el procedimiento paliativo puede ser el cerclaje de la arteria pulmonar. (3,5)

Estado actual de la cirugía paliativa en la corrección univentricular

La fisiopatología de las enfermedades cardíacas está limitada a tres principales problemas: 1) sobrecarga de volumen, de tal forma que uno o ambos ventrículos bombean mayor cantidad de sangre que lo habitual, esto es común cuando hay flujo pulmonar excesivo, resultado de un defecto septal. 2) Sobrecarga de presión para uno o ambos ventrículos, secundario a obstrucción en el tracto de salida de los mismos; y 3) cianosis secundaria a flujo pulmonar disminuido, pero también debido

a mezcla inadecuada entre dos circulaciones paralelas, como ocurre en la transposición de grandes arterias. (4,5)

Algunos procedimientos quirúrgicos paliativos fueron diseñados para realizarse en forma temprana, a fin de paliar pero no curar, de tal forma que permitiera a los niños crecer en edad y tamaño, para que la cirugía "curativa" tuviera menos riesgos. Estos procedimientos crean una circulación normalmente fisiológica, la cual permite una maduración normal del individuo. La falla de estos procedimientos es que no corrigen la anatomía anormal subyacente y, fisiológicamente, hay probablemente falla en la transición normal de la circulación, con consecuencias deletéreas a largo plazo para el individuo. (4,5)

El argumento que apoya a las cirugías paliativas es grande pues no hay evidencia en la época actual de desventajas en la sobrevida cuando un procedimiento es empleado para diferir la reparación quirúrgica definitiva, por el contrario, hay múltiples ventajas para el paciente al tener una circulación "normal" en las etapas más tempranas de su vida como sea posible, así como múltiples ventajas de las cirugías paliativas para la familia de los pacientes como para la sociedad en general.

La sobrevida y calidad de vida del paciente con ventrículo único comienzan a ser determinadas en el momento del nacimiento. El diagnóstico y el tratamiento precoz son fundamentales para proteger los pulmones de la hipertensión pulmonar y el ventrículo de la miocardiopatía asociada a la sobrecarga de presión y volumen. (3,5)

En los últimos 30 años el abordaje tradicional del paciente con ventrículo único anatómico o funcional ha sido la creación de un sistema de bypass del ventrículo derecho cuando las resistencias pulmonares y la función ventricular sean adecuadas. La comprensión de la naturaleza paliativa de los procedimientos aplicables a la patología univentricular ha hecho poner como objetivo final mejorar la tasa de sobrevida con la mejor calidad de vida.

Se puede decir que hay consenso mundial en desarrollar la paliación de estas anomalías en tres etapas, con la meta del bypass total:

1. Recién nacido o lactante menor de 6 meses de edad. Regular el flujo pulmonar y sistémico: en esta etapa es necesario asegurar un flujo sistémico libre, así como regular el flujo pulmonar. Esto es posible con la realización de una anastomosis subclavio-pulmonar o de cerclaje de la arteria pulmonar; en el caso de obstrucción anatómica, una operación de Norwood. La sobrecarga continúa y la cianosis también pero a un grado tolerable que permita un adecuado desarrollo.
2. Mayores de seis meses a dos años de edad. Si los pacientes presentan resistencias pulmonares bajas, está indicada la cirugía de Glenn bidireccional, con lo cual inicia el camino del bypass de ventrículo venoso., porque después de esta cirugía, el ventrículo único no maneja más el Qp, si no solo el Qs, se

puede dejar un flujo pulmonar accesorio como una anastomosis subclavio-pulmonar o un tracto de salida pulmonar estenótico. Este flujo accesorio tiene la ventaja de disminuir la cianosis, pero al costo de mayor sobrecarga de volumen.

3. Consulta por primera vez después del periodo neonatal. Generalmente después de los primeros seis meses de vida, se puede realizar, como primer procedimiento una fistula de Glenn bidireccional, como una etapa previa a la cirugía de Fontan. Con lo cual, se deriva completamente la circulación sistémica a las arterias pulmonares, y el ventrículo izquierdo maneja solamente la circulación sistémica.
4. Después de los dos años de edad. A esta edad se recomienda la realización de bypass total con conducto extra-cardíaco o anastomosis cavopulmonar total (cirugía de Fontan), siempre y cuando existan resistencias pulmonares bajas y función ventricular adecuada. Además, es importante determinar el funcionamiento de la función de la válvula aurículo-ventricular, pues en caso de insuficiencia, será menester realizar plastía o reemplazo valvular. Durante el crecimiento del niño ocurre un cambio de porcentaje en el volumen sanguíneo aportado por la cabeza y extremidades superiores y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los cinco años, por lo que la cirugía paliativa tipo Glenn que se había realizado antes será insuficiente para cubrir las necesidades circulatorias del niño, y se tendrá que completar con la cirugía paliativa tipo Fontan. (3,5,6)

Muchos de los pacientes a los que se ha realizado cirugía de Glenn bidireccional, comienzan a presentar aumento importante de la cianosis o deterioro de la clase funcional. Cuando el paciente se vuelve sintomático o severamente cianótico luego de una cirugía de Glenn, se debe completar el tratamiento con la cirugía de Fontan, que consiste en la derivación total del retorno venoso de las cavas hacia la arteria pulmonar sin la utilización del ventrículo derecho. En los países desarrollados, este último procedimiento se realiza alrededor de los dos años, en comparación a en la mayoría de los países subdesarrollados que se realiza posterior a los 4 años o cuando el paciente alcanza 15 a 20 kg de peso y presenta condiciones hemodinámicas adecuadas, pues de no cumplirse estas condiciones es poco probable que el paciente tolere los cambios circulatorios a nivel pulmonar o sistémico y se presenten complicaciones. (5)

Inicialmente se formularon diez criterios de Choussat, como las condiciones ideales para realizar la cirugía de Fontan; sin embargo, esto no siempre ocurre. Estos criterios son los siguientes: (8)

1. Pacientes mayores de tres años edad.
2. Resistencias pulmonares de menos de 2 unidades Wood.
3. Presión de arteria pulmonar menor de 15 mmHg.
4. Fracción de eyección mayor de 45%.
5. Presión de fin de diástole del ventrículo izquierdo menor de 10 mmHg.

6. Mínima insuficiencia mitral.
7. Diámetro adecuado de ramas pulmonares (índice de McGoon > 1.8).

En la actualidad se continúa utilizando estos criterios para realizar la cirugía de Fontan; de no cumplirse con los mismos es sabido que el organismo no tolerará los cambios hemodinámicos que ocurren después con esta cirugía (utilizar un sólo ventrículo y conectar en forma directa la circulación sistémica a un de las rama de la arteria pulmonar), con la consiguiente muerte del paciente.

Los resultados que se tienen reportados con la cirugía de Fontan se describe algunas desventajas dentro de las que se encuentran crecimiento severo de la aurícula derecha, causando en forma secundaria elevación de la presión venosa central, disfunción hepática, enteropatía perdedora de proteínas, ascitis y, en general, deterioro severo de la función ventricular izquierda y de la clase funcional. Cuando ocurre esto, la alternativa es el trasplante cardiaco. (10,11)

En el 2001, Stamm y colaboradores revisaron los resultados de 220 pacientes quienes tuvieron, al menos, 10 años de seguimiento, posterior a cirugía de Fontan, en el Hospital de Niños de Boston. A pesar que estos procedimientos se realizaron entre 1987 y 1991, la mortalidad temprana fue únicamente del 5%. La sobrevida por Kaplan Mier fue de 93% a 5 años y 91% a 10 años. Los pacientes libres de taquiarritmias fueron de 96% a 5 años y 91% a 10 años. Tres pacientes tuvieron evidencia de enteropatía perdedora de proteínas. El problema más común fue la presencia de bradiarritmias; el porcentaje de pacientes libres de bradiarritmias fue de 88% a 5 años y 79% a 10 años. Los factores de riesgo para el desarrollo de bradicardias incluyeron anomalías venosas sistémicas. El único factor de riesgo para falla tardía fue una corrección previa de coartación. (12) El procedimiento de Fontan tipo túnel, en algunos pacientes muy bien seleccionados, tienen una sobrevida adecuada, llegando el 75% a los 20 años (11,12), que es muy buena comparada con la sobrevida de pacientes sometidos a trasplante cardiaco cuya sobrevida a 12 años es de solo el 50%. (7)

Existen varios estudios que arrojan resultados sobre la cirugía de Fontan, sin embargo ninguno de ellos hacen hincapié sobre como realizan la selección de los candidatos a este tipo de cirugía, e incluso varios de ellos desconocen cuál sea el momento ideal para realizar esta cirugía, tanto así que algunos la recomiendan después de los 6 meses, otros después de los dos años y otros después de los 4 años.

Un estudio realizado por realizado por Castañeda y colaboradores en el hospital de niños de Boston, en el cual incluyeron a 500 pacientes operados de cirugía de Fontan, para evaluar factores de riesgo tempranos y tardíos para la mortalidad, reportó que las siguientes variables fueron asociadas con mortalidad temprana como son: presión pulmonar de 19 mmHg o mas ($p < 0.001$), edades más jóvenes al momento de la operación ($p = 0.001$), síndrome de heterotaxia (p

= 0.03), una sola válvula tricúspide como único sistema valvular ($p= 0.001$), ausencia de una fenestración en el tubo ($p = 0.002$), y un tiempo de bomba más largo ($p= 0.001$) y distorsión de la arteria pulmonar ($p= 0.04$), concluyendo que la mortalidad temprana ha disminuido del 27 al 7% conforme se ha ido perfeccionando la técnica, sin embargo no se menciona en base a que eligieron el momento ideal para operar a los pacientes. (15)

Otro estudio realizado por Pearl y colaboradores en California incluyó 90 pacientes para realizar cirugía de Fontan, los pacientes operados fueron elegidos por cumplir los criterios ya establecidos y el factor de decisión fue el incremento de la cianosis, reportando como resultados una mortalidad temprana de 8.9%, y tardía de 3.7% por lo que concluyen que los pacientes mayores de 6 meses y menores de 4 años que presentan incremento de la cianosis y que cumplen los criterios de selección para una cirugía tipo Fontan pueden operarse y obtener buenos resultados, sin embargo el incremento de la cianosis tampoco es una medida objetiva sobre la capacidad funcional de los pacientes. (16)

Estos procedimientos son paliativos porque, no obstante un funcionamiento ideal, estos pacientes siempre van a tener que tomar medicación cardiológica y contarán con una capacidad limitada para el ejercicio aeróbico.

Aunque existen otros estudios en los cuales se han realizado prueba de esfuerzo graduada a pacientes operados de cirugía de Fontan, se realizó una revisión sistemática sobre los efectos del entrenamiento en pacientes con cirugía de Fontan, se encontraron 6 estudios publicados con 40 pacientes sobre el tema, todos los estudios tuvieron muestras pequeñas y no incluyeron grupos controles, basados en estos seis estudios se concluyó que en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan con condiciones hemodinámicas estables pueden participar con seguridad en un programa de entrenamiento físico con mejoría de su capacidad funcional. Sin embargo estos estudios se han realizado en el postquirúrgico y no hay evidencia de realizar esta prueba de forma prequirúrgica y observar su relación con la evolución postquirúrgica. (18)

De lo anterior se desprende que el bypass total o cirugía de Fontan con conducto extra-cardíaco es la técnica, que en nuestros días, cumple la mayor cantidad de requisitos como tener las cavidades cardiacas sin sobrecarga de presión o de volumen, no tener suturas en la aurícula derecha para evitar las arritmias, mantener un flujo laminar sin pérdida de energía, ser biocompatible y acompañar el crecimiento somático, mantener una distribución del flujo pulmonar homogénea para los dos pulmones, sostener las aurículas a presiones bajas para evitar la hipertrofia, agrandamiento y fibrosis auricular, con el consiguiente desarrollo de taquiarritmias, mantener el retorno venoso coronario a presiones bajas, sostener una presión venosa central inferior a 12 mmHg, que son las condiciones ideales que se buscan en una cardiopatía que no tiene forma de corregirse en forma completa y

en las cuales se ofrece una cirugía paliativa que mantendrá con vida al paciente y con la mejor calidad de vida posible. (10)

A medida que se van extendiendo las indicaciones a patologías más complejas, sobre todo con ventrículo único de tipo derecho como sistémico, como la hipoplasia de corazón izquierdo, o las heterotaxias viscerales con ventrículo único, se encuentran pacientes que necesitan el bypass total o cirugía de Fontan con anticipación, porque sus ventrículos únicos derechos y sus válvulas AV no toleran la sobrecarga volumétrica asociada a las paliaciones sistémico pulmonares, dilatan el ventrículo y desarrollan insuficiencia severa de la válvula AV.

La introducción del bypass total o cirugía de Fontan en el campo de la cirugía cardiaca revolucionó el cuidado de los pacientes con fisiología univentricular. Los resultados a largo plazo en términos de funcionalidad demuestran la superioridad del bypass total o Fontan con relación a las paliaciones sistémico-pulmonares o a la operación de Glenn, la mejoría es dramática y permite a la gran mayoría de los pacientes percibir su estado como bueno, estar en la categoría de insuficiencia cardiaca (NYHA) 1 o 2 e integrarse a la sociedad de manera más provechosa. El desafío de hoy es tratar a los recién nacidos, adultos del mañana, protegiéndolos de la hipertensión pulmonar y de la miocardiopatía y llevarlos a una calidad y duración de vida máximas. (10, 11,12)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A pesar que existen recomendaciones para la realización de cirugía de Fontan en niños con cardiopatías congénitas cianógenas, no existen criterios objetivos para determinar el momento óptimo para su realización.

Actualmente la decisión quirúrgica en las cardiopatías terminales pediátricas se realizan mediante la clínica, ayudados con la evaluación ecocardiográfica y de cateterismo cardiaco.

Actualmente no existen en nuestro país datos que nos indiquen cuales son los factores de riesgo para morbilidad y mortalidad en los niños cardiópatas sometidos a cirugía de Fontan, probablemente se deba a que son muy pocos los centros hospitalarios que realizan este tipo de cirugía en la población pediátrica, por lo que sería importante conocer esta información.

Por lo anterior, la pregunta de investigación es:

¿Cuáles son los factores de riesgo para la morbilidad y mortalidad de los niños cardiópatas sometidos a cirugía de Fontan en el HIMFG ?

JUSTIFICACIÓN

Debido a que hasta el momento no existe información sobre cuáles son las principales complicaciones y los factores de riesgo para morbilidad en los niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan en nuestro país, sería de mucha utilidad conocer esta información en nuestra población mexicana y así mejorar el pronóstico postoperatorios de estos pacientes.

OBJETIVO GENERAL

Determinar los factores de riesgo para mortalidad en los pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan en el HIMFG en los últimos treinta años.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir cuales son las principales complicaciones que se presentan en los niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan en el HIMFG.
2. Describir los factores de riesgo para morbilidad de los niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México.

SUJETOS, MATERIAL Y MÉTODOS:

Lugar de realización del estudio: Servicio de Cirugía Cardiorácica Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Tipo de estudio: observacional, descriptivo, retrospectivo

Tiempo para la realización del estudio: De Marzo del 2010 a Febrero del 2012.

Población de estudio: pacientes pediátricos cardiópatas sometidos a cirugía de Fontan, en el Hospital Infantil de México en los últimos treinta años.

Criterios de inclusión

- ✓ pacientes pediátricos cardiópatas sometidos a cirugía de Fontan, en el Hospital Infantil de México en los últimos treinta años.
- ✓ Que cuenten con expediente completo.

Criterios de exclusión

- ✓ Pacientes que no cuenten con expediente completo.

VARIABLES:

➤ **Independientes:**

- **Presión de la arteria pulmonar.**
- **Edad al momento de la cirugía.**
- **Tipo de cardiopatía.**
- **Tiempo de bomba.**

- **Dependientes:**

- **Complicaciones mayores:**

- ✓ **Bajo gasto cardiaco**
- ✓ **Complicaciones neurológicas**
- ✓ **Insuficiencia renal aguda**
- ✓ **Mediastinitis**
- ✓ **Sepsis**
- ✓ **Arritmias graves**
- ✓ **Complicaciones respiratorias.**

- **Mortalidad**

DEFINICION DE VARIABLES:

➤ **Independientes:**

- **Presión de la arteria pulmonar:**

Es la presión medida en la arteria pulmonar, mediante cateterismo cardiaco o ecocardiograma.

- **Edad al momento de la cirugía:**

Es la edad en años que tiene el paciente al momento de realizar la cirugía de Fontan

- **Tipo de cardiopatía:**

Es el tipo de cardiopatía que tiene el paciente como diagnóstico en base a la clasificación de cardiopatías congénitas.

- **Tiempo de bomba.**

Es el tiempo en minutos que dura la circulación extracorpórea al realizar la cirugía de Fontan.

✓ **Dependientes:**

- **Complicaciones mayores:**

Se consideraron el bajo gasto cardíaco con globo de contrapulsación intraórtica o ventilación mecánica; las arritmias graves (fibrilación ventricular y bloqueo auriculoventricular completo); las complicaciones respiratorias, que requieren ventilación mecánica por más de 48 horas; las lesiones neurológicas focales, confirmadas por la clínica y por tomografía axial computadorizada o ambas; la encefalopatía difusa por más de 24 horas, que requiere ventilación mecánica o con estado mental severamente afectado; la insuficiencia renal, que requiere ultrafiltración o diálisis; la mediastinitis y la sepsis generalizada. Se incluyen los fallecidos, aunque no hubiesen presentado ninguna de estas complicaciones.

- **Mortalidad:**

Son las muertes que ocurren durante la hospitalización a causa de la operación (sin tener en cuenta la longitud de la estadía), o dentro de los 30 días posteriores a la intervención quirúrgica.

MÉTODOLOGÍA:

Se incluirán a todos los niños cardiopatas operados de cirugía de Fontan en el hospital infantil de México Dr. Federico Gómez en los últimos treinta años, que cuenten con expediente completo.

Se evaluará las condiciones prequirúrgicas, la evolución durante la cirugía y el seguimiento hasta la actualidad, se evaluará la mortalidad, las principales complicaciones, etc.

Análisis estadístico

El análisis descriptivo se llevará a cabo de acuerdo con la escala de medición de las variables. Las cualitativas con frecuencia simples y porcentajes y, para las cuantitativas, de acuerdo con su distribución; en caso de distribución normal, promedio y desviación estándar, mientras que en caso que no tengan distribución normal, mediana e intervalos intercuartílicos.

Para el análisis inferencial: Chi-cuadrada para la comparación de las variables cualitativas, y la prueba de t de Student o U- Mann Withney para la comparación de las variables cuantitativas. Se compararán los datos obtenidos entre quienes tuvieron una buena o mala evolución postoperatoria. También se realizaran Curvas de sobrevivencia tipo Kaplan y Meier y análisis multivariado: riesgos proporcionales de Cox.

TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se incluirá a todos los pacientes que han sido operados de cirugía de Fontan en los últimos 30 años en el servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez.

ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se considera que es de riesgo mínimo de acuerdo con el Reglamento de Investigación de la Ley General de Salud. Antes de iniciarlo se solicitará aprobación por la Comisión de Investigación del Hospital.

FACTIBILIDAD

Recursos humanos. Se cuenta con el personal médico suficiente para la realización del estudio, revisión de expedientes, análisis de la información, etc

Recursos materiales. Se ha solicitado el apoyo del archivo clínico del HIMFG, para proporcionarnos los expedientes de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en los últimos 30 años,

Recursos económicos. Por el momento no se considera necesario la solicitud de financiamiento para el desarrollo del protocolo.

RESULTADOS:

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en los últimos 30 años se han realizado 52 procedimientos quirúrgicos del tipo anastomosis cavopulmonar total o cirugía de Fontan, de total de estas 4 se realizaron de 1980 a 1990, 23 de 1990 al 2000 y 25 del 2000 a la actualidad.

Dentro de los diagnósticos de estos pacientes se encuentra con mayor frecuencia en un 39.4% la atresia tricuspídea IB, posteriormente la DVEVI con un 12.1%, síndrome de ventrículo derecho hipoplásico en un 9.1%, la heterotaxia visceral variedad poliesplenia en un 6.1%, y finalmente la atresia tricuspídea IC, IIA y IIB así como la heterotaxia visceral variedad asplenia en un 3% cada una.

De estos pacientes el 35% no contaban con ningún tipo de cirugía paliativa previa, al 27.3% se les había realizado BTM, al 6.9% se realizó cerclaje de la arteria pulmonar, al 3.4% septostomía auricular y el 39.4% ya habían sido intervenidos de cirugía cavopulmonar tipo Glenn.

Los pacientes que fueron intervenidos con cirugía de Glenn el 84.8% no tuvo ninguna complicación en dicha cirugía, el 6% presentó sangrado importante y de estos sólo un paciente ameritó reexploración quirúrgica.

De los pacientes que ya habían sido intervenidos de cirugía tipo Glenn al 23% se les realizó el Fontan a los 9 años de la cirugía previa (con rangos que van desde 6 hasta 15 años).

La edad promedio de los pacientes al ser sometidos a la cirugía de Fontan es de 90.81 meses (con edades mínimas de 8 meses y máximas de 192 meses). Estos pacientes tuvieron en promedio 74.43% de saturación por oximetría (mínimo de 63 y máximo de 81), con una media de 68.82% de fracción de eyección (mínima de 49% y máxima de 88%), la media de las resistencias vasculares pulmonares fue de 2.4 unidades Wood con valores mínimos de 0.48 y máximos de 4.28. La media de la presión pulmonar fue de 8.47 mmHg con valores mínimos de 3 y máximos de 15 mmHg. La media de la presión telediastólica fue de 5.21 mmHg con valores mínimos de 0 y máximos de 12 mmHg. La media de presión de la aurícula izquierda fue de 3.86 con valores mínimos de 0 y máximos de 10mmHg. La media del índice de Nakata fue de 210.57 con valores mínimos de 111 y máximos de 323 .La media para el índice de McGoon fue de 1.9 con valores mínimos de 1.48 y máximos de 3.19.

De acuerdo al tipo de cirugía de Fontan que se realizó, al 15% se realizó Fontan modificado, al 25% se realizó Fontan intracardiaco fenestrado y al 48% se realizó Fontan extracardiaco fenestrado, el 12% fueron intento de Fontan, es decir no se logró concretar la cirugía de Fontan. Dentro de las principales

complicaciones técnicas que se presentaron fueron principalmente adherencias firmes y sangrado en un 13% y difícil anatomía por la propia cardiopatía en un 17.39%. En el 85% de las cirugías realizadas se dejó fenestración y solo en el 15% no se dejó fenestración en el tubo. El tiempo promedio de circulación extracorpórea fue de 147.90 minutos con mínimo de 80 y máximo de 515, en un 6.5% no se utilizó bomba de circulación extracorpórea. Solo en el 30% de los pacientes se utilizó pinzamiento aórtico con un promedio de 77.3 minutos, con valores mínimos de 8 minutos y máximos de 180 minutos. Solo en el 15% de los pacientes se utilizó paro circulatorio con una media de 38 minutos, con valores mínimos de 5 minutos y máximo de 70.

En el postquirúrgico el promedio de días aminoras fue de 5 días con valores mínimos de solo 6 hrs y máximo de 13 días. La media de los días de intubación es de 5 días con valores mínimos de solo 6 hrs y valores máximos de 22 días.

De las complicaciones que se presentaron en el postquirúrgico inmediato son: complicaciones neurológicas en un 21%, de estas el 6% tuvo isquemia o infarto cerebral, otro 6% presentó hemiparesia, 3% crisis convulsivas y 6% muerte cerebral.

El 30% de los pacientes presentó insuficiencia renal aguda y de estos solo el 33% ameritaron diálisis peritoneal. Solo el 3.3% de los pacientes presentó mediastinitis que ameritó aseo quirúrgico y antibioticoterapia. El 19.2% presentó neumonía nosocomial y el 19.2% presentó sepsis nosocomial. De los pacientes que ameritaron antibiótico, la media de los días de antibiótico fue de 13.4 días, con valores mínimos de 7 y máximos de 21. El 14% de los pacientes presentaron arritmias graves. La media de estancia en terapia quirúrgica fue de 9.4 días con valores mínimos de 1 y máximos de 40 días. La estancia intrahospitalaria tuvo una media de 24.84 días con valores mínimos de 2 y máximos de 80 días.

Dentro de otras complicaciones se presentaron sangrado en 9.3%, derrame pleural en un 12%, quilotorax en un 3%, trastornos depresivos en un 6%, degeneración axonal periférica en un 3%, obstrucción mecánica del Fontan en un 3%, choque cardiogénico en un 9%, disfunción ventricular grave en un 6%, tamponade cardiaco en un 3%, edema agudo pulmonar en un 3%, IVU en un 3% y trombosis a nivel del tubo en un 3%.

De los pacientes sometidos a cirugía de Fontan 21% fallecieron y el 79% se encuentran vivos. Las principales causas de la muerte fueron 42% por complicaciones neurológicas, 14% por sangrado, 14% por disfunción ventricular grave, 14% por trombosis del tubo y 14% por edema agudo de pulmón.

DISCUSIÓN:

La cirugía de Fontan es una cirugía paliativa que tiene una excelente calidad de vida en los niños cardiopatas a los que no se puede realizar corrección biventricular, siempre y cuando sean bien seleccionados.

Los criterios que actualmente se utilizan para seleccionar a los pacientes que son candidatos a cirugía de Fontan son la clínica, el ecocardiograma y el cateterismo cardiaco.

Existen pocos centros a nivel internacional que realicen este tipo de cirugía y en nuestro país son contados los centros de tercer nivel que realicen este tipo de cirugía en la población pediátrica.

Como podemos observar en los resultados esta cirugía también en nuestro hospital se realizaba poco en la década de 1980 a 1990 con solo 4 casos, posteriormente se fue realizando con mayor frecuencia en las últimas dos décadas.

Conforme se ha incrementado el número de cirugías, también se han disminuido la morbimortalidad de los pacientes sometidos a este tipo de cirugía, por ejemplo en cuanto a la mortalidad, en la década de 1980 a 1990 fallecieron el 50% de los niños que fueron operados de este tipo de Cirugía, pero la década de 1990 al 2000 se incrementó el número de cirugías a 23 y la mortalidad disminuyó a un 26% y finalmente para la década de 2000 a 2010 el número de cirugías incrementó a 25 y la mortalidad disminuyó a tan solo un 12%.

Por lo que podemos concluir que la morbimortalidad de nuestros pacientes operados de cirugía de Fontan ha disminuido de manera inversamente proporcional al paso de tiempo, esto puede ser explicado en parte a la mejoría de la técnica de la cirugía y a la curva de aprendizaje de los cirujanos, sin embargo no podemos dejar de lado otros factores como la mejoría en el manejo anestésico y la modernización en el manejo de terapia intensiva, de tal manera que los resultados actuales son muy alentadores, pues podemos brindar a los pacientes cardiopatas que no pueden ser sometidos a una corrección biventricular, una cirugía paliativa que les brinda excelente calidad de vida a largo plazo.

BIBLIOGRAFIA

1. Argüello C, De la Cruz MV, Sánchez C. experimental study of the formations of the heart tube in the chick embryo. *J Embriol Exp Morphol* 1975; 33:1.
2. Wood P: *Diseases of the heart and Circulation*. Eyre & Spottiswoode, London 1968 p359.
3. Jonas RA. Indication's and timing for bidirectional Glenn Shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *Journal of thoracic and cardiovascular surgery* Sep 1994; 108: 522-524.
4. Jonas RA, DiNardo JA: *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London: Arnold; 2004.
5. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992 Nov; 86 (5 suppl): 1180-1284.
6. Michielon G, Parisi F, Squitieri C, et al. Orthotopic heart transplantation for congenital heart disease: An alternative for high- risk fontan candidates? *Circulation* 2003; 108-149.
7. Canter CE, Shaddy RE, Bernstein D et al. Indications for heart transplantation in pediatric heart disease. *Circulation* 2007; 115:658-676.
8. Choussat A, Fontan F, Besse P. Selection criteria for Fontan's procedure. In RH Anderson, EA Shinebourn. *Pediatric Cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978; Capítulo 64.
9. Kreutzer J, Keane JF. Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 1169-1176.
10. Knott-Craig CJ, Danielson GK. The modified Fontan operation: an analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:1237-1243.
11. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE. Functional outcome after the Fontan operation: factors influencing late morbidity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:392-403.
12. Marcelleti CF, Hanley FL, Fontan F. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119:340-6.
13. Carey JA, Hamilton JR, Hilton CJ. Orthotopic cardiac transplantation for the failing Fontan circulation. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14:7-13.

14. Petrossian E, Reddy VM, Parry AJ. Early results of the extracardiac conduit Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 Apr; 117: 688-696.
15. Castañeda MD, Jonas MD. Fontan Operation in 500 consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc surg* 1997;114:376-91.
16. Pearl JM, Hillel L. Modified Fontan Procedure in patients Less Than 4 Years of Age. *Circulation* 1992; 86 Suppl II 100-105.
17. Driscoll DJ, Durongpisitkul K. Exercise testing after the Fontan Operation. *Pediatric Cardiol* 1999;20:57-59.
18. Takken T, Hulzebos HJ. Exercise prescription for patients with a Fontan circulation: current evidence and future directions. *Neth Heartn J* 2007; 15:142-47.