



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL NIÑO  
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”  
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA  
E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD EN EL ESTADO**

---

---

**TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA  
EN  
PEDIATRÍA**

**TÍTULO:  
SEGUIMIENTO DE PACIENTES POSTOPERADOS DE  
GLENN Y FONTAN DURANTE EL PERÍODO 2017-2019 EN  
EL HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL  
NIÑO “DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”**

**ALUMNO:  
DRA. ELSA ITZEL CERNA CERINO**

**DIRECTOR (ES):  
DR. VICTOR MANUEL REYNA CUEVAS  
DR. MANUEL EDUARDO BORBOLLA SALA**



**Villahermosa, Tabasco. Julio de 2019**



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.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL REGIONA DE ALTA ESPECIALIDA DEL NIÑO  
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”  
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA  
E INVESTIGACIÓN  
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO**

---

---

**TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA  
EN  
PEDIATRÍA**

**TITULO:  
SEGUIMIENTO DE PACIENTES POSTOPERADOS DE  
GLENN Y FONTAN DURANTE EL PERÍODO 2017-2019 EN  
EL HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL  
NIÑO “DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”**

**ALUMNO:  
DRA. ELSA ITZEL CERNA CERINO**

**DIRECTOR (ES):  
DR.VICTOR MANUEL REYNA CUEVAS  
DR. MANUEL EDUARDO BORBOLLA SALA**



Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.  
NOMBRE: DRA. ELSA ITZEL CERNA CERINO

FECHA: JULIO DE 2019

**Villahermosa, Tabasco. Julio de 2019**

## **AGRADECIMIENTOS**

Primero que nada le doy gracias a Dios por permitirme culminar esta parte tan importante de mi carrera y vida profesional.

A mi madre por enseñarme a nunca rendirme y a luchar por mis objetivos, por enseñarme el valor del respeto y la humildad, por nunca dejarme caer en los momentos mas difíciles y por siempre dar lo mejor de si para mi bienestar.

Le agradezco enormemente a mis maestros, adscritos, personal de enfermería, cocina, intendencia, psicología, trabajo social, mi segunda familia por 3 años, y sobre todo a mis pacientes quienes me permitieron aprender de ellos, reír y en otros ocasiones hasta llorar.

Gracias al Dr. Víctor Manuel Reyna Cuevas, por aceptar ser mi asesor en este proyecto, así mismo, agradezco el apoyo del Dr.Hugo Cabrera González cirujano cardiovascular de congenito del hospital infantil de Tlaxcala y al Dr.Marco Antonio Kuresin Díaz Pediatra Intensivista, por su gran apoyo en la intervencion y manejo de estos pacientes.

Por ultimo y no menos importante, le doy gracias al Dr. Manuel Borbolla Salas por el apoyo y la paciencia que nos brindo durante toda nuestra carrera, por ser la luz al final del camino y no dejarnos desfallecer.

## ÍNDICE

<b>I. RESUMEN</b>	<b>4</b>
<b>II. ANTECEDENTES</b>	<b>5</b>
<b>III. MARCO TEÓRICO</b>	<b>10</b>
<b>IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>17</b>
<b>V. JUSTIFICACIÓN</b>	<b>18</b>
<b>VI. OBJETIVO</b>	<b>19</b>
a) Objetivo general	19
b) Objetivos específicos	19
<b>VII. HIPÓTESIS</b>	<b>19</b>
<b>VIII. METODOLOGIA</b>	<b>20</b>
a) Diseño del estudio	20
b) Unidad de observación	20
c) Universo de trabajo	20
d) Cálculo de la muestra y sistema de muestreo	20
e) Definición de variables y operacionalización de las variables	21
f) Estrategia de trabajo clínico	23
g) Criterios de inclusión	25
h) Criterios de exclusión	25
i) Criterios de eliminación	25
j) Criterios de no inclusión	25
k) Métodos de recolección y base de datos	26
l) Análisis estadístico	26
m) Consideraciones éticas	26
<b>IX. RESULTADOS</b>	<b>28</b>
<b>X. DISCUSION</b>	<b>38</b>
<b>XI. CONCLUSIONES</b>	<b>42</b>
<b>XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS</b>	<b>43</b>
<b>XIII. ORGANIZACIÓN</b>	<b>47</b>
<b>XIV. EXTENSION</b>	<b>48</b>
<b>XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES</b>	<b>49</b>
<b>XVI. ANEXOS</b>	<b>50</b>

## I. RESUMEN

**Introducción:** Desde la década de los 70's se desarrollaron diversas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de las cardiopatías congénitas univentriculares, cuyo objetivo final fue crear un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo.

La anastomosis de Glenn consiste en la unión de la vena cava superior a la rama pulmonar derecha, en forma terminolateral, se realiza idealmente alrededor de los 6 meses de edad. Mientras que la técnica de Fontan, también denominada derivación cavopulmonar total, consiste en establecer una conexión entre la circulación venosa sistémica y la circulación arterial pulmonar cuyo flujo esta dado por la inercia de un solo ventrículo sistémico.

**Objetivo:** Conocer el seguimiento de los pacientes postoperados con las técnicas de Glenn y Fontan en el Hospital Regional de Alta Especialidad del niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón".

**Material y Métodos:** estudio retrospectivo, longitudinal de 15 pacientes intervenidos del año 2017 al año 2019. Se utilizaron variables preoperatorias como edad, peso, talla, diagnóstico, presión media de la arteria pulmonar y saturación arterial trancutánea de oxígeno; variables intraoperatorias incluidas: tipo de cirugía realizada y uso de circulación extracorpórea; variables postoperatorias como el tiempo de ventilación mecánica, tiempo de estancia en la unidad de terapia intensiva, días de estancia hospitalaria y uso de inotrópicos.

**Resultados:** Al momento del diagnóstico los pacientes intervenidos con la técnica de Glenn presentaban una edad promedio de 23.1 días, peso 3.1 k y una talla promedio de 49.2 cm; mientras que los intervenidos con la técnica de Fontan tuvieron una edad promedio al diagnóstico de 7.1 meses, peso promedio de 5.440g y una talla en promedio de 59.4 cm. En términos generales en el 100% de los pacientes se utilizó circulación extracorpórea con un tiempo promedio de 128.4 minutos; el 60% de los pacientes fue extubado en sala quirúrgica. Ambas técnicas tuvieron una diferencia significativa en cuanto a la saturación arterial trancutánea de oxígeno pre y postcirugía ( $p < 0.05$ ). La sobrevida global fue del 80%.

**Conclusión:** En el seguimiento de los pacientes postquirúrgicos se observó una adecuada evolución, se obtuvo una saturación arterial trancutánea de oxígeno significativa en comparación con la toma previa al procedimiento ( $p < 0.05$ ).

**Palabras Clave:** Glenn y Fontan, fisiología univentricular, saturación arterial trancutánea de oxígeno.

## II. ANTECEDENTES

Por primera vez en 1948, en perros, se realizó una anastomosis de la orejuela derecha a la arteria pulmonar ligándola proximalmente. En 1968 se realiza en Burdeos, en un paciente con atresia tricúspide, una operación para que la aurícula derecha funcione como un ventrículo; la operación consistía en anastomosar la rama pulmonar derecha con la orejuela derecha (ligando la rama pulmonar derecha proximal), se implantaba un homoinjerto valvulado a nivel de ésta anastomosis funcionando como válvula de salida atrial y se implantaba una válvula en la unión de la vena cava inferior con la aurícula derecha, cerrándose finalmente la comunicación interauricular. En 1971, en el Hospital de Niños de Buenos Aires, se hace la primera conexión orejuela derecha-arteria pulmonar, pensando que la sangre circularía gracias a un adecuado gradiente pasivo entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda. Posteriormente aparece el concepto de Hemi-Fontan pensando en evitar los problemas postoperatorios de la conexión total, desarrollándose diversas técnicas: desde la utilización de la aurícula en la conexión vena cava superior-arteria pulmonar hasta lo que hoy conocemos como el Glenn bidireccional.

En los años 80's, los estudios realizados por el grupo de Great Ormond Street, en Londres, postularon que la creación de un sistema de flujo laminar produciría una mejora hemodinámica en el sistema y diseñaron la conexión cavo pulmonar total, que consistía en la realización de dos anastomosis cavo pulmonares (inferior y superior) con la creación de un túnel lateral a la aurícula derecha para derivar la sangre de la vena cava inferior a la arteria pulmonar. Al

mismo tiempo, en el hospital de Niños de Boston, se propuso una anastomosis cavo pulmonar total similar, pero con una fenestración. Ésta fenestración logra bajar la morbimortalidad postoperatoria, al bajar la presión venosa y mejorar la precarga izquierda aunque a expensas de una leve desaturación sistémica.

En 1990, se propone un conducto extracardíaco que evita la dilatación de la aurícula derecha y previene las taquiarritmias auriculares, la cirugía obtiene tan buenos resultados que se propone la reconversión a esta técnica de los pacientes a los que se les hizo previamente un Fontan clásico.

Desde la década de los 70's se han desarrollado diversas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de las cardiopatías congénitas univentriculares, cuyo objetivo final es crear un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo <sup>(1)</sup>.

El ventrículo único funciona como una bomba aspirante (circulación pulmonar pasiva) e impelente (circulación sistémica). Este sistema posee dos condiciones básicas: resistencias pulmonares bajas y presión de fin de diástole baja del ventrículo único. Los pacientes con cirugías de Fontan, Kreutzer y Bjork presentaron complicaciones en el postoperatorio alejado, lo cual motivó estrategias y técnicas quirúrgicas modificadas para mejorar la calidad y sobrevida de estos pacientes <sup>(2)</sup>.

Actualmente hay consenso en realizar la paliación de estas anomalías en etapas, y la anastomosis de Glenn constituye una de las fundamentales dentro de esta estrategia.

Si bien actualmente la anastomosis de Glenn bidireccional es un procedimiento que se asocia a baja morbimortalidad, del análisis de la literatura surgen algunos factores de riesgo a considerar como peso, edad, cirugías previas y el Glenn bilateral<sup>(3,4,5)</sup>.

A partir de la primera descripción de la cirugía de Fontan se han realizado algunas modificaciones a la técnica, con las que se ha observado mejor sobrevivencia. En los 70's la sobrevivencia oscilaba entre 75 y 83%; actualmente es de alrededor de 90%<sup>(6)</sup>.

Choussat describió en 1978 hasta 10 requisitos para seleccionar los mejores enfermos susceptibles de ser paliados con la técnica de Fontan<sup>(7)</sup>. La violación de los mismos deviene en un fracaso terapéutico. La mortalidad global de la técnica atriopulmonar aplicada en la década de los 70 y 80's resultó elevada, y por tanto se fueron incorporando innovaciones técnicas y estratégicas diversas en el manejo médico-quirúrgico. Como consecuencia, aquel decálogo ha sufrido importantes modificaciones, en especial en lo referido a la edad operatoria<sup>(8)</sup>.

En 1988, se demostró que la anastomosis cavopulmonar total proporciona una eficiencia hidrodinámica superior a la atriopulmonar. Al tiempo se presupone que la incidencia de arritmias cardíacas será menor con el tiempo. Se trata de una cirugía combinada simultánea –en un mismo tiempo operatorio– que, por un lado, anastomosa la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha (Glenn bidireccional), mientras que, a través de un túnel lateral intraatrial construido con parte de la pared auricular, se deriva la circulación de la vena cava

inferior a la arteria pulmonar. Más recientemente se prefiere el implante de un conducto extracardíaco protésico para este menester. La fenestración del conducto o del túnel constituye otra innovación importante aplicada por determinados grupos quirúrgicos en niños con o sin factores de riesgo <sup>(9)</sup>.

Algunos factores que se encuentran asociados a la mortalidad son cumplir con los criterios de Choussat, el tipo de cardiopatía, el tipo de cirugía realizada, la ausencia de una fenestración en el tubo que conecta la circulación sistémica con la pulmonar, el tiempo de bomba y la anatomía de la válvula atrioventricular. Otros factores son aquellos asociados a falla temprana.

En un estudio realizado en el Hospital de Niños de Boston se informó que las siguientes variables se asocian a la falla: presión pulmonar de > 19 mmHg, síndrome de heterotaxia, edades jóvenes en el momento de la cirugía, una válvula tricúspide como único sistema atrioventricular, distorsión de la arteria pulmonar, conexión atriopulmonar que se origine en la orejuela o aurícula derecha, ausencia de fenestración y tiempo de bomba prolongado durante la cirugía <sup>(6)</sup>.

Antes de la cirugía de Glenn en los corazones funcionalmente univentriculares en los que se realizará esta cirugía, la indicación más antigua y comprensible es la atresia tricúspide. Buena parte de estas cardiopatías se asocian con anomalías de la salida de los grandes vasos y algunas ya han requerido una cirugía previa de derivación arterial (Norwood, reconstrucción del arco aórtico, Damus, cerclaje pulmonar, fístula arteriovenosa, por mencionar algunas).

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes. En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, se reportó una mortalidad de 28% y se determinó que las variables asociadas a mayor riesgo de morir fueron la ausencia de fenestración, la presión del atrio izquierdo  $> 10$  mmHg y la presión de la arteria pulmonar  $> 20$  mmHg <sup>(10)</sup>.

Cabe destacar que, como en otros centros del mundo, los niños que sobreviven el período postoperatorio con o sin complicaciones, presentan una evolución a mediano y largo plazo satisfactoria <sup>(11)</sup>.

Por otra parte, algo más del 10% de los enfermos son reintervenidos quirúrgicamente durante la evolución debido a la presencia de un flujo pulmonar inadecuado (ya sea por exceso o por defecto), a un mal funcionamiento de la anastomosis (estenosis, resistencia pulmonar elevada), o a la necesidad de reparar estenosis en las arterias pulmonares <sup>(12)</sup>.

La tasa de supervivencia bajo condiciones óptimas del 92% al mes, 88% al año, 85% a los 5 años y 73% a los 15 años posteriores a la cirugía Fontan.

La edad operatoria se relaciona directamente con la mortalidad inmediata al igual que el peso corporal (edad óptima 2 a 4 años).

### III. MARCO TEÓRICO

Los defectos del sistema cardiovascular representan las malformaciones congénitas más frecuentes a nivel mundial, con una incidencia promedio de seis a ocho por cada 1,000 recién nacidos vivos <sup>(13,14,15)</sup>. En México se estima que nacen entre 12 y 16 mil niños con cardiopatías congénitas cada año y se consideran la primera causa de hospitalización en recién nacidos con malformaciones congénitas.

De acuerdo con el reporte del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI) 2013 representan la segunda causa de muerte en niños mexicanos menores de cinco años <sup>(16)</sup>.

La sobrevivencia de los niños con cardiopatía congénita depende de la complejidad, edad a la que se realiza el diagnóstico y el tratamiento otorgado.

En México las cardiopatías congénitas más frecuentes tratadas quirúrgicamente son los defectos del septum ventricular, persistencia del conducto arterioso, tetralogía de Fallot, defectos del septum atrial (comunicación interauricular), conexión anómala total de venas pulmonares y coartación de aorta. Con una mortalidad global de 7.5% comparada con 4% de la descrita para países desarrollados <sup>(13)</sup>. Esto puede explicarse por varios factores: mayor tasa de diagnóstico prenatal, mejor y más fácil acceso a centros médico-quirúrgicos especializados, estado nutricional, comorbilidades asociadas y avances terapéuticos tanto médicos como quirúrgicos <sup>(17)</sup>.

Las cardiopatías congénitas tienen algunas diferencias regionales en su incidencia, pero en lo esencial, son muy similares en países Europeos, Estados Unidos, Canadá y en la población Latinoamérica en diversos estudios realizados, y con diversidad en las variantes en países Asiáticos<sup>(18)</sup>.

En un estudio realizado en la región de Bohemia, República Checa, que abarcó 10 años y 5,030 pacientes, las cardiopatías más frecuentes fueron: la comunicación interventricular 41%; comunicación interauricular 8.67%, seguido de estenosis aórtica 7.7%. Sólo otras cuatro cardiopatías más, tuvieron una frecuencia por arriba de 5%: estenosis pulmonar 5.8%; transposición de grandes arterias 5.3; coartación aórtica 5.2% y persistencia del conducto arterioso 5.07%. Con menor frecuencia, se observaron los defectos de la tabicación atrioventricular 4%; síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico 3.42% y tetralogía de Fallot 3.3%. La doble salida del ventrículo derecho, tronco común arterioso y atresia pulmonar con septo interventricular íntegro, representaron alrededor de 1%, cada uno. La conexión anómala total de venas pulmonares 0.8%; anomalía de Ebstein 0.4%; origen anómalo de coronarias 0.2% e interrupción del arco aórtico 0.3% tuvieron muy baja frecuencia<sup>(19,20)</sup>.

Se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardíacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto en 2002; se constituye como la segunda causa de mortalidad a partir de 2005.

En lo que corresponde a los niños entre uno y cuatro años, de ser la novena causa en 1990, escaló a la tercera en 2002 y se mantuvo en ese lugar desde 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de 15 548 pacientes desde 2004 hasta 2007, de los cuales, 83% corresponde a menores de un año.

Un análisis de 2257 pacientes con cardiopatía congénita realizado en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, mostró que la persistencia de conducto arterioso representó 20% de los casos, le siguió la comunicación interauricular en el 16.8%; comunicación interventricular en un 11%; tetralogía de Fallot y atresia pulmonar con comunicación interventricular en el 9.3%; coartación aórtica y estenosis pulmonar en el 3.6% respectivamente y la conexión anómala total de venas pulmonares en el 3%<sup>(19)</sup>.

Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por 1,000 nacidos vivos. Se puede inferir que cada año nacen alrededor de 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca.

La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En nuestro país como causa de muerte infantil, se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años; con base en la tasa de natalidad.

La tasa de mortalidad en Tabasco es aproximadamente de 4.17 por cada 100,000 habitantes (INEGI 2007).

El shunt cardiopulmonar bidireccional superior (cirugía de Glenn) ocasiona que la sangre de la vena cava superior o de las venas cavas bilaterales sea diferida a las ramas de la arteria pulmonar con la preservación de la continuidad entre ambas arteria pulmonares. La cirugía de Fontan busca cerrar todas las comunicaciones entre los hemicardios derecho e izquierdo, y conectar las venas cavas con las arterias pulmonares (ventrículo único). Anexo 2.

Los factores de riesgo que contribuyen a la aparición de complicaciones y disminución de la esperanza de vida son: edad del paciente antes de la operación, procedimiento paliativo previo, anatomía de la cardiopatía congénita y presión de la arteria pulmonar elevada antes de la operación.

El corazón univentricular se caracteriza por un estado de cianosis crónica debido a la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda intracardiaco persistente. Además el ventrículo único se encuentra sobrecargado con ambas circulaciones pulmonar y sistémica. En los años 40-50 se comenzó a cuestionar la necesidad de separar ambas circulaciones y posteriormente se ideó un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo. De esta manera el ventrículo único asume solo la circulación sistémica y además evita el cortocircuito de derecha a izquierda. Este resultado se obtiene gracias a estas dos técnicas quirúrgicas que frecuentemente se realizan de forma secuencial.

Para que éste sistema hemodinámico funcione se deben cumplir dos requisitos básicos, que las resistencias pulmonares y que la presión telediastólica del

ventrículo único sean bajas (de esta forma es posible el efecto aspirativo del ventrículo único).

La cirugía de Glenn se suele realizar entre los 3 y 8 meses de vida. En algunos casos se mantiene un flujo suplementario que viene del tronco pulmonar o de una fístula sistémico-pulmonar previa, en este caso también llamado "Power Glenn".

Los objetivos diagnósticos son:

- Evaluación de la conexión vena cava superior-rama pulmonar derecha y de las ramas pulmonares: uno de los defectos residuales de esta cirugía es la estenosis de dicha anastomosis, la zona de la sutura no crece igual que crece el niño.
- Evaluación de colaterales: veno-venosas, arteria pulmonar-venas pulmonares y aorto-pulmonares. Después de esta cirugía son frecuentes las colaterales veno-venosas entre el sistema venoso superior y el inferior a causa de la diferencia de presión entre ellos, siendo frecuente la comunicación a través de una hemiazigos. También son frecuentes las colaterales veno-auriculares causadas por el mismo mecanismo. Esta situación provoca una mayor desaturación y a veces es necesario ocluirlos. Pueden persistir colaterales sistémico-pulmonares que provoquen un aumento de presión pulmonar y por ende fracaso de la circulación cavopulmonar. Menos frecuentes en esta fase son las colaterales arteria pulmonar-venas pulmonares que sí serán muy frecuentes con la conexión cavo-pulmonar total.

La cirugía de Fontan suele realizarse a partir de los 3 años de edad. Se realiza en las cardiopatías con un único ventrículo funcional. Se completa la conexión de todo el territorio venoso a las arterias pulmonares, uniendo la vena cava inferior con la rama pulmonar derecha. Desde su ideación se han realizado diferentes formas de conexión: atrio-pulmonar, conducto intracardíaco y finalmente conducto extra-cardíaco. También en algunos pacientes se ha ideado la realización de fenestras entre el conducto vena cava inferior-rama pulmonar derecha y la aurícula izquierda con la intención de evitar los problemas postoperatorios. Así la fenestra evitaría la sobrecarga de volumen derecho y mejoraría el gasto cardíaco izquierdo a costa de que el paciente seguirá algo cianótico. Algunos objetivos diagnósticos de esta técnica son:

- Estudio de las conexiones venosas y ramas pulmonares: en función de la técnica quirúrgica realizada, comprobar el correcto flujo venoso, en el Fontan clásico desde la aurícula derecha al tronco pulmonar y en la conexión cavo pulmonar total desde las cavas a la arteria pulmonar a través de diferentes tipos de conductos.
- Evaluación de colaterales: en esta fase las más frecuentes son las colaterales arteria pulmonar-venas pulmonares, su fisiopatología no es bien conocida, prácticamente llegan a aparecer siempre a largo plazo, pero sobre todo cuando la conexión cavo pulmonar total no se ha completado con la conexión de las venas suprahepáticas en algunas cardiopatías (se postula que la falta de paso del factor hepático por los pulmones promueve este tipo de colaterales). Habitualmente se trata de un paciente cada vez más cianótico y sin causa aparente. También son frecuentes las colaterales veno-aurícula izquierda, provocando también

desaturación. Esta situación provoca una mayor desaturación y a veces es necesario ocluirlos. Pueden permanecer colaterales veno-venosas aunque estas ya no tiene significación clínica puesto que ambos sistemas ya están conectados a la arteria pulmonar. Pueden coexistir colaterales aorto-pulmonares y estas pueden seguir comprometiendo la conexión cavo pulmonar total por aumento de presión pulmonar.

- Evaluación de la fenestra: a través de la fenestra persiste un cortocircuito de derecha-izquierda y desaturación sistémica, el gradiente a dicho nivel nos informará de la diferencia de presiones entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda. Habitualmente las fenestras miden unos 5 mm y se encuentran centradas en el septo interauricular por lo que son casi siempre susceptibles de cierre percutáneo.
- Estudio de las venas pulmonares: en el Fontan clásico la aurícula se va dilatando progresivamente hasta hacerse gigante, uno de los efectos que puede producir es la compresión de estructuras adyacentes siendo la compresión de las venas pulmonares un fenómeno que puede explicar la presencia de edema pulmonar en estos pacientes.
- Función ventricular: es importante la valoración de la función sistólica y diastólica del ventrículo único. La disfunción sistólica se correlaciona con peor pronóstico pero aunque estos pacientes presentan con frecuencia disfunción diastólica, estos patrones todavía no se han correlacionado con el pronóstico clínico. Sabemos que estos pacientes tienen ondas S bajas, índices E/A más bajos y tiempos más largos de relajación y contracción isovolumétrica.

#### IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Existen pacientes que presentan cardiopatías congénitas cianógenas y que acuden a los servicios de urgencias por deterioro de su clase funcional y descompensación hemodinámica (poliglobulia, crisis de hipoxia).

En los servicios de urgencias se les evalúa y se les trata con ayuno, líquidos bajos, oxígeno nasal, analgesia y en ocasiones control del estado metabólico.

Una vez identificada la cardiopatía con ventrículo único funcional la propuesta para el tratamiento quirúrgico depende de la edad, en menores de 4 años se propone cirugía de Glenn y en mayores de 4 años de edad se propone cirugía de Fontan (en nuestra institución exclusivamente anastomosis de la vena cava inferior con arteria pulmonar derecha, dejando la conexión nativa de la vena cava superior al atrio derecho).

Con estas técnicas se obtiene mejoría en la clase funcional, en los niveles de oxigenación y por lo consecuente en la saturación de oxígeno arterial.

La finalidad de la cirugía univentricular es disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo único funcional ( $Q_p/Q_s$  1/1).

¿Cuál es la eficacia de la cirugía tipo Glenn y Fontan realizadas en pacientes con cardiopatía congénita compleja de tipo fisiología univentricular?

## V. JUSTIFICACIÓN

En el Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño “Dr.Rodolfo Nieto Padrón” se reciben aproximadamente 200 pacientes de primera vez con cardiopatías congénitas. De estos el 30% aproximadamente son diagnosticados con cardiopatía congénita cianógena, requiriendo generalmente corrección quirúrgica.

La corrección quirúrgica hace que se mejore la hematosis y el pronóstico de vida de los pacientes, por lo que, una vez realizadas en la presente investigación, se establecerá una comparación entre las complicaciones, el pronóstico y la calidad de vida posterior a las cirugías realizadas la técnica Glenn y Fontan en el servicio de hemodinámica.

Las cirugías practicadas se encuentran en la guía de práctica clínica de pacientes con malformaciones cardíacas congénitas complejas de tipo cianógenas.

## **VI. OBJETIVO**

### **a) Objetivo general**

Conocer el seguimiento de los pacientes postoperados con las técnicas de Glenn y Fontan en el Hospital Regional de Alta Especialidad del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón”.

### **b) Objetivos específicos**

- a) Conocer la mejoría clínica (en función a la oximetría de pulso) de la cirugía de Glenn y Fontan en el tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas complejas con fisiología de ventrículo único.
- b) Conocer el tiempo de estancia intrahospitalaria en los pacientes postoperados.
- c) Describir la evolución postoperatoria de pacientes con cardiopatía congénita de tipo fisiología de ventrículo único intervenidos con las técnicas de Glenn y Fontan.

## **VII. HIPÓTESIS**

- **H<sub>01</sub>: (nula)**

Los pacientes intervenidos quirúrgicamente con las técnicas Glenn y Fontan presentan la misma mejoría y son iguales en cuanto a su evolución clínica y características postoperatorias.

- **H<sub>11</sub>: (alterna)**

Los pacientes intervenidos quirúrgicamente con las técnicas Glenn y Fontan son diferentes en cuanto su evolución clínica y características postoperatorias.

## **VIII. METODOLOGIA**

### **a) Diseño del estudio**

Retrospectivo, no aleatorio, longitudinal y analítico.

### **b) Unidad de observación**

Pacientes con cardiopatía congénita compleja cianógena con fisiología de ventrículo único intervenidos quirúrgicamente con las técnicas Glenn y Fontan.

### **c) Universo de trabajo**

Se tomó un universo de 16 pacientes intervenidos quirúrgicamente con las técnicas Glenn y Fontan en el servicio de cardiología pediátrica durante el período 2017- 2019.

### **d) Cálculo de la muestra y sistema de muestreo**

Si calculó el tamaño de la muestra partiendo de un universo anterior tomando en consideración una heterogeneidad del 50%, un margen de error del 5% y una confiabilidad del 95%, se determinó una muestra para estudiar de 15 pacientes.

**e) Definición de variables y operacionalización de las variables**

<b>VARIABLE INDEPENDIENTE</b>	<b>VARIABLE DEPENDIENTE</b>
Diagnóstico	Edad
	Peso
	Talla
Paliación	Fecha de Paliación
	Edad de Paliación
Cirugía de Glenn bidireccional Cirugía de Glenn bilateral	Cateterismo
	Presión media de arteria pulmonar preintervención
	Presión media de arteria pulmonar postintervención
	Saturación transcutánea de oxígeno preGlenn/Fontan
	Saturación transcutánea de oxígeno pos Glenn/Fontan
	Fecha Glenn
	Edad Glenn
	Peso Glenn
	Talla Glen
Uso de circulación extracorpórea	Extubación de sala
Angiotomografía	Ventilación asistida
Días de UTIP	Complicación
Uso de inotrópicos	Días totales de hospitalización
Edad de alta / defunción	Evolución
Ecocardiograma poscirugía	Causa de defunción
Angiotomografía poscirugía	Presión media de la arteria pulmonar
Cateterismo poscirugía	Reintervención

## Operacionalización de las variables

<b>Variable</b>	<b>Mejoría clínica en función a la oximetría pulso.</b>
Definición conceptual	Es el incremento en la oxigenación que se obtiene de una saturación inicial de oxígeno menor al 80% y al final de la cirugía por arriba del 90% aunado a la mejoría en la cianosis y patrón ventilatorio.
Definición operacional	Con auxilio de un oxímetro de pulso se realizó la medición previa a la cirugía y se tomó nueva oximetría al alta del paciente y a los 6 meses.
Indicador	Mala oxigenación menor al 80%, moderada 80-90% y buena oxigenación por arriba del 90%.
Escala de medición	Cuantitativa.
Fuente	Expediente clínico.

<b>Variable</b>	<b>Estancia hospitalaria de pacientes con fisiología de ventrículo único postoperados con la técnica de Glenn y Fontan</b>
Definición conceptual	Es el tiempo en días que se registra a partir del ingreso del paciente con programación quirúrgica cardiovascular y termina cuando se egresa del hospital.
Definición operacional	Número de días contados a partir del ingreso hospitalario hasta su egreso.
Indicador	Días.
Escala de medición	Cuantitativa.
Fuente	Expediente clínico.

<b>Variable</b>	<b>Evolución postoperatoria de pacientes con cardiopatía congénita de tipo fisiología de ventrículo único intervenidos con las técnicas de Glenn y Fontan</b>
Definición conceptual	Evaluación de los estados funcionales y estructurales de los pacientes postoperados de cardiopatía congénita mediante la medición de presión arterial media de la arteria pulmonar, ecocardiograma y angiotomografía computarizada.
Definición operacional	Se considera una presión arterial media mala cuando esta se presenta con mediciones por arriba de 12 mmHg, así como la detección de anomalías estructurales relacionados con la cirugía.
Indicador	Presión media de la arteria pulmonar mayor de 12 mmHg, presencia o ausencia de anomalías estructurales.
Escala de medición	Cuantitativa y cualitativa.
Fuente	Expediente clínico, reporte de: ecocardiograma y angiotomografía.

#### **f) Estrategia de trabajo clínico**

Se originó la iniciativa del estudio en el servicio de cardiología pediátrica intervencionista, donde se realizan nuevas técnicas de cirugías cardíacas tipo Glenn y Fontan, en las que se abordan patologías con fisiología de ventrículo único. Por lo que se decidió el análisis de los pacientes sometidos a este tipo de cirugías.

La información se obtuvo de las variables contempladas en una base de datos específicas realizadas por el responsable del servicio de cardiología pediátrica, que incluyeron:

- Ficha de identificación
- Antecedentes familiares y personales
- Diagnóstico de ingreso
- Estudios especializados de imagen como ecocardiografía y resonancia magnética.

Posteriormente se realizó el seguimiento a la alta del paciente y a los seis meses de postoperado. Entre las variables más importantes analizadas, fueron:

- Presión media de la arteria pulmonar
- Saturación arterial transcutánea de oxígeno
- Cateterismo cardíaco previa intervención
- Edad, peso y talla al momento del diagnóstico y previo procedimiento quirúrgico.

Finalmente se analizaron las variables del postoperatorio inmediato con el mediano, de 3 meses, logrando establecerse la evolución de los pacientes y su cardiopatía.

**g) Criterios de inclusión**

- Pacientes con edad menor a 15 años de ambos sexos
- Pacientes con cardiopatía congénita compleja
- Período 2017-2019
- Pacientes intervenidos quirúrgicamente con las técnicas Glenn y Fontan.

**h) Criterios de exclusión**

- Paciente con expediente incompleto
- Pacientes extrahospitalarios
- Pacientes menores de 5 kilos
- Paciente que no acudió a valoración de seguimiento.

**i) Criterios de eliminación**

- Pacientes con presión media de la arteria pulmonar mayor de 18 mmHg
- Pacientes con disfunción ventricular
- Pacientes con insuficiencia valvular severa
- Pacientes con resistencias vasculares pulmonares elevadas
- Pacientes con comorbilidades importantes
- Pacientes con anatomía desfavorable.

**j) Criterios de no inclusión**

Pacientes con cardiopatía congénita cianógena con fisiología de ventrículo único que no aceptaron el tratamiento quirúrgico.

### **k) Métodos de recolección y base de datos**

Menores de 15 años con cardiopatía congénita compleja intervenidos del año 2017 al 2019, se capturaron las variables en un cuestionario específico que cuenta con ficha de identificación, antecedentes familiares, características clínicas previas a la cirugía, características del seguimiento posteriores a la cirugía y que fueron vaciadas en una base de datos del programa Access.

### **l) Análisis estadístico**

De la base de datos construida para la obtención de la información se exportaron los datos al sistema SPSS y se procedió a realizar tablas y uso de las pruebas de hipótesis T de student.

### **m) Consideraciones éticas**

La realización del presente estudio se llevó a cabo con datos obtenidos de los expedientes clínicos e información de la base de datos de la unidad de terapia intensiva pediátrica, fueron operados y citados a seguimiento por el servicio de Cardiología intervencionista para valorar su evolución. Todas las actividades fueron con fines académicos y por ningún motivo se manejaron nombres o casos particulares, en todo momento la información fue confidencial.

El consentimiento informado que manejo el servicio de cardiología fue normado en el hospital para intervenciones quirúrgicas, aceptado y firmado por los familiares responsables del paciente. Además, fueron contemplados todos los lineamientos que se señalan en el código de Núremberg para investigación

humana. En el presente trabajo se respetaron las normas éticas y de seguridad del paciente como se encuentra dispuesto en La ley General De Salud 2013. Las normas de bioética internacional de investigación y la declaración de Helsinki 2013.

## IX. RESULTADOS

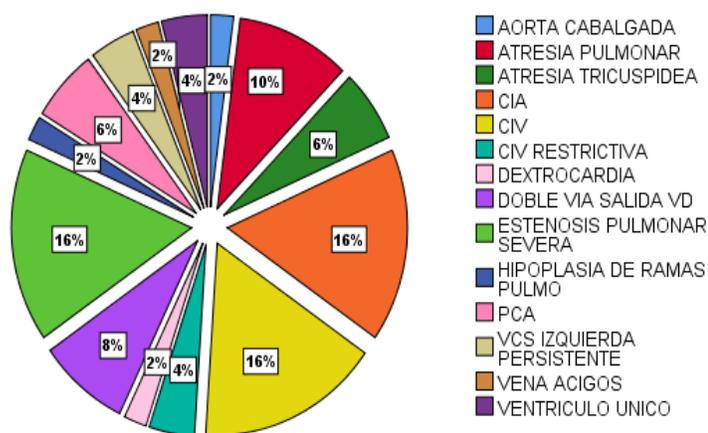
Se analizaron un total de 15 pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita compleja con fisiología univentricular sometidos a cirugía cardiovascular con las técnicas de Glenn y Fontan en un período de dos años. No se excluyó ningún paciente.

<b>Tabla 1. Principales diagnosticos ecocardiográficos técnica Glenn</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>ESTENOSIS PULMONAR SEVERA</b>	<b>8</b>	<b>16.3</b>
<b>CIV</b>	<b>8</b>	<b>16.3</b>
<b>CIA</b>	<b>8</b>	<b>16.3</b>
<b>ATRESIA PULMONAR</b>	<b>5</b>	<b>10.2</b>
<b>DOBLE VIA SALIDA VD</b>	<b>4</b>	<b>8.2</b>
<b>PCA</b>	<b>3</b>	<b>6.1</b>
<b>ATRESIA TRICUSPIDEA</b>	<b>3</b>	<b>6.1</b>
<b>VENTRICULO UNICO</b>	<b>2</b>	<b>4.1</b>
<b>VCS IZQUIERDA PERSISTENTE</b>	<b>2</b>	<b>4.1</b>
<b>CIV RESTRICTIVA</b>	<b>2</b>	<b>4.1</b>
<b>VENA ACIGOS</b>	<b>1</b>	<b>2.0</b>
<b>HIPOPLASIA DE RAMAS PULMO</b>	<b>1</b>	<b>2.0</b>
<b>DEXTROCARDIA</b>	<b>1</b>	<b>2.0</b>
<b>AORTA CABALGADA</b>	<b>1</b>	<b>2.0</b>
<b>Total</b>	<b>49</b>	<b>100.0</b>

El 16.3% de ellos se diagnosticó con estenosis pulmonar severa, comunicación interventricular 16.3% de las cual el 4.1% fue de tipo restrictiva; comunicación interauricular en el 16.3%; el 10.2% con atresia pulmonar, doble vía de salida de ventrículo derecho se presentó en el 8.2%, persistencia del conducto arterioso 6.1%, atresia tricuspídea 6.1%, ventrículo único 4.1%, vena cava superior izquierda persistente 4.1%, vena ácigos, hipoplasia de ramas pulmonares, dextrocardia y aorta cabalgada en el 2% respectivamente (Tabla 1).

El 66.66% del total de pacientes estudiados fueron intervenidos con la técnica de Glenn en el Hospital regional de alta especialidad del niño “Dr.Rodolfo Nieto Padrón”, teniendo como hallazgos los siguientes diagnósticos: comunicación interauricular 16%, comunicación interventricular 16%, estenosis pulmonar severa 16% de los casos, atresia pulmonar en el 10%, doble vía de salida de ventrículo derecho 8%, atresia tricuspídea 6%, persistencia de conducto arterioso 6%, vena cava superior izquierda persistente 4%, doble salida de ventrículo derecho 4%, dextrocardia 2%, hipoplasia de ramas pulmonares 2%, vena ácigos 2% y aorta cabalgada en el 2% (Figura 1).

Figura 1. Principales diagnósticos ecocardiograficos motivo de cirugía Tipo Glenn



Fuente 10 pacientes con cirugía tipo Glenn del HRAEN RNP 2017-2019

Se observó que la edad promedio al diagnóstico fue de 23.1 días, con DE 20.4, con un rango de 59 días; peso promedio al diagnóstico de 3.1 k, DE 0.9, rango de peso 2.9 k. En cuanto a la talla en promedio presentaron 49.2 cm, con DE 5.2, promedio 15 cm.

La primera paliación previo a la cirugía de Glenn en promedio fue realizada a los 13.8 meses, con una DE de 20.5 (Tabla 2.).

<b>Tabla 2. Cirugías paliativa previa</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>STENT EN PCA</b>	<b>6</b>	<b>42.9</b>
<b>FSP</b>	<b>3</b>	<b>21.4</b>
<b>STENT EN INFUNDIBULO</b>	<b>2</b>	<b>14.3</b>
<b>ATRIOSEPTOSTOMIA</b>	<b>1</b>	<b>7.1</b>
<b>REDILATACION DE STENT EN INFUNDIBULO</b>	<b>1</b>	<b>7.1</b>
<b>STENT INTRASTENT EN PCA</b>	<b>1</b>	<b>7.1</b>
<b>Total diagnósticos</b>	<b>14</b>	<b>100</b>

El tiempo promedio entre una y otra a en promedio a los 15.9 meses, DE 14.7, rango 32.1 meses.

Se sometieron a cateterismo cardíaco previa intervención el 90% de los pacientes; realizándose angiogramía computarizada previa cirugía en el 70% de los pacientes (Tabla 3).

<b>Tabla 3. Cateterismo pre Glenn</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>NO</b>	<b>1</b>	<b>10.0</b>
<b>SI</b>	<b>9</b>	<b>90.0</b>
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100.0</b>

Previo al procedimiento quirúrgico se encontró una presión media de la arteria pulmonar promedio de 12.0 mmHg con una DE 2.2; la saturación arterial transcutánea de oxígeno en promedio fue de 66.7%, DE 6.6%, con un rango de 22%.

<b>Tabla 4. Cirugía de Glenn Bidireccional</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>NO</b>	<b>5</b>	<b>50.0</b>
<b>SI</b>	<b>3</b>	<b>30.0</b>
<b>SI + PLASTIA AP</b>	<b>2</b>	<b>20.0</b>
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100.0</b>

Al momento de la intervención quirúrgica, técnica de Glenn, los pacientes presentaban una edad promedio de 25.9 meses, DE 23.9, con un rango de 76 meses; peso en promedio de 11.0 k, DE 3.1, rango 9.5 k; talla en promedio de 76.5 cm, DE 26.1, rango de talla de 104 cm.

En el 50% de los pacientes se realizó Glen Bidireccional, de los cuales dos de ellos (66.6%) se asocio a plastia de la arteria pulmonar; en el resto de los pacienetes (50%) se realizo Glenn Bilateral (Tabla 4 y 5).

<b>Tabla 5. Glenn Bilateral</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>NO</b>	<b>5</b>	<b>50.0</b>
<b>SI</b>	<b>5</b>	<b>50.0</b>
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100.0</b>

Del 100% de los pacientes intervenidos con esta técnica, uno de ellos (10%) requirió circulación extracorpórea con un tiempo promedio de uso de 6.4 minutos.

En cuanto a los datos posteriores al procedimiento quirúrgico se obtuvo lo siguiente: del total de pacientes intervenidos con la técnica de Glenn, el 90% fueron extubados en sala de quirófano, el resto tuvieron en promedio un tiempo de intubacion orotraqueal y por tanto de ventilación mecánica de 2.5 horas. Se presento una saturación arterial transcutánea de oxígeno en promedio de 88.3%, DE 2.3%, con un rango de saturación del 7%.

Los pacientes intervenidos con la técnica de Glenn permanecieron hospitalizados un promedio de 12.6 días, DE 4.1 y un rango de 12.0 días, de ellos en promedio 5.9 días permanecieron en la unidad de terapia intensiva pediátrica, DE 1.6 y rango de 6 días. Todos los pacientes fueron manejados en el postquirúrgico con adrenalina y milrrinona.

El 30% de los pacientes intervenidos presentaron complicaciones posteriores al evento quirúrgico, de los cuales el 10% se presentó de manera tardía (Tabla 6).

<b>Tabla 6. Complicaciones postoperatorias</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>SIN COMPLICACIONES</b>	<b>7</b>	<b>70.0</b>
<b>NEUMOTORAX</b>	<b>1</b>	<b>10.0</b>
<b>QUILOTORAX TARDIO</b>	<b>1</b>	<b>10.0</b>
<b>TROMBOSIS TARDIA DE GLENN IZQUIERDO NO PREDOMINANTE</b>	<b>1</b>	<b>10.0</b>
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100.0</b>

Se egresaron por mejoría el 90% de los pacientes con una edad promedio al egreso 26.1 meses, DE 4.1 y rango de 73 meses . Uno de ellos (10%) falleció a los 36 meses de edad.

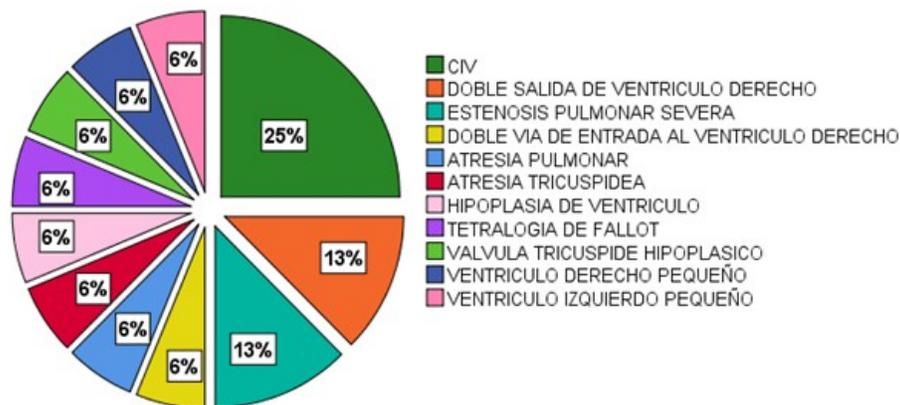
En el seguimiento los pacientes presentaron en promedio una saturación arterial transcutánea de oxígeno del 83.7%, con una DE de 2.1% y un rango de 7%; en el 100% de los pacientes se realizó ecocardiograma de control, mientras que en el 66.6% se realizó angiogramografía computarizada de control. Se requirió cateterismo cardíaco en el 22.2% de los pacientes, presentando una presión media

de la arteria pulmonar en promedio de 8 mmHg, DE 2.8 y un rango de 4 mmHg; requiriendo reintervención quirúrgica el 10% de los pacientes.

En cuanto a la técnica de Fontan, se estudiaron 5 pacientes, de los cuales los principales diagnósticos encontrados por orden de frecuencia fueron comunicación interventricular en el 25%, doble salida de ventrículo derecho en el 12.5%, estenosis pulmonar severa 12.5%, atresia pulmonar 6.3%, atresia tricuspídea 6.3%, doble vía de entrada al ventrículo derecho 6.3%, hipoplasia de ventrículo derecho 6.3%, tetralogía de Fallot 6.3%, válvula tricúspide hipoplásica 6.3%, ventrículo derecho pequeño 6.3% y ventrículo izquierdo pequeño 6.3% (Tabla 7).

<b>Tabla 7. Diagnóstico ecocardiográfico Preoperatorio de cirugía de Fontan</b>		
	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>CIV</b>	<b>4</b>	<b>25.0</b>
<b>DOBLE SALIDA DE VENTRICULO DERECHO</b>	<b>2</b>	<b>12.5</b>
<b>ESTENOSIS PULMONAR SEVERA</b>	<b>2</b>	<b>12.5</b>
<b>ATRESIA PULMONAR</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>ATRESIA TRICUSPIDEA</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>DOBLE VIA DE ENTRADA AL VENTRICULO DERECHO</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>HIPOPLASIA DE VENTRICULO</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>TETRALOGIA DE FALLOT</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>VALVULA TRICUSPIDE HIPOPLASICO</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>VENTRICULO DERECHO PEQUEÑO</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>VENTRICULO IZQUIERDO PEQUEÑO</b>	<b>1</b>	<b>6.3</b>
<b>Total</b>	<b>16</b>	<b>100.0</b>

Figura 2. Principales diagnósticos ecocardiograficos motivo de cirugía Tipo Fontan



Fuente 5 pacientes con cirugía tipo Fontan del HRAEN RNP 2017-2019

El promedio de edad al diagnóstico fue de 7.18 meses, DE 8.07, con un rango de 19.4 meses. El peso al diagnóstico promedio fue de 5.440 g, DE 2.4 y rango de 5.200 g; así como una talla promedio de 59.4 cm, DE 14.14 cm ,rango de 34 cm.

El 80% de los pacientes estudiados tuvieron una paliación previa a la intervención quirúrgica con un promedio de edad de 13.6 meses, DE 26, rango de 60 meses; en el 50% de ellos se realizó bandaje de la arteria pulmonar, al 25% se les colocó stent en conducto arterioso y al resto (25%) se le realizó angioplastia con stent; cabe mencionar que ningún paciente incluido en el estudio fue sometido a una segunda paliación.

A todos los pacientes operados con la técnica de Fontan, se les realizó cateterismo cardíaco previa intervención. Al medir la presión media de la arterial pulmonar se registro en promedio 11.8 mmHg, con DE de 2.59 en un rango 7 mmHg.

Previa intervención se registró una saturación arterial transcutánea de oxígeno en promedio de 70%, DE 6.12, rango de 15%. En el 40% de los pacientes se realizó angiogramía previa intervención.

Al momento de la cirugía los pacientes presentaron en promedio una edad de 8.6 años, DE 2.3, con un rango de edad de 5 años; peso en promedio de 30.4 k, DE 15.1, en un rango de peso de 34 k ; en cuanto la talla se obtuvo un promedio de 132.4 cm, DE 16.52 en un rango de 40 cm.

En nuestra casuística se definió como técnica de Fontan a la derivación cavo pulmonar cava inferior arteria pulmonar sin anastomosis cava superior pulmonar.

En el 100% de los pacientes se utilizó circulación extracorpórea, en un tiempo promedio de 128.4 minutos, DE 31.4 , con un rango de 81 minutos.

El 60% de nuestros pacientes fue extubado en sala de quirófano, el 40% restante tubo un tiempo de extubación promedio de 18 horas,  $\pm 1$ DE 8.5 horas. En el posquirúrgico inmediato se obtuvo en promedio una saturación arterial transcutánea de oxígeno de 85.6%, DE 4.56 y un rango de 12%.

Se evaluó la saturación de oxígeno de los pacientes intervenidos que presentaron fisiología de ventrículo único mediante las dos técnicas antes y después de la cirugía, encontrando diferencia significativa ( $p < 0.0001$ ), Tabla 8. Se evaluó por separado la saturación de oxígeno antes y después por la técnica de Glenn, encontrando diferencia significativa ( $p < 0.005$ ). De la misma forma se evaluó la

saturación de oxígeno en los pacientes postoperados con la técnica de Fontan encontrando diferencia significativa ( $p < 0.006$ ).

El 100% de los pacientes fueron tratados con adrenalina y milrrinona, el 60% de los pacientes requirió manejo con vasopresina.

Tabla 8. Prueba t de student pre y post intervencionismo cardíaco con las técnicas de Glenn y Fontan en pacientes con fisiología de ventrículo único			
	T	N	p
1.-SatO2 pre Glenn y Fontan vs SatO2 PO Glenn y Fontan	-8.966	14	0.0001
2.-SatO2 pre Glenn vs SatO2 seguimiento Glenn	12.299	8	0.0001
3.-SatO2 pre Fontan vs SatO2 seguimiento Fontan	12.618	2	0.006

El tiempo de hospitalización promedio fue de 13 días, DE 8.66 días, rango de 23 días; de los cuales 10 días en promedio transcurrieron en la unidad de terapia intensiva pediátrica, DE 7.55, con un rango de 20 días.

El 60% de los pacientes estudiados presentaron complicaciones como atelectasia apical persistente, disfunción aguda del ventrículo izquierdo y arritmia ventricular; de las cuales la primera en mención ocasionó prolongación del tiempo de estancia hospitalaria, las restantes, propiciaron el fallecimiento de los pacientes (40%).

Al momento del alta (mejoría/defunción) los pacientes presentaron en promedio una edad de 8.6 años, DE 2.3, con rango de 5 años.

En el seguimiento se obtuvo en promedio una saturación transcutánea de oxígeno de 86.6%, DE 1.15, rango de 2%; en el 100% de los pacientes se realizó ecocardiograma de control, en el 66.6% se realizó angiogramografía computarizada. Únicamente uno de nuestros pacientes requirió cateterismo cardíaco, registrándose una presión arterial media de la arteria pulmonar de 12 mmHg.

Alrededor del 90% de los pacientes de ambos grupos presentaban algún tipo de paliación previa. El tiempo de estancia hospitalaria fue similar en ambos grupos.

Más de la mitad de los pacientes tuvieron preparación quirúrgica, siendo más frecuente el stent en conducto arterioso. Cabe mencionar que solo el 27% del total de pacientes estudiados completaron 2 etapas previas a la paliación definitiva.

En cuanto los resultados perioperatorios en ambos grupos la cirugía se realizó de forma electiva.

El tiempo de estancia en la unidad de terapia intensiva fue similar en ambos casos, con un promedio de 7.3 días ( $\pm 1$ DE 4.7). Dicho comportamiento fue similar para estancia intrahospitalaria con un tiempo promedio de 12.7 ( $\pm 1$ DE 5.7).

La mortalidad observada en los pacientes estudiados fue del 20%, en consecuencia se obtuvo una supervivencia global del 80%.

## **X. DISCUSION**

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan y Glenn en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes <sup>(6)</sup>. Actualmente existen aproximadamente 15 centros hospitalarios donde se realizan cirugías cardíacas en pacientes con cardiopatía congénita compleja de tipo fisiología univentricular, utilizando las técnicas de Glenn y Fontan. En el sureste de la república mexicana el Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” es el único centro que realiza este tipo de cirugías.

En el año 2017 en el Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” se registraron los primeros casos de pacientes intervenidos con cirugía de Glenn y Fontan, de acuerdo a la estadística hospitalaria, se estimó que en el año 2017 fueron diagnosticados con cardiopatía congénita 39 pacientes aproximadamente, mientras que un año más tarde se diagnosticaron 44 pacientes. Así mismo, se realizaron aproximadamente 90 cateterismos cardíacos de primera vez por año, de los cuales el 35% se asociaron con angioplastia.

Los pacientes estudiados a los que se les realizó cirugía de Glenn fueron intervenidos en edades más tardías en comparación con otros estudios, por ende tuvieron un peso mayor, lo cual representó un menor riesgo <sup>(1)</sup>.

En el estudio presentado más de la mitad de los casos contaron con preparación previa. Esto se explica a que se ha observado que los pacientes que

son preparados previamente presentan una mejor función ventricular, menor presión media de la arteria pulmonar y presión telediastólica menor del ventrículo izquierdo, los cuales fueron factores determinantes en la evolución postoperatoria de estos pacientes <sup>(23)</sup>.

De los pacientes intervenidos con la técnica de Glenn, solo en uno de ellos se utilizó circulación extracorpórea, no observando complicaciones ni aumento en el tiempo de estancia hospitalaria, no se presentaron problemas al momento de la extubación en la sala de quirófano.

La circulación con membrana extracorpórea en términos generales, provoca una severa reacción inflamatoria general con daño capilar, extravasación plasmática al tejido intersticial y retención hídrica, que disminuye significativamente la función sistólica y diastólica ventricular. Todo ello aumenta las resistencias vasculares pulmonares, prolonga el tiempo de asistencia respiratoria y soporte inotrópico. Sin embargo, la anastomosis cavopulmonar bidireccional sin circulación extracorpórea tiene como desventaja el someter al cerebro a altas presiones de retorno venoso <sup>(24)</sup>. En el presente estudio no se observaron alteraciones neurológicas en la evolución posquirúrgica ni en el seguimiento.

En un estudio realizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez donde se evaluó el pronóstico de 53 niños con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía de Fontan en un período de tiempo de 30 años, se observó que el 90% de los pacientes fueron sometidos a circulación extracorpórea con una mediana de

tiempo de 150 minutos (tiempo mínimo 80 minutos, máximo 515 minutos); mientras que en este estudio el 100% de los pacientes intervenidos requirió un menor tiempo de circulación extracorpórea, en promedio de tiempo de 128.4 minutos . Se estimó un tiempo de estancia hospitalaria similar, comparando ambos estudios <sup>(6)</sup>.

En el Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital 12 de octubre en Madrid, España, se estudiaron retrospectivamente 32 pacientes sometidos a cirugía de Fontan concluyéndose que la presión pulmonar elevada en el cateterismo previo a la cirugía es un excelente factor predictor de la mortalidad tardía, así mismo, se concluyó que el cateterismo previo al evento quirúrgico es un buen método para seleccionar a los pacientes de alto riesgo y el cual permite la realización de diferencias tipos de intervencionismo que podrían mejorar la evolución postoperatoria de los pacientes <sup>(25)</sup>. A todos los pacientes del presente estudio se les realizó cateterismo cardíaco previo a la intervención quirúrgica, no reportándose complicaciones posterior al mismo.

En cuanto a la saturación arterial transcutánea de oxígeno durante el seguimiento de los pacientes, se obtuvo en promedio un porcentaje similar a otros estudios (86.6%,  $\pm 1$ DE 1.15), como en el caso Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile, donde el servicio de cirugía cardíaca tomó de su base de datos a los pacientes en protocolo de corazón univentricular sometidos a procedimiento quirúrgico, en los que en el seguimiento se registró una saturación arterial transcutánea de oxígeno del 90% (70-97%) <sup>(26)</sup>.

En los resultados en cuanto a mortalidad operatoria y sobrevida a mediano plazo fueron comparables a los comunicados por otros grupos. En éstos, la mortalidad ha fluctuado entre 0 y 27% con un promedio de 10.5% y la sobrevida a 5 años ha variado entre 81% y 93% con un promedio de 87.5%; la sobrevida en el presente estudio a corto plazo (6 a 12 meses) fue del 80%.

## **XI. CONCLUSIONES**

La evolución y seguimiento de los pacientes con cardiopatía congénita compleja de fisiología univentricular postoperados con las técnicas de Glenn y Fontan presentaron mejoría clínica significativa y mejora en la saturación arterial transcránea de oxígeno.

En cuanto al tiempo de estancia hospitalaria fue en promedio de 12.7 ( $\pm 1$ DE 5.7) días.

La evolución obtenida en los pacientes postoperados fue satisfactoria, obteniéndose una sobrevida del 80% durante los primeros 2 años de vida.

## XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Becerra V, Moreno G. Cold Glenn Bidireccional: resultados y analisis de factores de riesgo en una experiencia de 5 años. Arch Cardiol Mex. 2013;83(2):88-92.
2. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, Walsh EP, Jonas RA, Castañeda AR, et al. Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 1996;111:1169-76.
3. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Rosenfeld HM, Wessel DL, Jonas RA, et al. Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants. Postoperative course and early results. Circulation. 1993;88 5 Pt 2:II149-58.
4. Silvilairat S, Pongprot Y, Sittiwangkul R, Woragidpoonpol S, Chuaratanaphong S, Nawarawong W. Factors influencing survival in patients after bidirectional Glenn shunt. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2008;16:381-6.
5. Anderson JB, Beekman RH, Border WL, Kalkwarf HJ, Khoury PR, Uzark K, et al. Lower weight-for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg. 2009;138:397-404.
6. Bolio-Cerdan A, Ruis S, Romero C, et al. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital de México Federico Gómez. Bol Med Infant Mex. 2013;70(2): 151-158.

7. Choussat A, Fontan F, Besse P, et al. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourne EA (eds.). *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978. p. 559-66.
8. Mayer J, Helgason H, Jonas R, et al. Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1021-8.
9. Cazzaniga M, Vazquez JL. Atresia tricúspide y corazón univentricular  
Capítulo 28.
10. Calderón JC, Ramírez S, Viesca R, Ramírez L, Casanova M, García-Montes JA, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Mex* 2005;75:425-434.
11. Khairy P, Fernandez SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;117:85-92.
12. Pineda LF, Cazzanniga M, Villagra F, et al. La operación de Glenn bidireccional en 100 casos con cardiopatías complejas: factores determinantes del resultado quirúrgico. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1061-1074.
13. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The change of congenital heart disease worldwide: Epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13: 26-34.
14. Marelli AJ, Mackie AS, Ralucalonescu IR, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age

- distribution. *Circulation* 2007;115: 163-72.
15. Dolk H, Loane M, Game E. European Surveillance of Congénital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congénital heart defects in Europe. Prevalence and perinatal mortality 2000 to 2005. *Circulation* 2011; 123: 841-9.
  16. Causas de mortalidad INEGI 2013. Publicación en línea. Disponible en internet: <<http://www3.inegi.org.mx/sistemas/sisept/Default.aspx?t=mdemo126&s=est&c=23590>>. [Fecha de acceso: 23 de febrero, 2016].
  17. Verela J, Contreras Eva, et al. Epidemiología de pacientes con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía en un hospital privado de tercer nivel en México. *Rev Invest Med Sur Mex*, 2015; 22(4): 182-188
  18. McCrindle BW. Prevalence of Congénital Cardiac Disease. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G. *Pediatric Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: ELSEVIER; 2010. p. 143- 59.
  19. Juan Calderón–Colmenero, Jorge Luís Cervantes–Salazar, Pedro José Curi–Curi, Samuel Ramírez–Marroquín. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch. Cardiol. Méx.* v.80 n.2 México abr./jun. 2010
  20. Benavides-Lara A, Faerron Ángel JE, Umaña Solís L, Romero Zúñiga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica.

RevPanam Salud Publica. 2011;30(1):31–8.

21. Villy C, Ramiro P, et al. Principales procedimientos quirúrgicos en cardiopatías congénitas. Rev Hosp Niños (B. Aires) 2017;59 (265):117-132/117.
22. Juan C, Samuel R, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. Arch Cardiol Mex.Vol.75,numero 4.Octubre-Diciembre 2005:425-434.
23. Mario O, Osbaldo E, at cols. Comparación de pacientes sometidos a cirugía de Fontan con y sin derivación cardiopulmonar. Archivos de Cardiología de México. 2016; 86 (1):1-10.
24. Villagra F, Gómez R, et al. Derivación cavopulmonar (Glenn) bidireccional sin circulación extracorpórea: una técnica segura y recomendable. Revista Española de Cardiología. 2000;53: 1406-1409.
25. Mendoza A, Albert L, et al. Operación de Fontan . Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria. Revista Española de Cardiología. 2012;65(4): 356-362.
26. Becker P, Frangini P, at cols. Operación de Fontan: resultados inmediatos y a mediano plazo con anastomosis cavopulmonar total. Revista Médica de Chile. 2002;130: 1217-1226.

### **XIII. ORGANIZACIÓN**

#### **RECURSOS HUMANOS**

a) Responsable del estudio:

Dra. Elsa Itzel Cerna Cerino

Medico residente de tercer año de pediatría.

b) Directores de la tesis:

Dr. Victor Manuel Reyna Cuevas

Cardiólogo pediatra intervencionista, adscrito al servicio de Cardiología  
Pediátrica del Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño “Dr. Rodolfo  
Nieto Padrón”.

Dr. Manuel Eduardo Borbolla Sala.

Adscrito al Departamento de investigación al Hospital Regional de Alta  
Especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón”.

#### **RECURSOS MATERIALES**

a) Físicos

I. Expedientes clínicos

II. Base de datos

III. Computadora

IV. Internet

b) Financiero

Los propios del Hospital.

#### **XIV. EXTENSION**

Se autoriza a la Biblioteca de la UNAM la publicación parcial o total del presente trabajo recepcional de tesis, ya sea por medios escritos o electrónicos. O bien que sea utilizado su contenido en foros y congresos relacionados al tema.

## XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES SEGUIMIENTO DE PACIENTES POSTOPERADOS DE GLENN Y FONTAN DURANTE EL PERIODO 2017-2019 EN EL HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO PADRON"										
ACTIVIDADES	7/10/18	7/11/18	7/12/18	7/1/19	7/2/19	7/3/19	7/4/19	7/5/19	7/6/19	7/7/19
DISEÑO DEL PROTOCOLO	■									
ACEPTACION DEL PROTOCOLO		■								
CAPTACION DE DATOS		■	■	■	■					
ANALISIS DE DATOS					■	■				
DISCUSION						■				
CONCLUSIONES						■	■			
PROYECTO DE TESIS							■	■		
ACEPTACION DE TESIS								■		
EDICION DE TESIS									■	
ELABORACION DE ARTICULO									■	
ENVIO A CONSEJO EDITORIAL DE REVISTA										■

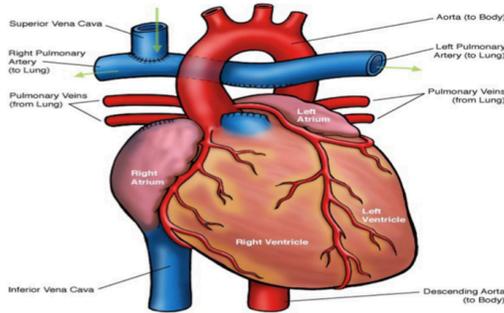
# XV. ANEXOS

## ANEXO 1: Formato de captura de las variables en el sistema Excel.

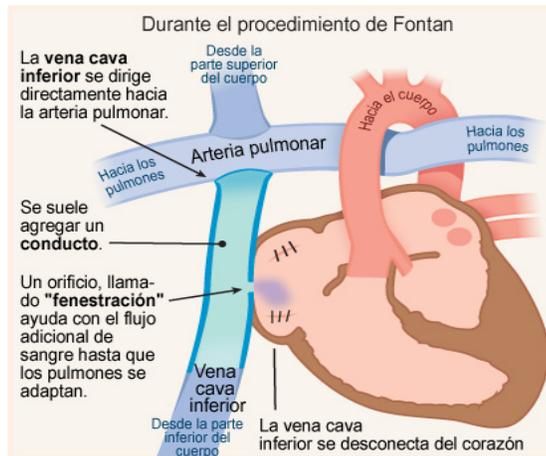
PACIENTE	SEBASTIAN 1	ISAI 2	DAVID MATIAS 3	ELIAS 4	YOLANDA 5	GABINO 6	KARLA 7	JUAN FELIX 8	OLIVER 9
<b>CIRUGIA DE GLENN</b>									
Edad	11	23	30	6	56	14	60	1	INUTERO
Peso	3.115	2.5	3.5	3.14	4.7	3.2	4.5	2.4	
Talla	41	48	53	49	56	54	55	46	
Dx. Cardiológico	Dextrocardia dextraoapez situs solitus/ Ventrículo unico (doble entrada)/ Estenosis Pulmonar Severa	Ao cabalgada/CIV subAo/ Estenosis pulmonar severa	Atresia Pulmonar/ CIA amplia/PCA/ CIV subpulmonar/ TAP y	Atresia tricuspidea/ Estenosis Pulmonar	Atresia tricuspidea con isomerismo auricular derecho [variedad	Atresia pulmonar/ CIV / CIA / PCA / Ao cabalgada /	Doble salida de VD/ Estenosis pulmonar severa/ CIV amplia	Ventrículo unico /Doble VCS/ Estenosis pulmonar severa/	
Edad del Dx. Cardiológico	11	23	30	6	56	14	60	1	
PALIACION, CATETERISMO									SI 03.01.
PALIACION, CIRUGIA							Bandaje pulmonar 9m (02.05.12)/2a	Angioplastia c/ Stent infundibular (01.12.17)	
Fecha de Pallacion									
Cateterismo Dx preGlenn	SI (26.04.16 / 27.09.16 / 06.06.17)	SI (8.5.17/ 11.9.17)	SI (07.06.17)	SI (06.06.16 / 17.11.16 / 21.03.17 /	SI (24.02.16 / 20.11.18)	SI (10.12.15)	SI (29.10.18// 7a)	24.10.18/ 01.12.17	
Glenn Bidireccional	SI	SI	SI	SI	SI	SI	SI	SI	
Glenn Bilateral (2 cavas)	SI	SI	SI	NO	NO	NO	SI	SI	
AngioTAC PRE	SI	SI (04.03.15)	SI (06.09.16 / 14.09.16)		SI (30.07.15)		SI (24.07.11)		
AngioTAC POST	NO	NO	NO		NO		NO	SI	
Presion Pulmonar	PS 28/ D1onda a 17 / PM 20	67 mmHg		35 mmHg	NORMAL	NORMAL	80 mmHg	35 mmHg (PMAP 10-12mmHg)	
Saturacion PreGlenn	80%	75%	78%	75%	78%	76%	75%	80%	
Saturacion PosGlenn	90%	85%	85-92%	88%	85%	90%	90%	92%	
Fecha de Glenn	20.06.17	22.02.18	09.08.17	09.05.17	21.11.18	24.01.17	30.10.18	25.10.18	
Edad de Glenn MESES	14	36	12	10	46	14	84	24	
Peso	9	9	10	10.4	14	8.5	18	13	
Talla	73	81	82	78	98	74	120	73	
<b>Quirofano</b>									
Tiempo de Bomba	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	64 min	
Tiempo de Pinzamiento									
No uso Bomba	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	
Extubacion en sala	SI	NO	SI	SI	SI	SI	SI	SI	
<b>Terapia Intensiva:</b>									
Tiempo de ExtubacionMIN	/	150	/	/	/	/	/	/	
Infeccion	NO	NO	NO	SI (NEUMONIA, SEPSI	NO	SI (NEUMONIA)	NO	NO	
Complicacion	NO	SI (Derrame pleural derecho total 3 dias pos	NO	SI (NEUMOTORAX, CID, SEPSIS //	NO	NO	NO	NO	
Dias de UTIP	3	6	6	9	7	5	5	5	

**ANEXO 2:** Esquemas de técnicas de derivación cavopulmonar, técnicas a) Glenn y b) Fontan.

**Bidirectional Glenn Shunt  
(Cavopulmonary Shunt)**



a). Diagrama representativo de la derivación cavopulmonar (Técnica Glenn).



b). Diagrama representativo de la derivación cavopulmonar total (Técnica de Fontan).