

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO.



INSTITUTO NACIONAL DE PEDIÁTRIA

“Prevalencia de arritmias en pacientes con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular sometidos a Cirugía paliativa de Fontan en el INP, entre el año 2007 y 2020”

Tesis de subespecialidad para obtener el título de:

CARDIÓLOGO PEDIATRA

Presenta:

Dr. ADRIAN ALEJANDRO GUZMAN LOMELI

Tutores de tesis:

Dr. Carlos González - Rebeles Guerrero

Dr. Moisés Mier Martínez

Asesores metodológicos:

Dra. Patricia Cravioto Quintanilla

Fis. Mat. Fernando Galván Castillo

Ciudad de México, 2022



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.

Título de la tesis

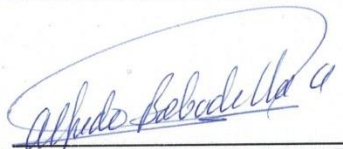
“Prevalencia de arritmias en pacientes con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular sometidos a Cirugía paliativa de Fontan en el INP, entre el año 2007 y 2020”



DR. JOSE N. REYES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE
PROFESOR TITUTAL DEL CURSO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA



TUTOR DE TESIS
DR. CARLOS GONZÁLEZ - REBELES GUERRERO



TUTOR DE TESIS
DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

DIRECTOR GENERAL:

Dr. Alejandro Serrano Sierra
Instituto Nacional Pediatría

DIRECTOR DE ENSEÑANZA:

Dr. José Nicolás Reynés Manzur
Instituto Nacional Pediatría

JEFE DE SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA:

Dr. Alfredo Bobadilla Aguirre
Instituto Nacional Pediatría

DIRECTOR DE TESIS:

Dr. Carlos González-Rebeles Guerrero
Médico adscrito al servicio de ecocardiografía pediátrica
Instituto Nacional Pediatría

Dr. Moisés Mier Martínez
Médico adscrito al servicio de ecocardiografía pediátrica
Instituto Nacional Pediatría

TESISTA:

Dr. Adrian Alejandro Guzman Lomeli
Residente de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional Pediatría

Agradecimientos

Agradezco a mi familia que siempre han estado apoyándome
Así como agradezco en general al servicio completo de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría para médicos adscritos, médicos residentes, enfermeras, servicio administrativo y personal de intendencia en quienes diario encontré una familia con un gran ambiente de trabajo que me permitía a diario disfrutar lo que más me gusta.

Índice

1.- Marco teórico y antecedentes	7
1.1.- Panorama Historico.....	8
1.2.- Selección de candidatos.....	10
1.3.- Mejorando la supervivencia.....	14
1.4.- La fisiología de Fontan.....	17
1.5.- desafío actual: complicaciones.....	19
1.6.- Insuficiencia ventricular.....	20
1.7.- Morbilidad no cardiaca.....	20
1.8.- Disfunción valvular	22
1.9.- Arritmias.....	22
1.10.- Disfunción del nodo sinusal.....	23
1.11.- Taquiarritmias auriculares.....	24
1.12.- Fibrilación auricular.....	25
1.13.- Otras taquicardias supraventriculares.....	26
1.14.- Arritmias ventriculares/ riesgo de muerte súbita.....	26
2.- Planteamiento del problema.....	28
3.- Justificación	29
4.- Hipótesis.....	30
5.- Pregunta de investigación.....	30
6.-Objetivos.....	30
6.1.- Objetivo general.....	30
6.2.- Objetivos específicos.....	30
7.- Metodología.....	31
7.1.- Diseño de estudio.....	31
7.2.- Población	31
7.3.- Criterios de selección	32

7.4.- Criterios de inclusión.....	32
7.5.- Criterios de exclusión.....	32
7.6.- Definiciones operacionales de las variables	32
8.- Método	34
8.1.- Calculo de muestra.....	35
8.2.- Análisis estadístico.....	35
8.3.- Factibilidad.....	35
8.4.- Conflicto de interés.....	36
8.5.- Consideraciones éticas.....	36
9.- Resultados.....	37
10.- Discusión.....	48
11.- Conclusión.....	51
13.- Cronograma de actividades.....	52
12.- Bibliografía.....	54

1. MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES

El procedimiento de Fontan es a menudo la única opción quirúrgica paliativa definitiva para pacientes con una variedad de Cardiopatías congénitas (CC) complejas que comparten en común, un solo ventrículo dominante. En las últimas décadas, la imagenología y la mejora terapéutica han jugado un papel crucial en aquellos pacientes en los que muchas complicaciones pueden obstaculizar su vida.(1)

En 1968, Francis Fontan realizó en Francia un procedimiento quirúrgico pionero, cuyo primer informe en la literatura se publicó en 1971. Desde esa fecha, ha sido fundamental para salvar la vida de miles de niños y hoy en día todavía se conoce como “operación Fontan”. Inicialmente diseñada específicamente para pacientes con atresia tricúspide, esta cirugía ahora es adecuada para un amplio subconjunto de defectos cardíacos congénitos (CC) con un “ventrículo único anatómico o funcional” cuando no pueden corregirse quirúrgicamente reconstruyendo una circulación biventricular normal. La fisiología de un solo ventrículo representa aproximadamente el 7,7% de todas las enfermedades del corazón y es prevalente en el sexo masculino(1)

Antes de la introducción del procedimiento paliativo de Fontan, la mayoría de los niños con un solo ventrículo no tenían una buena esperanza de vida y no llegaban a la adolescencia ni a la edad adulta. En la actualidad, según un registro australiano publicado recientemente, la tasa de supervivencia a 25 años es del 83%. A pesar de esta notable mejora en la supervivencia, garantizar a estos pacientes una calidad y duración de vida normales es realmente un desafío, ya que se desarrolla una disfunción orgánica múltiple progresiva en el seguimiento a mediano y largo plazo.(2)

A este respecto, la circulación de Fontan sigue siendo un sustituto imperfecto de una circulación normal. De hecho, esta técnica crea un nuevo tipo de circulación con propiedades hemodinámicas peculiares (es decir, las circulaciones sistémica y pulmonar se colocan en serie y son impulsadas por una única cámara ventricular) (1)

1.1 Panorama histórico

La evolución técnica que resultó en modificaciones de la operación de Fontan, esto refleja una evolución paralela en la comprensión de la circulación funcional univentricular. Fontan y Baudet, en 1971, cuando describieron su innovadora reparación quirúrgica de la atresia tricúspide sugirieron que la aurícula derecha está "ventriculizada" revelando así su diferente expectativa y percepción de la fisiología de lo que se acepta hoy. Casi dos décadas después, basado inicialmente en la observación clínica, pero demostrado de manera convincente con un elegante modelado in vitro del "Circuito de Fontan, Marc de Leval pronunció "la interposición de una cámara sin válvulas, que representa la aurícula derecha, no contribuye positivamente a la energía del flujo".(2)

Además, la pulsación se produce pagando el precio de un aumento de la presión aguas arriba. La comprensión completa de las consecuencias de la exclusión del ventrículo derecho requirió la aceptación de la naturaleza verdaderamente no contributiva de un reservorio auricular derecho, que es todo menos "ventriculizado".(1)

Cuando Fontan y Kirklin, en 1990, publicaron el resultado después de una Perfecta Operación de Fontan, observaron que la función de riesgo (riesgo instantáneo de muerte en cada momento después de la operación) tenía una fase temprana de rápido declive alrededor de los 6 meses, seguida de una fase de riesgo tardía que aumentó alrededor de 6 años después de la cirugía. No pudieron identificar factores de riesgo discretos ni una explicación de la disminución tardía de la supervivencia o la disminución del estado funcional. Concluyeron, "La disminución prematura de la supervivencia y el estado funcional y el aumento tardío de la disfunción cardíaca son del estado de Fontan. per se y que la operación de Fontan es, por tanto, paliativa

pero no curativa. " (2)

Una vez que se hizo evidente la limitación del tipo clásico de conexión de Fontanatripulmonar, los innovadores quirúrgicos promovieron el concepto de conexión cavopulmonar total (TCPC), produciendo conexiones de Fontan inicialmente en forma de túnel auricular lateral y luego como variaciones del conducto extracardíaco o intracardíaco. Una consecuencia importante de esto fue permitir la aplicación del principio de circulación de Fontan a corazones univentriculares de anatomía notablemente variada. Pronto, los pacientes con atresia de la válvula auriculoventricular derecha o izquierda, válvula auriculoventricular común desbalanceada, anomalías de la conexión venosa pulmonar e incluso síndrome del corazón izquierdo hipoplásico se estaban convirtiendo en " Pacientes Fontan. " (2)

La operación de Fontan, descrita por primera vez a principios de la década de 1970, revolucionó el tratamiento de los niños con ventrículos únicos. 1 Desde su inicio, el procedimiento ha sufrido numerosas modificaciones. El principal de ellos fue el desarrollo del túnel lateral intracardíaco (ILT). Descrito por primera vez por De Leval y sus colegas, 2 el ILT mejoró los resultados quirúrgicos en comparación con la conexión auriculopulmonar (APC) original y, por lo tanto, se adoptó en general. Poco después, Marcelletti y sus colegas describieron la modificación del conducto extracardíaco (CEC) que, aunque similar a la ILT, evita la aurícula derecha con un conducto desde la vena cava inferior a la arteria pulmonar. (3)

Su manejo siguió siendo un desafío enorme, con la mortalidad operatoria y a corto plazo superior a la de la mayoría de las operaciones realizadas por cardiopatías congénitas más allá del período neonatal y la primera infancia. Los investigadores enfatizaron la importancia de una selección juiciosa de pacientes para la creación de la circulación de Fontan. La viabilidad de la paliación por medio de una conexión cavopulmonar superior (la llamada anastomosis de Glenn bidireccional) fue ampliamente reconocida y fue utilizada selectivamente por algunos como una alternativa a la conexión de Fontan o como paliación provisional para los candidatos de alto riesgo. Pero fue Norwood quien propuso e instituyó un enfoque sistemático de dos etapas para la cirugía de Fontan, logrando circulaciones sistémicas y

pulmonares en serie mediante el suministro de una conexión cavopulmonar superior (operación de hemi-Fontan) al principio del primer año de vida y completar TCPC a los 2 años. Estas 2 etapas están basadas en un esfuerzo por reducir la carga de volumen del ventrículo lo antes posible, para minimizar la mortalidad intermedia durante las etapas particularmente vulnerables con paliación incompleta y para reducir las consecuencias adversas asociadas con cambios rápidos y profundos en la geometría ventricular y la función diastólica cuando la conversión a CCPT se logra en 1 etapa. (2)

Debido a las ventajas hemodinámicas y una mejora significativa en los resultados quirúrgicos, el TCPC de una sola etapa ha sido reemplazado por un enfoque por etapas, lo que ha dado lugar a tasas de mortalidad tardía relativamente bajas. Sin embargo, una comparación directa de los resultados a largo plazo de las 2 técnicas de TCPC sigue siendo difícil debido al número limitado de pacientes-año y debido a las diferencias entre la duración del seguimiento después de las 2 técnicas de TCPC. Además, las técnicas ILT y ECC se han actualizado con el tiempo, lo que limita aún más la información actualizada sobre los resultados de los enfoques actuales. (4)

1.2 Selección de candidatos

En cuanto a los criterios de selección, en la década de 1970 Choussat y Fontan compartieron los llamados Diez mandamientos para elegir los candidatos adecuados para la corrección de un solo ventrículo. Aunque algunas de estas reglas han sido modificadas, los principios básicos todavía se utilizan en la práctica diaria, a saber:

1. Edad > 4 años
2. Mantener el ritmo sinusal
3. Retorno venoso normal
4. Tamaño normal de AD (AD pequeña contraindica túnel lateral)
5. Presión arterial pulmonar media baja (<15 mmHg)

6. Baja resistencia vascular pulmonar (<4 WU / m²)
7. Arterias pulmonares normalmente desarrolladas
8. Buena función del Ventrículo único (FE $> 60\%$, PTDVU < 12 mmHg)
9. No más que regurgitación leve de la válvula atroventricular
10. No shunts que interfieran en la hemodinámica (eliminar previamente colaterales veno-venosas y arterio-venosas)(3)

Se espera que la circulación de Fontan funcione bien en pacientes que cumplen con estos criterios. Por el contrario, cualquier alteración en un sistema tan delicado, por ejemplo, un ligero aumento de la resistencia vascular pulmonar, puede tener consecuencias dramáticas. (3)

En particular, debido a la falta de contracción ventricular para bombear sangre a través de los pulmones, la presión arterial pulmonar elevada es una contraindicación absoluta para someterse al procedimiento de Fontan. Esa es la razón por la cual, debido a la alta resistencia vascular pulmonar fisiológica en los recién nacidos, no es posible crear una circulación de Fontan al nacer.(1)(3)

La creación de un circuito de Fontan suele estar precedida por diferentes tipos de paliación neonatal temprana que variarán según la anatomía subyacente: desde una derivación de Blalock-Taussig a un cerclaje de la arteria pulmonar, hasta una operación de Norwood o una cirugía de Damus-Kaye-Stansel. (1)

En la reciente reunión del Congreso Mundial de Cardiología Pediátrica en Cairns, Australia, el Dr. James Wilkinson presentó una conferencia titulada "Los Diez Mandamientos de Fontan: ¿Se han duplicado o reducido a la mitad?". Su conclusión fue que los 10 mandamientos originales podrían condensarse en cuatro. (5) (6)

1.-Argumentó que la edad de 4 años es ahora la norma porque la paliación temprana se ha convertido en estándar en la mayoría de los centros.

2.-Las anomalías del retorno venoso sistémico pueden superarse con derivaciones cavopulmonares bilaterales y procedimientos quirúrgicos de redireccionamiento.

3.-El volumen de la aurícula derecha no es importante porque el Fontan clásico ha sido reemplazado por el túnel lateral o el tubo extracardíaco.

4.-Las arterias pulmonares pequeñas y / o distorsionadas pueden recibir plastia de hilio a hilio, y las válvulas mitrales regurgitantes pueden repararse en el momento de la cirugía (los criterios originales se aplicaron solo a pacientes con atresia tricúspide).(6)

Sin embargo, incluso las modificaciones del Dr. Wilkinson no tienen en cuenta los defectos residuales sutiles que pueden conspirar para inducir cambios irreversibles en el miocardio, lo que conduce a la disfunción. Sin destacar estos defectos residuales, los médicos, al contemplar la reparación, suelen aplicar a los corazones univentriculares los mismos criterios que aplicarían a los corazones biventriculares, que obviamente tienen más reserva. Los ejemplos comunes incluyen obstrucción leve del arco aórtico, estenosis pulmonar de rama, grados leves a moderados de insuficiencia de las válvulas auriculoventricular y semilunar, flujo colateral aortopulmonar y anomalías del ritmo con o sin contracción ventricular desincronica.(5)

Los grados leves de obstrucción del arco aórtico son comunes después de la paliación de Norwood para el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. El criterio generalmente aceptado para la intervención en un corazón biventricular es un gradiente de pico a pico de 20 mm Hg. Este criterio, aunque arbitrario en sí mismo, se ha aplicado de manera aún más inapropiada a los corazones univentriculares, a pesar de que los estudios han demostrado que los gradientes sistólicos máximos \leq 20 mm Hg pueden causar una disfunción diastólica significativa. Con los avances en las técnicas de cateterismo intervencionistas solas, o con técnicas híbridas (quirúrgicas / de catéterismo), es posible abolir por completo los gradientes del arco aórtico. Holzer y col. Demostraron que incluso las obstrucciones complejas del arco aórtico transversal se pueden abordar con éxito con stents, lo que permite volver a dilatar los vasos si es necesario. Stern y col. demostró la seguridad y eficacia de un nuevo stent premontado (que se puede volver a dilatar a 20 mm) en la dilatación de la estenosis vascular en neonatos y niños pequeños. (6)(5)

El estrechamiento o distorsión de la arteria pulmonar se puede abordar de la misma manera que las obstrucciones del arco aórtico, igualando el flujo sanguíneo pulmonar y disminuyendo las presiones cava y linfática ya elevadas, además de reducir la resistencia total de las caras del ventrículo único .(1)

Con el advenimiento y la aplicación común de la ecocardiografía (eco) tridimensional (3-D) y la resonancia magnética, está claro que mejores técnicas de imagen brindan al cirujano una mejor comprensión de la anatomía de las válvulas auriculoventricular y semilunar y, a su vez, la patología subyacente. regurgitación, que es única para cada paciente. Esto le permite al cirujano, como nunca antes, planificar y ejecutar la cirugía para eliminar o hacer triviales estas anomalías valvulares. No debemos aceptar más que un grado leve de insuficiencia porque el volumen de carga resultará en una falla acelerada de la circulación de Fontan.(6)

Se sabe que los vasos colaterales aortopulmonares son perjudiciales en pacientes con un solo ventrículo, aunque su anatomía está mal descrita en la literatura, y la técnica para obliterar estos vasos se ha publicado recientemente. La eliminación de la sobrecarga de volumen crónica y el flujo competitivo, junto con la derivación cavopulmonar idealmente a los 4 meses de edad, es absolutamente esencial. En combinación con el manejo de los defectos residuales señalados anteriormente, esto debería permitir una paliación mejor y más duradera.(1)

Las anomalías del ritmo y la frecuencia cardíaca, incluidas las arritmias auriculares reentrantes, las bradiarritmias y la incompetencia cronotrópica, son extremadamente comunes en los pacientes postFontan. En la actualidad, los pacientes con Fontan generalmente tendrán un túnel lateral o un tubo extracardíaco con o sin fenestración. La práctica común del cierre transcatéter de las fenestraciones en aquellas que no se han cerrado espontáneamente hace que la vía transvenosa para los cables de marcapasos sea problemática en el mejor de los casos para la mayoría de los pacientes.(6)

La combinación de arritmias auriculares y bradicardia sinusal y / o de la unión subyacente hace que la terapia con medicamentos antiarrítmicos sea extremadamente desafiante. Los cirujanos deben planificar esta eventualidad

colocando cables epicárdicos liberadores de esteroides en el momento de la reparación de Fontan. Además, se ha demostrado que la terapia de resincronización con marcapasos multisitio es eficaz en corazones univentriculares con duraciones QRS prolongadas y contracción ventricular desincronizada. Sabiendo lo anterior mencionado nos dimos cuenta que la tecnología ha avanzado mucho y nos es posible cada vez seleccionar a más pacientes como candidatos aptos para la cirugía de Fontan.(6)

1.3 Mejorando la supervivencia

Con la aceptación generalizada de la conexión cavopulmonar superior temprana antes de la TCPC, la supervivencia hasta y más allá del logro de la circulación de Fontan mejoró considerablemente. Igualmente importante, el énfasis en el manejo de pacientes pasó de "selección para el procedimiento de Fontan" a "preparación para el procedimiento de Fontan." Cuando Dabal y sus colaboradores revisaron los resultados después de la operación de Fontan, encontraron que la supervivencia a 1, 10 y 20 años fue del 95%, 88% y 76%, respectivamente, sin muertes en los últimos 6 años del estudio. De los pacientes de 2017, todos se sometieron a la construcción de Fontan con un tubo intracardíaco o extracardíaco, y el 79% se había sometido previamente a una conexión cavopulmonar superior previa. Los pacientes que recibieron un procedimiento de Fontan en la era anterior (1988 - 1997) tuvieron una supervivencia a 10 años inferior en comparación con la era reciente (1998 - 2011) (80% versus 92%). (7)

El modelado de riesgos mostró un riesgo de muerte del 1,3% por año 24 años después del procedimiento de Fontan, sin que aumentara la fase de riesgo tardía. El grupo de Melbourne, Australia, informó resultados alentadores similares en 2007 con una supervivencia a 20 años del 84%. (7)

El apodo "paliativo" con respecto a la circulación de Fontan probablemente todavía se aplica, pero el pronóstico es mucho más favorable que el descrito por Fontan y Kirklin décadas antes. El riesgo constante de muerte del 1,3% por año, hasta los 20 años y más, es representativo de la supervivencia a largo plazo notablemente

mejorada replicada numerosas veces en la era actual. Los autores de la recientemente publicada American Heart Association scientific sobre evaluación y manejo de pacientes con la circulación de Fontan establecieron el contexto para sus recomendaciones de la siguiente manera: “. . . se estima que los pacientes operados hoy en día pueden esperar una supervivencia a 30 años de > 80%. Hasta 70 000 pacientes pueden estar vivos hoy en todo el mundo con la circulación de Fontan, y se espera que esta población se duplique en los próximos 20 años. "(2)

Como se dijo, actualmente los cirujanos cardiorácicos crean la circulación cavopulmonar total (TCPC) de Fontan en dos etapas para permitir que el cuerpo del paciente se adapte gradualmente a diferentes estados hemodinámicos y reducir la morbilidad y la mortalidad quirúrgicas generales. A los 4-12 meses de edad, se realiza el procedimiento de Glenn o hemi-Fontan, que es la primera mitad de la creación de un TCPC. (8)

Cuando los pacientes cumplen entre uno y cinco años de edad, Fontan TCPC se completa conectando la vena cava inferior (VCI) a la arteria pulmonar (AP). Esta conexión se realiza ahora mediante un conducto. Este último puede atravesar la cámara auricular derecha (conducto interno o intracardíaco o lateral) o puede colocarse fuera del corazón por su lado derecho (conducto externo o extracardíaco). Con un conducto intracardíaco (túnel) se utiliza parte de la pared auricular derecha, mientras que con un conducto extracardíaco (túnel) se utiliza únicamente material protésico. (8)

Una ventaja de utilizar un conducto intracardíaco es que se agranda con el crecimiento del niño. Puede usarse en niños de hasta 1 año de edad. Sin embargo, puede conducir al desarrollo de arritmias auriculares a medida que pasa el tiempo. (9)

El método del conducto extracardíaco se suele realizar en pacientes mayores de 3 años. Se coloca un injerto de tubo protésico entre la VCI y la arteria pulmonar, evitando así la aurícula derecha (AD). Por lo general, se prefiere el injerto de tubo de politetrafluoroetileno al conducto de tereftalato de polietileno (Dacron), porque este último presenta mayores riesgos de estenosis, oclusión y reintervención. (5)

De esta forma, la presión en la aurícula común es menor, con la consiguiente menor distensión auricular, arritmias y formación de trombos. Por el contrario, este conducto no puede agrandarse a medida que el paciente crece, por lo que el procedimiento debe realizarse solo en pacientes con un tamaño corporal adecuado. (10)

Tanto con el túnel intraauricular como con las técnicas de conducto extracardíaco, se puede crear una pequeña abertura o fenestración entre el conducto y la AD. Esta fenestración funciona como una válvula de alivio, con una derivación de derecha a izquierda que evita la sobrecarga de volumen rápido posoperatorio a los pulmones y el aumento excesivo de la presión de la vena cava con la consiguiente disminución del gasto cardíaco (GC). La función más importante de la fenestración es mantener una precarga adecuada al ventrículo sistémico y un GC normal a través de una derivación derecha-izquierda incluso a expensas de la desaturación sistémica. Se informó que la fenestración también disminuye el derrame pleural posoperatorio y reduce la duración de la estancia hospitalaria. Puede cerrarse mediante un procedimiento intervencionista después de que el paciente se adapte a su nueva condición hemodinámica.(8)

Hoy en día, los conductos fenestrados rara vez se crean durante la finalización del procedimiento de Fontan, principalmente debido a la mejor selección de pacientes. La fenestración está reservada solo para pacientes de alto riesgo, es decir, aquellos que no cumplen con los criterios de selección mencionados anteriormente. Sin embargo, todavía existen centros cardiorácicos en los que se crea de forma rutinaria una fenestración en todos los pacientes con Fontan. (11)

Pero el viaje hacia la solución de todos los problemas no ha terminado y se sugieren nuevas mejoras quirúrgicas, como el uso de un injerto de tubo en Y o evitar el bypass cardiopulmonar o un abordaje híbrido para completar la conexión cavopulmonar extracardíaca. (1)

1.4 La fisiología de Fontan

La evidencia de antecedentes para apoyar la idea de que un sistema venoso de baja presión podría impulsar la sangre a través del lecho vascular pulmonar altamente compatible (baja impedancia) fue establecida por estudios realizados a partir de mediados de la década de 1940 con un ingenioso modelo animal que demuestra que el VD podría estar incapacitado; Sin cambiar la presión de la arteria pulmonar o la presión venosa sistémica (la llamada teoría del ventrículo derecho prescindible). En un sistema cardiovascular biventricular Guyton et al. demostraron que existe una relación inversa casi lineal entre la presión auricular derecha y el GC (retorno venoso sistémico) (1). La interpretación clásica de este hallazgo es que en un sistema biventricular (dos golpes de potencia), la presión de la aurícula derecha se mantiene en un nivel bajo (por debajo de la presión de la aurícula izquierda) debido al efecto del trabajo del ventrículo derecho capaz de superar la presión vascular pulmonar de baja impedancia, introduciendo una pequeña (pero relevante) cantidad de energía hidráulica en el sistema. En consecuencia, el trabajo del ventrículo derecho es un determinante clave de la precarga del ventrículo izquierdo, en particular durante el ejercicio o la estimulación adrenérgica del corazón. Después de la cirugía de Fontan, la precarga ventricular está limitada en el contexto de una fuerza impulsora pulmonar no pulsátil de baja presión y un sistema vascular pulmonar que tiene factores celulares y mecánicos que prohíben el reclutamiento adecuado de un lecho vascular pulmonar. Como consecuencia, la hipertensión venosa crónica, la insuficiencia de la precarga ventricular subliminal y la incapacidad para ajustar el GC al ejercicio son características cardiovasculares universalmente reconocidas de la circulación de Fontan. (12)

Los componentes individuales del trabajo cardíaco son muy relevantes para abordar las diferencias clave entre la circulación de Fontan y el sistema cardiovascular biventricular. Las poscargas ventriculares sistémicas y pulmonares se componen de componentes pulsátiles y no pulsátiles. El componente no pulsátil es la resistencia vascular sistémica o pulmonar que es una relación bruta entre el gradiente de presión transistémica (o transpulmonar) y el GC sistémico (o

pulmonar). El componente pulsátil se define por las características de distensibilidad de los grandes vasos, fenómenos ondulatorios reflejados e inercia vascular. La elastancia arterial eficaz, que se deriva del bucle de presión de volumen, es un indicador fiable de la poscarga ventricular. La elastancia telesistólica ventricular es una medida de contractilidad relativamente independiente de la precarga. Se reconoce fácilmente que, incluso en un paciente con una cirugía perfecta de Fontan, la cámara ventricular debe enfrentarse al menos a tres fuentes principales de impedancia vascular: primero, el lecho capilar sistémico; segundo, vasos venosos y anastomosis cavopulmonar total; tercero, lecho capilar pulmonar.(13)

Además, estudios experimentales mostraron que la fisiología de Fontan tiene una mayor carga pulmonar no pulsátil (resistencia vascular) y pulsátil (dominio de baja frecuencia) tanto en reposo como durante la prueba de estrés con dobutamina. Esta fisiología única puede ser muy sensible incluso a un aumento marginal de la resistencia vascular pulmonar. En consecuencia, ha habido un gran interés en el papel potencial de los vasodilatadores pulmonares específicos en la mejora de la capacidad funcional y la promoción de mejores resultados en esta población de pacientes. (1)

Los estudios experimentales demostraron que los pacientes con Fontan comparten un aumento persistente de las resistencias vasculares pulmonares tanto en reposo como durante la prueba de esfuerzo con dobutamina. Es significativo que el cateterismo cardíaco estándar en estos pacientes no pueda proporcionar una estimación real de su poscarga vascular pulmonar debido al bajo nivel de GC y la ausencia de un flujo sanguíneo pulsátil a través de los pulmones. Esta incapacidad diagnóstica se vuelve clínicamente muy relevante en pacientes con Fontan que están incluidos en la lista para un trasplante de corazón. Se ha demostrado que la noción clásica de que los pacientes con Fontan no pueden sufrir de "hipertensión pulmonar" es incorrecta. Estos pacientes después de un trasplante de corazón (con restablecimiento de la circulación biventricular y del flujo pulmonar pulsátil) suelen presentar presión pulmonar elevada y riesgo potencial de insuficiencia del injerto ventricular derecho e insuficiencia tricuspídea. (1)

Hay otros determinantes importantes de GC en pacientes con Fontan:

(1) Precarga: pasando por alto totalmente el lado derecho del corazón en el momento de finalización del TCPC da como resultado un marcado agotamiento de la precarga del ventrículo sistémico, perpetuando así su disfunción sistólica y diastólica

(2) Contractilidad: por su estado original de sobrecarga volumétrica, el ventrículo único tiende a la dilatación, hipertrofia e hipocontractilidad. La malformación congénita en sí misma puede ser un factor predisponente para la contractilidad alterada, sobre todo cuando la morfología del ventrículo sistémico es correcta o indeterminada.

(3) Frecuencia cardíaca (HR): Los pacientes con Fontan muestran una marcada disminución de la respuesta de la frecuencia cardíaca durante el ejercicio debido a una actividad nerviosa autónoma cardíaca gravemente afectada y una reducción de la capacidad de ejercicio aeróbico, según lo expresado por consumo máximo de oxígeno (VO_2 , ml / kg / min), que suele oscilar entre el 50 y el 60% del valor normal.

(4) Poscarga: es probable que este sea el determinante menos característico del GC en este subconjunto. Dado que la única cámara de bombeo genera un GC crónicamente bajo, las resistencias vasculares aumentan para mantener la presión arterial. Se demostró una fuerte correlación inversa entre la poscarga y el GC. Sin embargo, el aumento de la poscarga, cuando es excesivo, puede resultar en un rápido deterioro del ventrículo único, especialmente en el caso de un ventrículo derecho sistémico.(5)

1.5 Desafío actual: Complicaciones

El manejo de los corazones de un solo ventrículo sigue siendo uno de los grandes desafíos en el contexto más amplio del corazón congénito enfermedad. Con las mejoras mencionadas anteriormente en la supervivencia de los pacientes que se someten a la paliación de Fontan, el desafío actual es descubrir los medios por los cuales el resultado de la circulación de Fontan puede mejorarse aún más,

abarcando no solo evitar la muerte prematura, sino mejorar el estado funcional y la salud. (14)

La calidad de vida relacionada con los individuos de esta población en crecimiento. Para lograr estos fines se requerirá una mejor comprensión de algunas de las complicaciones y eventos adversos más comunes experimentados por " Pacientes de Fontan, " y el desarrollo y evaluación crítica de estrategias de prevención y mitigación.(2)

1.6 Insuficiencia ventricular

Las complicaciones a largo plazo de la circulación de Fontan son frecuentes y, si bien pueden considerarse sistema por sistema; se reconoce que existen muchas interrelaciones entre las complicaciones. La falla tardía del ventrículo único es bien reconocida y, en una revisión reciente de adultos, representó el 34% de todas las muertes después de Fontan. (7) La insuficiencia cardíaca en la circulación de Fontan es común, progresivo, puede ser sistólica, diastólica o ambas. Puede contribuir a la fatiga progresiva, la disnea y la intolerancia al ejercicio, lo que ocurre comúnmente en este grupo de pacientes, en los que solo alrededor del 50% son de Clase I de la New York Heart Association a los 20 años después de la cirugía. (8) La insuficiencia ventricular en un solo ventrículo puede responder de forma incompleta al tratamiento médico estándar y se asocia con mortalidad tardía en la circulación de Fontan. (11)(4)

1.7 Morbilidad no cardíaca

Por muy desalentadora que pueda ser la letanía de consecuencias cardíacas adversas asociadas con la circulación de Fontan, también existen morbilidades no cardíacas graves. Poco después de la cirugía, muchos pacientes luchan con derrames pleurales prolongados. A pesar de los esfuerzos para minimizar la morbilidad precoz de los derrames pleurales prolongados mediante el uso de una técnica quirúrgica del conducto extracardíaco y / o la fenestración de la vía de

Fontan, el quilotórax todavía se presentó temprano en el 24% de todos los pacientes en una serie reciente. (13)(12) Parece que estos mismos pacientes tienen un riesgo particular algo más tarde de bronquitis plástica y enteropatía por pérdida de proteínas. Se estima que la enteropatía perdedora de proteínas ocurre en hasta el 3% al 8% de los supervivientes de Fontan. (14)

La predisposición a la trombosis y la tromboembolia es bien conocida. y es la causa de hasta el 9% de las muertes en 1 estudio de seguimiento a largo plazo. (15) En muchos casos, los fenómenos trombóticos posteriores a Fontan son probablemente multifactoriales, asociados con una variedad de factores que incluyen la pérdida de proteínas intestinales, disminución de la síntesis hepática de proteínas anticoagulantes y/ o lentitud en la circulación venosa sistémica a la arterial pulmonar. Enfermedad hepática que se manifiesta como congestión, la fibrosis e incluso la cirrosis se reconoce cada vez más como consecuencia de la circulación crónica de Fontan.(15)

Enfermedad renal, con proteinuria y / o tasa de filtrado glomerular disminuido es cada vez más reconocida entre los supervivientes de Fontan al final del curso, puede ocurrir con o sin enfermedad hepática asociada y contribuye a la mortalidad. Se han observado anomalías inmunológicas que consisten en una reducción relativa de los niveles de linfocitos T, diseminados entre los subtipos CD4 y CD8, con un aumento en los recuentos de linfocitos B. Incluso los trastornos que podrían no esperarse, como la predisposición a la enfermedad de la tiroides, feocromocitoma y paraganglioma se reconocen cada vez más tarde después de Fontan. (15)

Dadas las preocupaciones sobre el pronóstico y las limitaciones funcionales de la enfermedad crónica, no es de extrañar que las consecuencias psicológicas como el trastorno de ansiedad y déficit de atención. (16)

1.8 Disfunción de la válvula

A menudo se presenta en asociación con insuficiencia ventricular, la insuficiencia de la válvula auriculoventricular puede ser progresiva y puede resultar en un ventrículo único ya disfuncional que se vuelve aún más ineficaz en generar un gasto cardíaco adecuado. La insuficiencia de la válvula auriculoventricular es especialmente prevalente entre aquellos con válvula auriculoventricular común y válvula tricúspide como válvula auriculoventricular sistémica, y contribuye sustancialmente al fracaso de la paliación general. La regurgitación de la válvula semilunar se observa con menos frecuencia, pero se ha informado de regurgitación de gravedad moderada hasta en el 10% de las circulaciones de Fontan a largo plazo. Esto puede ser particularmente así en presencia de una fusión aortopulmonar proximal (conexión Damus-Kaye-Stansel).(7)

Cualquier impedimento para venoso sistémico del flujo hacia las arterias pulmonares, ya sea que tome la forma de obstrucción del canal, o circulación colateral, tiene el potencial de afectar la paliación de un solo ventrículo. La estenosis de la vía de Fontan (cavopulmonar) es poco común poco después de la cirugía, con la excepción de la hipoplasia de la rama de la arteria pulmonar. Pero la estenosis de la vía puede ocurrir tarde después de la cirugía y puede tener comorbilidades asociadas que incluyen fatiga, cianosis y congestión hepática o cirrosis. El riesgo de estenosis varía según el tipo de operación, el tamaño del conducto y el tiempo transcurrido desde la cirugía. Se ha informado que la incidencia de estenosis de la vía en pequeñas series es alta con el uso del túnel lateral y de los conductos de dacrón extracardíacos. (3)(4)(10)

1.9 Arritmias

Las arritmias son una de las principales complicaciones posoperatorias tempranas y tardías con la descripción principal de la operación de Fontan, y ahora se ha hecho evidente que las arritmias tardías son el problema más común. Teóricamente, debido a la operación cerca del nódulo sinusal, hubo una incidencia importante de

arritmias a través del procedimiento de ILT.(11) Mientras tanto, la razón principal de CEC en Fontan fue minimizar las arritmias, pero no ha habido evidencia clara de que esto se haya logrado. En una revisión sistemática compararon las dos técnicas mencionadas concluyendo que el procedimiento de CEC podría reducir significativamente el riesgo de arritmias tardías después de la cirugía de Fontan.(13) Sin embargo, no hubo diferencias en arritmias tempranas e implantación de marcapasos entre los grupos ILT y CEC. Tanto las ventajas como las desventajas existían en dos procedimientos de Fontan, y no hay duda de que las arritmias posoperatorias en los pacientes con Fontan son de génesis multifactorial. (12)(13)(17)

Desde un punto de vista electrofisiológico, más de la mitad de estos pacientes desarrollarán una anomalía del ritmo cardíaco 5 a 10 años después del procedimiento de Fontan. A continuación hablaremos de las mas comunes encontradas en los pacientes con fisiología univentricular (16)

1.10 Disfunción del nodo sinusal

La disfunción del nódulo sinusal se manifiesta por una frecuencia de onda P lenta, generalmente con arritmia sinusal marcada o con pausas abruptas. La disfunción del nódulo sinusal puede desarrollarse como resultado de la anatomía cardíaca subyacente del paciente, como los pacientes con isomorfismo de la aurícula izquierda. Sin embargo, es más común que se desarrolle como consecuencia de una cirugía extensa alrededor del nódulo sinusal o daño a la irrigación arterial del nódulo sinusal. Los pacientes con disfunción del nódulo sinusal pueden presentar síntomas como fatiga o disminución de la tolerancia al ejercicio o pueden tener un “síndrome de taquibradicardia” en el que se observa que los pacientes tienen períodos de bradicardia significativa seguidos de la inducción de taquiarritmias auriculares. La disfunción del nódulo sinusal (DSN) se encuentra en el 11-45% de los pacientes con circulación de Fontan y es una de las principales indicaciones de marcapasos en este grupo. (18) Esta amplia gama de prevalencia informada puede ser el resultado de diferencias en la definición de disfunción del nódulo sinusal utilizadas en las publicaciones, variaciones en la población de pacientes en términos

de anatomía cardíaca subyacente y diferencias en el abordaje quirúrgico. Un estudio multicéntrico reciente de Pediatric Heart Network informó sobre un análisis transversal de 521 pacientes con Fontan. De estos, el 69% se encontraba en ritmo sinusal, el 21% en ritmo de escape de la unión o auricular, el 9% requirió un marcapasos permanente y el 1%. (19)

El tratamiento con marcapasos en pacientes con DSN tiene un efecto favorable sobre la hemodinámica, puede aliviar síntomas como la fatiga y permite un tratamiento eficaz con fármacos antiarrítmicos. Se ha demostrado que la variabilidad de la frecuencia cardíaca (VFC) es un marcador de la regulación del sistema nervioso autónomo del corazón. Los cambios en la VFC también se asocian con arritmias como arritmias supraventriculares y ventriculares. Específicamente, en estudios de Bergfeldt et al. y Sosnowski et al., la VFC se describió como significativamente más alta en pacientes adultos con DNS que en los controles. Los pacientes con DNS tenían un patrón anormal en los gráficos de Poincaré para el análisis de la VFC.(20)

En la población pediátrica, la VFC se redujo en pacientes con circulación de Fontan. Los cambios en la VFC también pueden presentarse en pacientes con Fontan que desarrollan taquicardia supraventricular, incluso antes del inicio de la arritmia. Sin embargo, no se ha estudiado antes si la VFC puede predecir la necesidad de tratamiento con marcapasos en niños con circulación de Fontan. (9)

El tratamiento de la disfunción del nódulo sinusal asociada con síntomas o compromiso hemodinámico es la colocación de un marcapasos permanente. Por lo general, esto se realiza con un abordaje epicárdico.(10)

1.11 Taquiarritmias auriculares

La taquicardia auricular es un problema molesto que afecta a la morbilidad y la mortalidad en pacientes después de la operación de Fontan. Los pacientes con Fontan a menudo tienen cicatrices auriculares extensas y son propensos a la dilatación auricular derecha y fibrosis, que pueden actuar como sustratos arritmogénicos.(21)

Taquicardia intraauricular reentrante (aleteo auricular) la taquicardia reentrante intraauricular (IART) es la arritmia más común en los pacientes con Fontan. Hasta el 50% de los pacientes desarrollarán arritmias auriculares 10 a 15 años después del procedimiento de Fontan. (17)

Las frecuencias auriculares durante la IART pueden variar de un paciente a otro y, a menudo, son algo más lentas (150-200 lpm) que el aleteo auricular típico (300 lpm) en el paciente con estructura cardíaca normal. Los pacientes pueden estar bastante sintomáticos por la conducción rápida de las contracciones auriculares con una respuesta ventricular rápida, o por la pérdida de sincronía auriculoventricular. (18)

Existen múltiples opciones terapéuticas para el tratamiento de IART en esta población. El tratamiento inmediato puede incluir cardioversión eléctrica, maniobras de estimulación por sobremarcha o la administración de medicamentos antiarrítmicos. Las opciones terapéuticas a más largo plazo incluyen cardioversiones intermitentes según sea necesario, medicamentos antiarrítmicos, implantación de marcapasos, estudio de electrofisiología invasiva.(19)

1.12 Fibrilación auricular

En los pacientes con Fontan, las cicatrices quirúrgicas y las anomalías hemodinámicas se encuentran principalmente en la aurícula derecha. Por tanto, la IART dentro de la aurícula derecha es la forma más común de taquicardia auricular. La fibrilación auricular, una enfermedad generalmente asociada con la aurícula izquierda, se ve con poca frecuencia en esta población. Las lesiones primarias de cardiopatía congénita asociadas con la fibrilación auricular incluyen estenosis aórtica, deformidades de la válvula mitral y ventrículo único no reparado. Al igual que con IART, la falta de sincronía auriculoventricular y la tasa de respuesta ventricular pueden hacer que los pacientes estén bastante sintomáticos. Las terapias para la fibrilación auricular son similares a las delineadas para IART. Al igual que con IART, el tratamiento a largo plazo de la fibrilación auricular es un desafío. Los medicamentos antiarrítmicos generalmente solo tienen éxito en disminuir la frecuencia de recurrencias de la fibrilación auricular o en controlar la

respuesta ventricular del paciente.(2)(9)

1.13 Otras taquicardias supraventriculares

Se ha demostrado que los pacientes con procedimientos de Fontan tienen riesgo de otras formas de taquicardia auricular, aunque con mucha menos frecuencia. Los pacientes pueden tener taquicardias mediadas por vías accesorias, ya sean congénitas o como resultado de una intervención quirúrgica y la creación de una conexión auriculoventricular. Varios artículos han descrito taquicardias auriculares focales no automáticas 36,51,52, que en evaluación clínica y terapias iniciales son similares a IART. Taquicardias de la unión de inicio tardío, reentrada del nódulo auriculoventricular, y taquicardia mediada por nodo auriculoventriculares dobles. (22)

1.14 Arritmias ventriculares / riesgo de muerte súbita

Existe muy poca literatura sobre arritmias ventriculares en pacientes con Fontan. Los pacientes individuales pueden tener resección quirúrgica del músculo ventricular o agrandamiento del defecto del tabique ventricular que podría poner al paciente en mayor riesgo de arritmias ventriculares. Además, el abordaje quirúrgico más reciente de la modificación de Sano para el procedimiento de Norwood en estadio I implica una pequeña ventriculotomía para la colocación de una derivación a la arteria pulmonar. Existe una preocupación teórica de que esta pequeña cicatriz puede conducir a arritmias ventriculares a más largo plazo. Esta preocupación no se ha fundamentado, posiblemente debido al seguimiento limitado. Los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva y disfunción ventricular grave basada en trastornos hemodinámicos de larga duración pueden tener riesgo de arritmias ventriculares fuera de las arritmias estándar relacionadas con cicatrices.(19)

Al igual que con otras formas de cardiopatía congénita, las arritmias ventriculares en los pacientes con Fontan son raras en la infancia y se vuelven más preocupantes a medida que los pacientes sobreviven hasta la edad adulta. Como medio para definir la prevalencia de taquiarritmias ventriculares, algunos estudios evaluaron la

causa de muerte tardíamente después de las intervenciones quirúrgicas en pacientes con Fontan. A menudo se considera que la muerte súbita es de naturaleza principalmente arrítmica, ya sea taquiarritmias ventriculares o conducción rápida de taquicardias auriculares. (22)

El tratamiento de las arritmias ventriculares es similar en pacientes con un solo ventrículo o con Fontan que en cualquier paciente con cardiopatía congénita. Los tratamientos incluyen desfibrilación externa, medicamentos antiarrítmicos y la colocación de cardioversor / desfibrilador interno permanente (ICD). (19)(11)

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías congénitas tiene una incidencia muy grande alcanzando 8 de cada 1000 recién nacidos a nivel mundial, de este total hasta el 7.7% son cardiopatías congénitas con fisiología univentricular a las cuales se puede aplicar la cirugía paliativa de Fontan. Debido al avance de la ciencia y de la tecnología se han realizado varias modificaciones en la técnica de la cirugía de Fontan, así como mejoras en los tratamientos médicos, métodos diagnósticos más precisos y al alcance de más centros hospitalarios, así como unidades de terapia intensiva especializadas en enfermedades cardiovasculares con equipamiento adecuado y recursos humanos suficientes. Todo esto ha culminado en la mejora de la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con fisiología univentricular, alcanzando una supervivencia de hasta 83% a los 25 años.

El desafío al que nos enfrentamos en los últimos años, es que al tener una tasa de supervivencia cada vez más alta, hemos enfrentado más complicaciones a largo plazo, las cuales disminuyen la calidad de vida, entre las más importantes por la frecuencia de aparición están las arritmias. Es por eso este estudio lo dedicamos a su estudio, promoviendo su detección temprana, tratamiento y prevención de la discapacidad con la consecuente mejora en la calidad de vida.

3. JUSTIFICACIÓN

Gracias a las mejoras en la ciencia y la tecnología en los últimos años; los pacientes con cardiopatías complejas que se llevaron a paliación univentricular con la cirugía de Fontan han logrado mayor supervivencia, y al tener mayor supervivencia se han identificado con más detalle las complicaciones a largo plazo. Las complicaciones a largo plazo más frecuentes son las arritmias, más del 50% de los pacientes presentará una alteración del ritmo cardíaco en los 5 a 10 años posteriores a la cirugía de Fontan. Estas complicaciones contribuyen en mayor o menor medida a un incremento en la morbilidad y mortalidad a largo plazo, constituyendo la variante más importante de deterioro de la clase funcional, en algunos casos requiriendo tratamiento con marcapasos, el cual termina en un incremento exponencial de los costos hospitalarios y familiares, a largo plazo falla del Fontan. Es por eso que decidimos estudiar las arritmias en los pacientes con cirugía Fontan para identificar de forma temprana la presencia de arritmias, identificar el tipo de arritmia e iniciar de forma temprana el tratamiento específico. Con esto disminuir la morbilidad, costos institucionales y familiares y por consiguiente mejorar la calidad de vida y tratar de disminuir la mortalidad tardía por complicaciones asociadas a alteraciones del ritmo cardíaco.

4. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cual es la frecuencia de arritmias en los pacientes operados de cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 2007 y 2020

5. HIPÓTESIS

Las arritmias más común es la disfunción del nodo sinusal y se presentan en aproximadamente 50% de los pacientes operados de cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 2007 y 2020

6. OBJETIVOS:

6.1. Objetivo general. Determinar la prevalencia de arritmias en pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 2007 y 2020.

6.22. Objetivos específicos.

a. Describir la prevalencia de arritmias en pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría.

b. Identificar cual es la arritmia más frecuente en pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 2007 y 2020.

c. Describir las características de los pacientes sometidos a cirugía cardíaca de Fontan, en cuanto edad, sexo y tipo de cardiopatía.

7. METODOLOGÍA

7.1 Diseño del estudio: Transversal analítico

- Según la intervención: Observacional
- Según la dirección: Retrospectivo
- Según el seguimiento: Transversal
- Según la fuente de datos: Retrolectivo
- Según el análisis: Descriptivo
- Según la muestra usada: heterodemico
- Según el muestreo usado: no probabilístico
- Según la asignación: no probabilístico
- Según la medición: abierta

7.2 POBLACIÓN

Pacientes menores de 18 años con fisiología univentricular sometidos a cirugía paliativa de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 2007 y 2020

7.3 CRITERIOS DE SELECCION

7.3.1 Criterios de inclusión

Expedientes clínicos de pacientes de cualquier edad y sexo a los que se les haya realizado cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el período comprendido entre 2007 a 2020.

Expedientes clínicos de pacientes que cuenten con holter de 24 horas realizado al menos 6 meses después de la cirugía de Fontan

7.3.2 Criterios de exclusión

Expedientes clínicos incompletos, ausencia de alguno de los datos referidos como variables.

7.4 DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES

Nombre de la Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Unidad y codificación
Edad	Duración de la vida de un individuo desde su nacimiento medida en unidad de tiempo	Duración de la vida de un individuo desde su nacimiento medida en unidad de tiempo hasta el momento de realizar el estudio Holter posterior a la cirugía de Fontan	Cuantitativa discreta	Años

Sexo	Clasificación de machos o hembras según sus características reproductores	sexo biológico hombre o mujer.	Cualitativa nominal Dicotomica	1= Masculino 2= Femenino
Ventrículo sistémico en la Cirugía de Fontan	Las características anatómicas del ventrículo que provee el gasto sistémico en la técnica quirúrgica paliativa definitiva para pacientes con una variedad de Cardiopatías congénitas complejas que comparten en común, un solo ventrículo dominante	Que morfología anatómica presenta en ventrículo sistémico en la cirugía de Fontan	Cualitativa nominal politómica	1= Ventrículo derecho 2=Ventrículo Izquierdo 3=Indeterminado
Arritmia	arritmia cardiaca implica no sólo una alteración del ritmo cardíaco, sino que también cualquier cambio de lugar en la iniciación o secuencia de la actividad eléctrica del corazón que se aparte de lo normal.	Alteración en el ritmo cardíaco	Cualitativa nominal dicotómica	1= Si 2= No
Tipo de Arritmia	Qué tipo de alteración del ritmo cardiaco presenta un paciente	Cual arritmia presento el paciente operado de cirugía de Fontan	Cualitativa nominal politómica	1=Disfunción del nodo sinusal 2= bloqueo AV 3= Taquicardia intraatrial reentrante 4=Fibrilación auricular 5= Otras taquicardias supraventriculares

				6= Taquicardia ventricular
Holter dominio de tiempo: SDNNi	SDNN: Desviación estandar de todos los intervalos NN durante Holter de 24hrs ¹⁸	Desviación estándar de todos los intervalos RR (NN) normales a normales	Cuantitativa a continua	Milisegundos (ms)
Holter dominio de tiempo: SDANNi	SDANN: Desviación estandar de los promedios de intervalos NN en todos los segmentos de 5 minutos durante todo el registro Holter de 24hrs. ¹⁸	Desviación estándar de los intervalos NN promedio de 5 minutos	Cuantitativa a continua	Milisegundos (ms)
Holter dominio de tiempo: pNN50	pNN50: número de parejas de intervalos NN adyacentes que difieren de mas de 50ms durante todo el registro divididos entre los intervalos NN totales del registro holter de 24hrs. ¹⁸	El porcentaje de intervalos > 50 ms diferente del intervalo anterior	Cuantitativa a continua	Porcentaje (%)

8. MÉTODOS

Se realizo recolección de datos. Se solicito permiso para la revisión de expedientes clínicos de los pacientes seleccionados, hicimos una exhaustiva revisión de las historias clínicas de los pacientes, tomando en cuenta los datos de inclusión y exclusión. Además el registro de las diferentes variables indicadas. Se evaluaron los diferentes parámetros de la variabilidad de la frecuencia cardiaca en Holter de 24 horas realizado al menos 6 meses después de la cirugía de Fontan (SDNN, SDANN, pNN50, Poder total, LF, HF, LF/HF). Para la recolección de datos se elaboro un instrumento un registro de datos para obtener la información necesaria de las historias clínicas.

8.1 CALCULO DE LA MUESTRA

Incluimos a todos los pacientes que fueron sometidos a cirugía cardíaca de Fontan en el periodo de 2007 a 2020, que tengan al menos un informe de Holter de 24 horas en su expediente clínico, el cual se realizo al menos 6 meses después de la cirugía.

8.2 ANALISIS ESTADÍSTICO

Las variables cuantitativas se evaluaron por medio de medidas de tendencia central y de dispersión y las cualitativas por frecuencias y porcentajes.

El trabajo final es presentado utilizando Microsoft Word 2010. Se elaboraron gráficos estadísticos; los cuales nos ayudan a tener una representación visual de la totalidad de la información.

8.3 FACTIBILIDAD

El estudio que se realizo es factible debido a que contamos con una muestra adecuada de pacientes que son sometidos a cirugía cardíaca de Fontan, además de los Estudios Holter de 24 horas necesarios realizados durante el seguimiento, correctamente registrados en el expediente clínico, el cual es revisado para la recolección de datos.

Contamos con lo necesario en cuanto a los componentes materiales y personales (Expediente clínicos, estudio Holter de 24 horas, residente de cardiología pediátrica, médico adcrito cardiólogo pediátra como tutor).

8.4 CONFLICTOS DE INTERES

Declaramos que no existen conflictos de interés.

8.5 ASPECTOS ÉTICOS

Todos los procedimientos del presente estudio tratan de preservar la integridad y los derechos fundamentales de los pacientes sujetos a investigación, de acuerdo con los lineamientos de las buenas prácticas clínicas y de ética en investigación biomédica. Se garantiza la confidencialidad de los datos obtenidos tomando en cuenta que se trata de revisión de expedientes clínicos, con la debida autorización de las autoridades pertinentes.

9. RESULTADOS

En total de incluyeron 41 pacientes los cuales presentaban al menos un estudio Holter 6 meses posterior a la cirugía de Fontan o posterior, de ese total 22 pacientes son del sexo masculino representado el 53.7% y 10 del sexo femenino, representado 46.3% ver tabla 1.

Tabla 1. Comparación de los pacientes por sexo

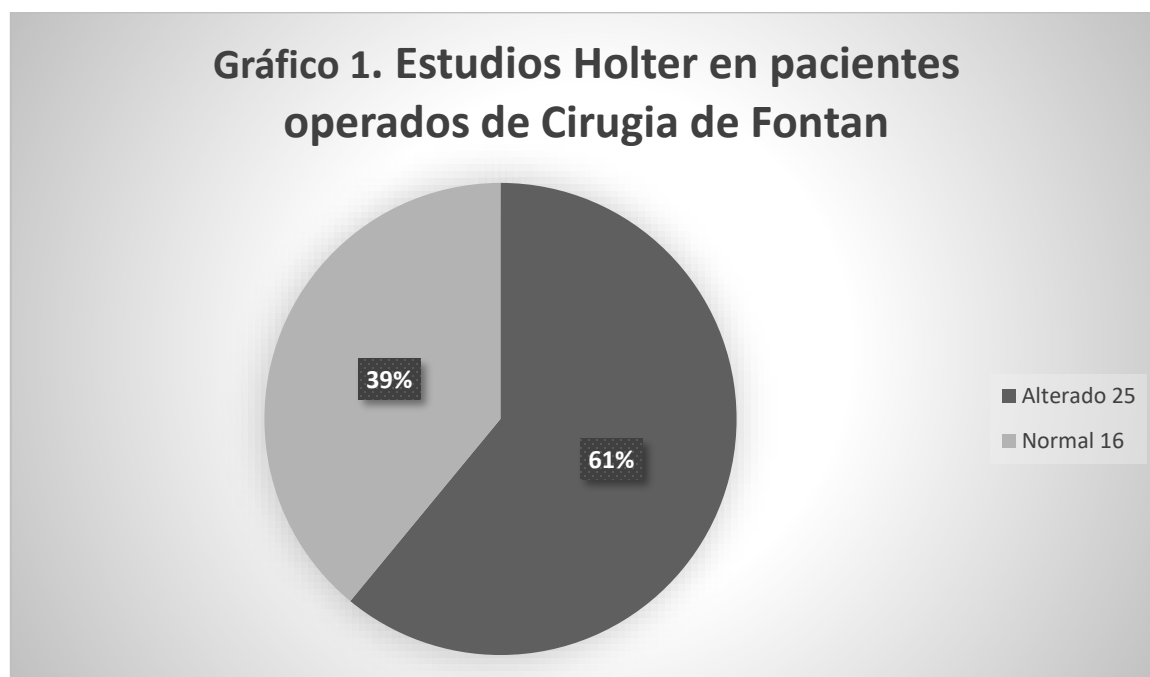
Sexo	Número de Pacientes	Porcentaje
Masculino	22	53.7%
Femenino	10	46.3%
Total	41	100%

Encontramos que del total de pacientes incluidos, 7 Tienen dominancia ventricular derecha equivalente al 17.1%, 20 con dominancia ventricular izquierda correspondiente a 48.8% y 14 pacientes sometidos a cirugía de Fontan tenían dominancia biventricular correspondiente a 34.1%, ver tabla 2.

Tabla 2. Ventrículo dominante en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Ventrículo	Número de Pacientes	Porcentaje
Derecho	7	17.1 %
Izquierdo	20	48.8%
Biventricular	14	34.1%
Total	41	100 %

Del total de pacientes incluidos en el estudio se encontró que 16 pacientes sometidos a cirugía de Fontan tenían un estudio Holter normal a los 6 meses o más, equivalente al 39%, y 25 pacientes presentan un Holter alterado representando 61%. Ver gráfico 1.



De los 41 pacientes incluidos se reportaron 61% de alteraciones en el estudio Holter a los 6 meses o más, algunas alteraciones eran por disminución en la variabilidad de la frecuencia cardiaca, o por alteraciones en la repolarización, que son cambios

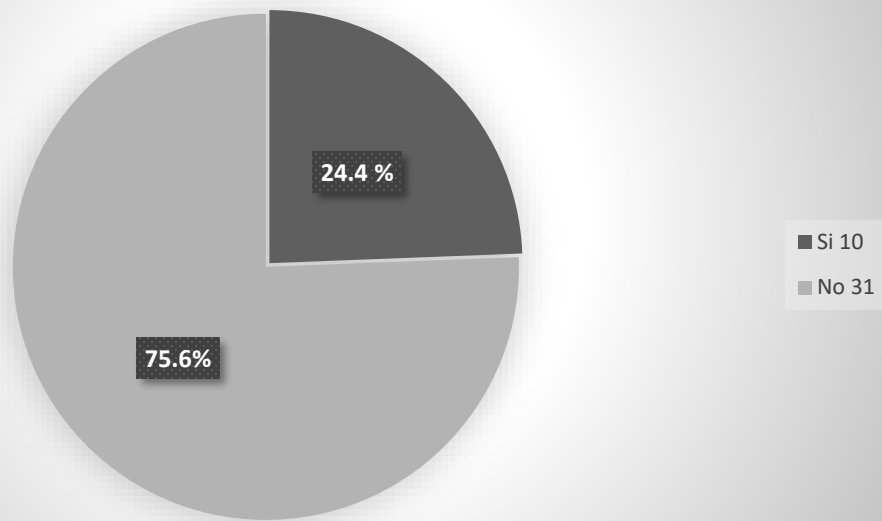
más sutiles. Sin embargo también se logró identificar arritmias específicas, del total 23 pacientes no presentaron arritmias equivalente 56.1%, 7 pacientes (17.1%) marcapasos migratorio, 3 pacientes (7.3%), disfunción del nodo sinusal, 3 pacientes (7.3%) mostraron un bloqueo auriculo ventricular de primer grado, y 1 paciente (2.4%) presento taquicardia supraventricular no sostenida, bloqueo interatrial, QT largo, doble nodo auriculo ventricular, y bloqueo de rama derecha. Ver tabla 3.

Tabla 3. Arritmias encontradas en pacientes operados de cirugía de Fontan

Tipo de Arritmia	Número de pacientes	Porcentaje
Normal	23	56.1%
Marcapasos migratorio	7	17.1%
Taquicardia supraventricular no sostenida	1	2.4%
Bloqueo interatrial	1	2.4%
Qt largo	1	2.4%
Bloqueo Auriculo ventricular de primer grado	3	7.3%
Doble nodo auriculoventricular	1	2.4%
Disfunción del nodo sinusal	3	7.3%
Bloqueo de Rama derecha	1	2.4%
Total	41	100%

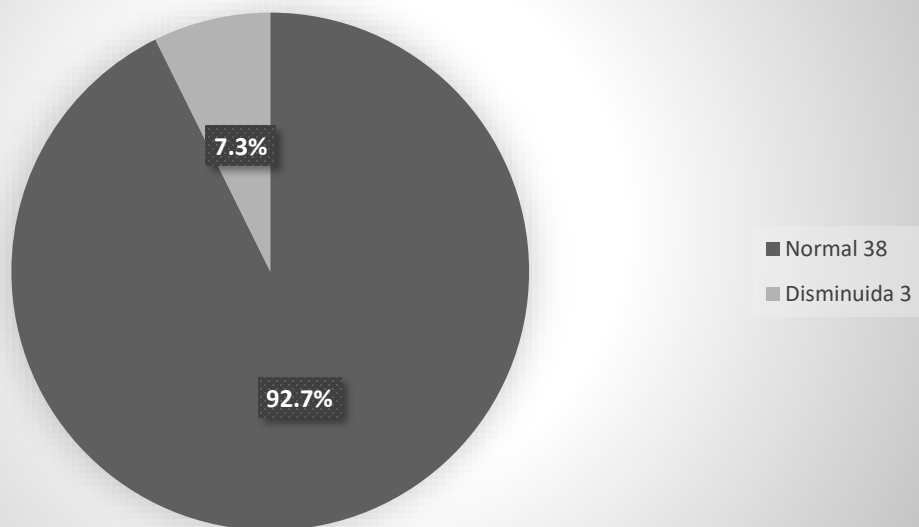
Al revisar los estudios Holter de los pacientes incluidos encontramos que 10 pacientes (24.4%) tiene alteraciones inespecíficas en la repolarización sobre todo a frecuencias cardiacas elevadas, ver gráfico 2.

Gráfico 2. Alteraciones en la repolarización de pacientes sometidos a cirugía de Fontan



Además, encontramos otros cambios sutiles tal como que 3 pacientes equivalente al 7.3% del total de pacientes operados de cirugía de Fontan, presento disminución en la variabilidad de la frecuencia cardiaca, ver gráfico 3

Gráfico 3. Variabilidad de la Frecuencia cardiaca en pacientes sometidos a cirugía de Fontan



Se estudiaron los valores más representativos del estudio Holter que evalúan la variabilidad de la frecuencia cardiaca en el dominio de tiempo, como son SDNNi encontrando media de 245.3600, SDANNi con media de 1320.3375, índice circadiano con media de 1.2803, TINN con media de 512.5829, índice de la variabilidad de la frecuencia cardiaca 35.1692, así como la media de edad a la cual se realizó la cirugía de Fontan 76.12 meses, con edad mínima de 35 meses y edad máxima de 181 meses. Ver tabla 4.

Tabla 4. Dominio de tiempo del análisis de Variabilidad de la frecuencia cardiaca en Holter de 24 horas en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Variable	Número total	Valor mínimo	Valor máximo	Media
Edad a la cirugía	41	35	181	76.12
SDNNi	40	25.50	7166.50	245.3600
SDANNi	40	27.00	47718.90	1320.3375
Índice Circadiano	34	.07	1.91	1.2803
TINN	41	.00	1148.40	512.5829
VFC índice	39	11.60	72.50	35.1692

VFC: variabilidad de la frecuencia cardiaca

Al indagar entre las diferencias del sexo contra la dominancia ventricular de los pacientes con cirugía de fontan encontramos que hay 4 pacientes femeninos con dominancia derecha y solo 3 masculinos, los de dominancia izquierda son 9 femeninos y 11 masculinos y los que tiene dominancia biventricular encontramos 6 femeninos y 8 masculinos, en total se suman 19 pacientes femeninos con cualquier dominancia y 22 masculinos, con una p de 0.411 calculada por χ^2 . Ver tabla 5. No hay diferencias estadísticamente significativas.

Tabla 5. Relación entre el sexo y la dominancia ventricular en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Sexo	Ventrículo Derecho	Ventrículo Izquierdo	Biventricular	Total	p*
Femenino	4	9	6	19	
Masculino	3	11	8	22	
Total	7	20	14	41	0.411

**valor calculado por el método estadístico X²*

Se encontró que en total hay 25 pacientes con alteraciones en el Holter y de esos 12 son del sexo femenino y 13 del sexo masculino, 7 pacientes del sexo femenino con Holter normal y 9 pacientes masculinos con Holter normal, con una p de 0.71, calculada por X². No hay diferencias estadísticamente significativas Ver tabla 6.

Tabla 6. Relación entre Sexo y la presencia del Holter alterado en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Sexo	Holter alterado	Holter normal	Total	p*
Femenino	12	7	19	
Masculino	13	9	22	
Total	25	16	41	0.71

**valor calculado por el método estadístico X²*

Al comparar la relación entre la dominancia ventricular de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan y los hallazgos en el Holter como mínimo 6 meses después de su cirugía encontramos que los que tienen Dominancia derecha 6 pacientes tiene Holter alterado y solo 1 normal, los de dominancia izquierda 12 tienen Holter alterado y 8 normal y los de dominancia Biventricular 7 pacientes con Holter alterado y 7 con Holter normal, con una p de 2.517 calculada por x² . Valor estadísticamente no significativo, ver tabla 7.

Tabla 7. Relación entre la dominancia Ventricular y la presencia de un Holter alterado en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Dominancia	Holter alterado	Holter normal	Total	P*
ventrículo Derecho	6	1	7	
ventrículo Izquierdo	12	8	20	
Biventricular	7	7	14	
Total	25	16	41	2.517

**valor calculado por el método estadístico X^2*

Al comparar la dominancia ventricular con alteraciones en la repolarización en los Holter de pacientes sometidos a cirugía de Fontan encontramos que los que tiene Dominica derecha 3 pacientes tiene alteraciones en la repolarización, en 4 no hay alteraciones; los de dominancia izquierda presentaron 14 estudios sin alteraciones en la repolarización y 6 con alteraciones inespecíficas en la repolarización, por otro lado los pacientes con fisiología biventricular mostraron 31 pacientes sin alteraciones en la repolarización y 10 con alteraciones, con una p de 0.05. Estadísticamente significativo, ver tabla 8

Tabla 8. Relación entre la Dominancia Ventricular y alteraciones en la repolarización en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Alteraciones en la Repolarización	Ventrículo Derecho	Ventrículo Izquierdo	Biventricular	Total	P*
No	4	14	13	31	
Si	3	6	1	10	
Total	7	20	14	41	0.05

**valor calculado por el método estadístico X^2*

Al comparar la dominancia ventricular con las alteraciones en la variabilidad de la frecuencia cardiaca (VFC), encontramos que los pacientes con dominancia derecha solo 1 presento disminución en la VFC y 6 normales, en los de dominancia izquierda encontramos 18 con VFC normal y 2 con VFC disminuida, en los de dominancia biventricular los 14 pacientes tienen una CFC normal. Ver tabla 9. Así como podemos encontrar los tipos de arritmias encontradas en todos los pacientes desglosado por el tipo de dominancia ventricular, ver tabla 10.

Tabla 9. Relación entre la Dominancia Ventricular y la Variabilidad de la frecuencia cardiaca en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Variabilidad en la frecuencia cardiaca	ventrículo Derecho	ventrículo Izquierdo	Biventricular	Total	P*
Normal	6	18	14	38	
Disminuida	1	2	0	3	
Total	7	20	14	41	1.819

**valor calculado por el método estadístico X^2*

Tabla 10. Tipos de arritmias encontradas por tipo de dominancia Ventricular en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Tipo de Arritmia	Ventrículo Derecho	Ventrículo Izquierdo	Biventricular	Total	p*
Sin arritmia	3	12	8	23	
Marcapasos migratorio	2	3	2	7	
Taquicardia supraventricular no sostenida	0	1	0	1	
Bloqueo interatrial	0	1	0	1	
QT largo	0	1	0	1	
Bloqueo Auriculo-ventricular de primer grado	0	1	2	3	
Doble nodo Auriculo-ventricular	1	0	0	1	
Disfunción del nodo sinusal	0	1	2	3	
Bloqueo de rama derecha	1	0	0	1	
Total	7	20	14	41	16.97

**valor calculado por el método estadístico X^2*

Dentro del estudio desglosamos la edad en meses y la comparamos con los estudios de Holter alterados encontrando la edad media de 73.6 meses y los que tenían un Holter normal con edad media de 80.06 meses, ver tabla 11. Además se calcularon las medias de los valores más significativos del Holter en VFC dominio tiempo como son SDNNi, SDANNi, índice Circadiano, TINN y VFC índice ver tabla 12.

Tabla 11. Alteraciones de Holter comparado con la edad en que fueron sometidos a cirugía de Fontan					
	Holter alterado	N	Media	Desviación estándar	Media de error estándar
Edad a la cirugía	Si	25	73.60	26.193	5.239
	No	16	80.06	36.230	9.057

Tabla 12. Comparación de las medias en las variables medidas en el Holter en pacientes sometidos a cirugía de Fontan					
	Holter alterado	N	Media	Desviación estándar	
SDNNi	Si	25	64.1760	25.53284	
	No	15	547.3333	1831.31360	
SDANNi	Si	25	127.5240	53.23943	
	No	15	3308.3600	12285.89850	
Índice Circadiano	Si	22	1.2941	.35335	
	No	12	1.2550	.21121	
TINN	Si	25	500.0040	182.21901	
	No	16	532.2375	261.77865	
VFC índice	Si	24	33.6042	10.83170	
	No	15	37.6733	13.02385	

También comparamos la diferencia de medias de variabilidad de la frecuencia cardiaca con las variables más importantes, encontrando que la variabilidad disminuida de la frecuencia cardiaca se presentó en una media de 69 meses de edad al realizarse la cirugía de Fontan, con una p de 0.67, el SDNNi con VFC disminuida se presentó con una media de 33.06, con una p de 0.03, SDANNi con

VFC disminuida se presentó con una media de 70.73 con una p de 0.048, el índice circadiano con VFC disminuida se presentó con una media de 0.65 con una p de 0.01, TINN con VFC disminuida con una media de 312.53 con una p de 0.019 y finalmente VFC índice con VFC disminuida con una media de 20.23 con una p de 0.01. Todos los parámetros con medias menores a las VFC normal y con significancia estadística, ver tabla 13.

Tabla 13. Diferencia de medias de Variabilidad de la frecuencia cardiaca vs edad y parámetros de Variabilidad de frecuencia cardiaca cuantitativos					
	Variabilidad FC	N	Media	Desviación estándar	p
Edad a la cirugía	Normal	38	76.68	31.281	.351
	disminuida	3	69.00	9.849	
SDNNi	Normal	37	262.5730	1166.78406	.03*
	disminuida	3	33.0667	5.45008	
SDANNi	normal	37	1421.6568	7822.79880	.048*
	disminuida	3	70.7333	22.13963	
índice Circadiano	normal	32	1.3194	.22784	.002*
	disminuida	2	.6550	.82731	
TINN	normal	38	528.3763	213.78961	.028*
	disminuida	3	312.5333	84.52244	
VFC índice	normal	36	36.4139	11.27445	.010*
	disminuida	3	20.2333	5.10131	

*valor calculado por el método estadístico T de student

10. DISCUSIÓN

En este estudio se incluyeron en total 41 pacientes los cuales tenían al menos un estudio Holter de 24 horas realizado al menos 6 meses después de realizar la cirugía de Fontan, se decidió utilizar ese criterio de inclusión ya que se ha visto en la literatura que las arritmias en el postoperatorio de Fontan son más frecuentes a largo plazo tal como lo comentan los resultados de Bossers SSM 2015, además Dahlqvist JA 2019 reporta que las arritmias en pacientes con Cirugía de Fontan se presentaran hasta en el 50% de los casos en el posoperatorio tardío, nosotros encontramos datos similares; llegando a presentar arritmias el 43.9% de nuestros pacientes, pero sin tomar en cuenta cambios sutiles en los estudios Holter, tal como alteraciones en la repolarización, sobretodo observados a frecuencias cardiacas altas, lo observamos en 24.4% de los pacientes. Además notamos disminución en la variabilidad de la frecuencia cardiaca en 7.3% del total de los pacientes. Estos son cambios sutiles pero muy significativos que debemos seguir en vigilancia y podrian ser marcadores tempranos de alteraciones en el ritmo. Al tomar en cuenta no solo la arritmia sino todas las alteraciones en el estudio Holter tenemos un porcentaje de hasta 61% en nuestro estudio.

En nuestro estudio la arritmia con mayor frecuencia encontrada fue el marcapasos migratorio en total 7 pacientes equivalente a un 17.1% del total; Collins KK en 2009 reporto un estudio con presencia de hasta 21% de ritmo atrial bajo, hallazgo muy similar en nuestro estudio. Y en segundo lugar se encontro la disfuncion del nodo sinusal con 3 pacientes correspondiendo a 7.3%, contrasta ligeramente con lo reportado en la literatural, ya que Dahlqvist JA 2019 reporta prevalencias de disfuncion del nodo sinusal del 11 hasta el 45%, la cifra que encontramos es algo menor, pero hay que tomar en cuenta que nuestro estudio tiene un seguimiento corto de 6 meses o mas y los resultados de Dahlqvist JA 2019 son con seguimiento de 5 a 10 años además nuestro numero de pacientes es pequeño apenas 41 pacientes.

En este estudio decidimos diferenciar que tipo de dominancia ventricular tienen para tratar de buscar asociaciones con las alteraciones en los estudios Holter encontramos que en total con dominancia derecha tenemos 17.1%, dominancia izquierda 48.8% y biventricular 34.1%. Al comparar la relación entre la dominancia ventricular de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan y los hallazgos en el Holter como mínimo 6 meses después de su cirugía encontramos que los que tienen Dominancia derecha 6 pacientes tiene Holter alterado y solo 1 normal, los de dominancia izquierda 12 tienen Holter alterado y 8 normal y los de dominancia Biventricular 7 pacientes con Holter alterado y 7 con Holter normal, con una p de 2.517 calculada por χ^2 un valor estadísticamente no significativo.

Por otro lado se encontró que en total hay 25 pacientes con alteraciones en el Holter y de esos 12 son del sexo femenino y 13 del sexo masculino, 7 pacientes del sexo femenino con Holter normal y 9 pacientes masculinos con Holter normal, con una p de 0.71, calculada por χ^2 . Valor estadísticamente no significativo.

Al comparar la dominancia ventricular con alteraciones en la repolarización en los Holter de pacientes sometidos a cirugía de Fontan encontramos que los que tiene Dominancia derecha 3 pacientes tiene alteraciones en la repolarización, en 4 no hay alteraciones; los de dominancia izquierda presentaron 14 estudios sin alteraciones en la repolarización y 6 con alteraciones inespecíficas en la repolarización, por otro lado los pacientes con fisiología biventricular mostraron 31 pacientes sin alteraciones en la repolarización y 10 con alteraciones, con una p de 0.05. este valor estadísticamente si es significativo, y debe ser tomado en cuenta, posiblemente sea útil como marcador temprano de arritmias en fisiología univentricular, aunque hacen falta más estudios para validar dicho hallazgo.

También encontramos información interesante al comparar la dominancia ventricular con las alteraciones en la variabilidad de la frecuencia cardiaca, encontramos que los pacientes con dominancia derecha solo 1 presento disminución en la VFC y 6 normales, en los de dominancia izquierda encontramos 18 con VFC normal y 2 con VFC disminuida, en los de dominancia biventricular los 14 pacientes tienen una CFC normal. Existe evidencia científica que los ventrículos

derechos dominantes tienden a disfuncionar a largo plazo porque no sus características morfológicas y fisiológicas no le permiten adaptarse a la poscarga sistémica, y se esperaría que este tipo de dominancia derecha tuviera más alteraciones sutiles tales como disminución en la variabilidad de la frecuencia cardiaca o incluso alteraciones francas. En nuestro estudio no se logró evidenciar, tal vez sea porque se requiere continuar el seguimiento a largo plazo 5 a 10 años e incrementar el número de pacientes incluidos.

Por otro lado comparamos la diferencia de medias de variabilidad de la frecuencia cardiaca con las variables más importantes, ya que Los cambios en la VFC también se asocian con arritmias como arritmias supraventriculares y ventriculares. Específicamente, en estudios de Bergfeldt et al. y Sosnowski et al (20). Encontramos que la variabilidad disminuida de la frecuencia cardiaca se presentó en una media de 69 meses de edad al realizarse la cirugía de Fontan, con una p de 0.67, el SDNNi con VFC disminuida se presentó con una media significativamente menor a los que tiene VFC normal, SDANNi con VFC disminuida se presentó con una media significativamente menor que los que tiene VFC normal, el índice circadiano con VFC disminuida se presentó con una media significativamente menor que los que tiene VFC normal, TINN con VFC disminuida con una media menor que los que tiene VFC normal finalmente VFC índice con VFC disminuida con una media de 20.23 con una p de 0.01. Como podemos notar estas últimas mediciones son estadísticamente significativas y debemos tenerlas en cuenta para estudios sucesivos como posibles predictores tempranos de arritmias, entre ellos disminución del nodo sinusal. Y así poder evaluar de forma correcta y oportuna los pacientes con fisiología univentricular, ayudándonos a un diagnóstico precoz, tratamiento oportuno y contribuir a evitar las complicaciones tardías relacionadas con arritmias que culminen en falla del Fontan.

11. CONCLUSIONES

El 61 % del total de pacientes presento alteraciones en el estudio Holter, de los cuales 43.9% presentan arritmias, 24.4% tiene alteraciones inespecíficas en la repolarización a frecuencias cardiacas altas y el 7.3% presenta disminución en la variación de la frecuencia cardiaca.

La arritmia más frecuente encontrada fue marcapasos migratorio con un porcentaje del 17% seguido de disfunción del nodo sinusal y bloqueo AV de primer grado con porcentajes de 7.3% del total de pacientes estudiados.

Dentro de nuestro estudio se logró identificar que la disminución en la variabilidad de la frecuencia cardiaca, SDNNi, SDANNi, índice Circadiano, TINN, VFC índice presentaron alteraciones estadísticamente significativas en los pacientes con arritmias, y esto podría sugerir que son alteraciones precoces y sutiles que predicen la aparición de arritmia en paciente sometidos a cirugía de Fontan, sin bien nuestro estudio es pequeño y es necesario realizar más estudios con énfasis en dichos parámetros para poder dar una conclusión precisa de su utilidad.

Es necesario continuar con el seguimiento de estos pacientes y realizar un análisis prospectivo para poder evaluar cambios en los parámetros mencionados en el tiempo.

12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Duración	Marzo- Abril 2020	Mayo 2021	Junio- julio 2021	Agosto 2021	agosto 2021
Búsqueda y recopilación de antecedentes y referencias					
Elaboración del marco teórico					
Elaboración del planteamiento de problema, justificación, objetivos, hipótesis, criterios de inclusión y exclusión					
Registro, presentación y revisión del protocolo por el comité de investigación de estudios retrospectivos					
Revisión de expedientes					
Organización y análisis de resultados					

Elaboración de discusión y conclusiones					
Redacción del artículo científico					
Entrega del informe final, envió del articulo y realización de correcciones					

12. BIBLIOGRAFÍA

1. Gargiulo GD, Bassareo PP, Careddu L, Egidy-Assenza G, Angeli E, Calcaterra G. What have we learnt 50 years after the first Fontan procedure? *J Cardiovasc Med*. 2020;21(5):349–58.
2. Kutty S, Jacobs ML, Thompson WR, Danford DA. Fontan Circulation of the Next Generation: Why It's Necessary, What it Might Look Like. *J Am Heart Assoc*. 2020;9(1):1–9.
3. Balaji S, Daga A, Bradley DJ, Etheridge SP, Law IH, Batra AS, et al. An international multicenter study comparing arrhythmia prevalence between the intracardiac lateral tunnel and the extracardiac conduit type of Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg [Internet]*. 2014;148(2):576–81. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.08.070>
4. Van Den Bosch E, Bossers SSM, Bogers AJJC, Robbers-Visser D, Van Dijk APJ, Roos-Hesselink JW, et al. Staged total cavopulmonary connection: Serial comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit taking account of current surgical adaptations. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2019;29(3):453–60.
5. Gewillig M, Brown SC, van de Bruaene A, Rychik J. Providing a framework of principles for conceptualising the Fontan circulation. *Acta Paediatr Int J Paediatr*. 2020;109(4):651–8.
6. Stern HJ. Fontan “ten commandments” revisited and revised. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(8):1131–4.
7. Atz AM, Zak V, Mahony L, Uzark K, D'agincourt N, Goldberg DJ, et al. Longitudinal Outcomes of Patients With Single Ventricle After the Fontan Procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(22):2735–44.
8. Lasa JJ, Glatz AC, Daga A, Shah M. Prevalence of arrhythmias late after the fontan operation. *Am J Cardiol [Internet]*. 2014;113(7):1184–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2013.12.025>
9. Rijnberg FM, Blom NA, Sojak V, Bruggemans EF, Kuipers IM, Rammeloo LAJ, et al. A 45-year experience with the Fontan procedure: Tachyarrhythmia, an important sign for adverse outcome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2019;29(3):461–8.
10. Alenius Dahlqvist J, Sunnegårdh J, Hanséus K, Strömvall Larsson E, Nygren A, Dalén M, et al. Pacemaker treatment after Fontan surgery—A Swedish national study. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(4):582–9.
11. Poterucha JT, Egbe AC, Johnson JN, Niaz T, Wackel PL, Cannon BC, et al. Improved Ventricular Function after TEE-guided Cardioversion of Atrial Arrhythmias in Patients after the Fontan Operation. *Congenit Heart Dis*. 2016;11(6):578–83.

12. Bossers SSM, Duppen N, Kapusta L, Maan AC, Duim AR, Bogers AJJC, et al. Comprehensive rhythm evaluation in a large contemporary Fontan population. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2015;48(6):833–41.
13. Li D, Fan Q, Hirata Y, Ono M, An Q. Arrhythmias After Fontan Operation with Intra-atrial Lateral Tunnel Versus Extra-cardiac Conduit: A Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatr Cardiol*. 2017;38(4):873–80.
14. Ohuchi H, Inai K, Nakamura M, Park IS, Watanabe M, Hiroshi O, et al. Mode of death and predictors of mortality in adult Fontan survivors: A Japanese multicenter observational study. *Int J Cardiol* [Internet]. 2019;276:74–80. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.09.002>
15. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, 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(1):85–92.
16. Dahlqvist JA, Wiklund U, Karlsson M, Hanséus K, Strömvall-Larsson E, Nygren A, et al. Sinus node dysfunction in patients with Fontan circulation: could heart rate variability be a predictor for pacemaker implantation? *Pediatr Cardiol* [Internet]. 2019;40(4):685–93. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-019-02092-5>
17. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Stewart RD, Franklin WH, Tsao S, et al. Evolving Anatomic and Electrophysiologic Considerations Associated With Fontan Conversion. *Pediatr Card Surg Annu*. 2007;10(1):136–45.
18. Dahlqvist JA, Wiklund U, Karlsson M, Hanséus K, Strömvall-Larsson E, Nygren A, et al. Sinus node dysfunction in patients with Fontan circulation: could heart rate variability be a predictor for pacemaker implantation? *Pediatr Cardiol* [Internet]. 2019;0(0):0. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-019-02092-5>
19. Collins KK. The spectrum of long-term electrophysiologic abnormalities in patients with univentricular hearts. *Congenit Heart Dis*. 2009;4(5):310–7.
20. Kleiger RE, Stein PK, Ph D, Bigger JT. *Heart Rate Variability : Measurement and Clinical Utility*. 2005;
21. Song MK, Bae EJ, Kwon BS, Kim GB, Noh C II, Choi JY, et al. Intra-atrial reentrant tachycardia in adult patients after Fontan operation. *Int J Cardiol* [Internet]. 2015;187(1):157–63. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.03.157>
22. Carmona Puerta R, Chávez González E, Mirella Mercedes J. Taquicardia por reentrada del nodo aurículo-ventricular. *CorSalud (Revista Enfermedades Cardiovasc*. 2013;5(1):108–19.