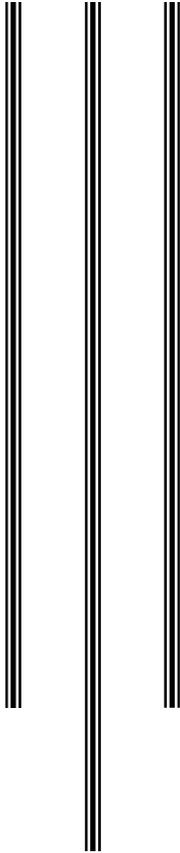




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



Evaluación de la fiabilidad de una  
fórmula matemática para estimar la  
presión del sistema de Fontan en el  
periodo postquirúrgico inmediato en  
el Hospital Infantil de México  
Federico Gómez.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dr. José Carlos Ruiz Gaspar

TUTORES:

Dr. en Ciencias. Horacio Márquez González  
Dr. David Salazar Lizárraga



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 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.

## HOJA DE FIRMAS

---

**DR SARBELIO MORENO ESPINOSA**  
**DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**DIRECTOR DE TESIS Y ASESOR METODOLOGICO**

---

**DR HORACIO MÁRQUEZ GONZÁLEZ**  
**DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

---

**DR DAVID SALAZAR LIZARRAGA**  
**MÉDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE HEMODINAMIA**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

## DEDICATORIAS

A Dios, por regalarme la gran bendición de permitirme estudiar la noble profesión de la Pediatría en este Honorable Instituto, por brindarme la fuerza, el carácter y el conocimiento necesarios para brindarme en servicio a los niños que más lo necesitan.

A mis Padres, que sin condición alguna, me brindaron todo el apoyo moral, emocional y económico, porque gracias a su incansable esfuerzo, yo siempre podía llegar a casa y tenía la certeza que me esperaban con un abrazo, un beso, una sonrisa, una palabra de ánimo y consuelo, un plato de comida caliente y una cama donde descansar. Sin ellos no sería posible que yo estuviera aquí.

A mi Ari, mi prometida, la mujer que ha hecho que este duro camino sea, como un paseo, porque me ha acompañado en todo momento y siempre que la necesito está a mi lado para apoyarme y ayudarme, y porque llena de amor cada día de mi vida, haciéndome el hombre más dichoso que existe.

A mi hermano, mi compañero de siempre, mi cómplice y en ocasiones mi consejero. Porque me ha enseñado que no se necesita ser un adulto mayor para ser muy sabio, porque me recuerda siempre la importancia de jugar y divertirse, y porque gracias a él conozco el valor de tener un amigo que durará para toda la vida.

<b>ÍNDICE</b>	
<b>HOJA DE FIRMAS.....</b>	<b>1</b>
<b>DEDICATORIAS.....</b>	<b>3</b>
<b>ANTECEDENTES.....</b>	<b>5</b>
<b>MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>7</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>17</b>
<b>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....</b>	<b>18</b>
<b>JUSTIFICACIÓN.....</b>	<b>19</b>
<b>HIPÓTESIS.....</b>	<b>20</b>
<b>OBJETIVOS.....</b>	<b>21</b>
<b>MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>22</b>
<b>ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</b>	<b>23</b>
<b>DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....</b>	<b>24</b>
<b>RESULTADOS.....</b>	<b>27</b>
<b>DISCUSIÓN.....</b>	<b>29</b>
<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>31</b>
<b>CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....</b>	<b>32</b>
<b>REFERENCIAS.....</b>	<b>33</b>
<b>CONSIDERACIONES ÉTICAS.....</b>	<b>35</b>
<b>LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....</b>	<b>36</b>
<b>ANEXOS.....</b>	<b>37</b>

## ANTECEDENTES

Las cardiopatías congénitas representan una causa de morbimortalidad importante en nuestro medio, ya que, su prevalencia e incidencia permanecen elevadas. Dentro de este grupo de patologías congénitas, aquellas cardiopatías que cursan con alteraciones anatómicas que condicionen exclusión funcional de uno de los ventrículos resultan especialmente difíciles de tratar. Actualmente, el paciente pediátrico que cuenta con alguna malformación de este tipo, tiene a su disposición procedimientos quirúrgicos considerados como paliativos dentro de sus opciones terapéuticas, que, si bien sabemos no generarán curación de la enfermedad, mejorarán notablemente la sobrevida y la calidad de la misma a largo plazo. Es por esto que resulta indispensable la identificación temprana de patologías de este tipo, para realizar los esfuerzos necesarios, tanto diagnósticos como terapéuticos, para que, en el mejor de los casos, se consiga llevar al paciente a la derivación cavopulmonar total y, de esta forma, a fisiología univentricular. Uno de los procedimientos que resulta prácticamente necesario en todos los pacientes es el cateterismo cardiaco pre Fontan, el cual, además de hacer una evaluación hemodinámica completa, puede, en algunos casos, realizar intervenciones terapéuticas que promuevan un mejor pronóstico después de la cirugía de Fontan. En nuestro Instituto se realiza este procedimiento de forma frecuente, además, contamos con la población necesaria que cumple las características para participar en este protocolo, por lo que, podemos llevar a cabo el estudio que presentamos.

Si bien, sabemos que el signo clínico conocido como “cianosis” ha estado descrito desde inscripciones egipcias (hace más de cinco mil años), como parte de las manifestaciones presentes en algunas de las cardiopatías congénitas; no fue sino hasta el año 1947 que la Dra. Helen B Taussig inició el estudio formal de este grupo de enfermedades en su libro *Congenital malformation of the heart*, donde por primera vez se realiza descripción ordenada de estas patologías. Fue en el año de 1944 cuando se realizó la primera fístula sistémico-pulmonar por el Dr. Alfred Blalock, gracias a la persuasión de la Dra. Taussig, esto en una paciente con tetralogía de Fallot. Este hecho puede marcar el inicio de la cardiología pediátrica moderna, al representar el precedente inmediato para la fundación del primer servicio de cardiología pediátrica en el mundo. Las primeras cirugías con circulación extracardiaca se realizaron en el año de 1953, gracias a las aportaciones del Dr. Gibbon. Esta técnica, como sabemos, es hoy en día indispensable para la corrección de cardiopatías congénitas mayores, que por su fisiología requieren que el paciente sea llevado a circulación extracorpórea y a plejía del miocardio para conseguir corrección de las mismas. En el año de 1971 que el Dr. F. Fontan describió y llevó a cabo el procedimiento original mediante el cual se consiguió llevar a circulación con fisiología univentricular a tres pacientes con atresia tricuspídea. En su estudio original el Dr. Fontan, reporta tres casos, en 2 de ellos los resultados fueron exitosos y los pacientes sobrevivieron, y aunque lamentablemente 1 de los pacientes falleció, este antecedente marcó el inicio en el estudio y perfeccionamiento de dicha técnica para el manejo paliativo de estos pacientes.(1)

En nuestro país contamos con al menos 10 centros médico-quirúrgicos que se encargan de atender la patología cardíaca de México, y aunque su actividad es importante, la demanda de atención también lo es, haciendo necesario el incremento del número de procedimientos realizados. México, entonces, podría representar en Latinoamérica un país modelo para la atención del niño con enfermedad del corazón, al contar con centros especializados y experiencia en manejo pre, trans y postquirúrgico.

## **MARCO TEÓRICO**

Se entiende como cardiopatía congénita a la presencia de alguna malformación estructural evidente del corazón o de alguno de los grandes vasos intratorácicos que puede generar una repercusión real o potencial.(2)

Definimos ventrículo único o corazón univentricular a la entidad compleja que por sus características solo cuenta con una cavidad ventricular compuesta por su porción correspondiente de entrada, trabecular y de salida. A menudo se consigue detectar una pequeña parte a la que se denomina cámara accesoria por no contar con toda las porciones descritas.(3)

### **Epidemiología**

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. A nivel mundial tienen una incidencia global de 2.1 a 12.3 casos por 1000 recién nacidos vivos, asociando esta variabilidad tan grande sobre todo a características poblacionales. Se desconoce la incidencia exacta en nuestro país solo contando con los reportes de algunas series en los que se describe desde 8 hasta 10 casos por cada 1000 recién nacidos. De acuerdo con el INEGI, en el año 2018, las defunciones por malformaciones congénitas mayores (incluidas las cardiopatías congénitas complejas) representaron el segundo lugar como causa de defunción en los pacientes menores de un año de edad.(4) Información similar encontraron Fernández y col. en su revisión de las causas más frecuentes de mortalidad en el Hospital Infantil de México donde las malformaciones congénitas también ocuparon el segundo lugar de frecuencia como causa de mortalidad.(5) En cuanto a las cardiopatías complejas, la atresia tricuspídea representa el 2-3% de todas las cardiopatías congénitas, el canal atrio-ventricular desbalanceado el 4-5% del total, la doble vía de entrada a ventrículo izquierdo 1.1% y la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro y la anomalía de Ebstein menos del 1%(3).

### **Cardiopatías univentriculares**

Las cardiopatías congénitas se clasificarán de acuerdo a la manifestación clínica cardinal, que es la cianosis, como cianógenas y acianógenas. De acuerdo con el flujo pulmonar, como de alto, bajo o flujo normal. Esto dependerá de las características estructurales propias de cada corazón. Para este trabajo tomaremos en consideración aquellas cardiopatías que comparten en común la característica de la cianosis, pero, secundariamente debida a la presencia de una circulación anormal denominada como “corazón fisiológicamente univentricular”

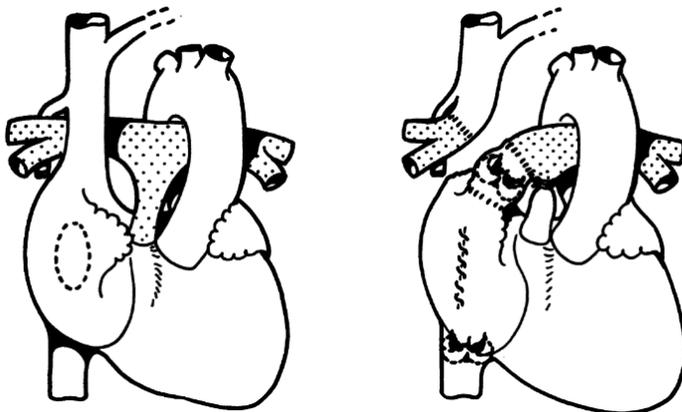
De acuerdo con la ISNPCHD (International Society for Nomenclature of Pediatric and Congenital Heart Disease), se define a las cardiopatías con fisiología univentricular como un espectro de malformaciones cardiovasculares en la cuales la masa ventricular puede no prestarse para la participación en la función de bomba del corazón para mantener una circulación sistémica y por otro lado una circulación pulmonar.

Incluye un grupo amplio de malformaciones cardiovasculares, entre las que destacan las siguientes: doble entrada a ventrículo derecho, doble entrada a ventrículo izquierdo, atresia tricuspídea, atresia mitral, el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, formas complejas de defectos del septo atrioventricular, doble vía de salida del ventrículo derecho, transposición de grandes arterias corregida congénitamente, atresia pulmonar con septo interventricular íntegro, doble discordancia, ventrículo único, vía única de salida de ventrículo izquierdo o derecho. Por mencionar algunas de ellas. (6)

## Tratamiento

Si bien el manejo médico es indispensable de manera inicial, no podemos olvidar que el único tratamiento, que sabemos mejorará la calidad de vida y la supervivencia a largo plazo, es la paliación quirúrgica. Dicho objetivo se consigue gracias a la modificación de la anatomía para conseguir al final un corazón que funcione únicamente con un ventrículo sistémico, que tenga la capacidad de soportar el trabajo de mantener una circulación efectiva, hecho que describió el Dr. Fontan en 1971.

Inicialmente la cirugía estaba diseñada para el manejo paliativo de los pacientes con atresia tricuspídea, de hecho, en la descripción inicial del procedimiento, se realizaba anastomosis término-terminal de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha, el atrio derecho se conecta con la arteria pulmonar izquierda a través de un homoiingerto de válvula aórtica, se cierra el defecto interauricular, inserción de homoiingerto de válvula pulmonar en la desembocadura de la cava inferior y por último se ligaba el tronco de la arteria pulmonar.



(7)

Figura 1: Representación esquemática de la cirugía de Fontan original. (Tomado de: Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1 de mayo de 1971; 26(3):240-8.)

Por supuesto que esta cirugía se ha modificado a lo largo del tiempo, consiguiendo adaptarla para el manejo de las cardiopatías con fisiología univentricular. Actualmente la cirugía de Fontan representa el tercer tiempo del proceso para corregir estas cardiopatías, donde el primer paso está representado por un procedimiento quirúrgico paliativo que irá encaminado a corregir mecanismo

fisiopatológico predominante, es decir, si se trata de un paciente con flujo pulmonar disminuido, la colocación de una fístula sistémico-pulmonar (fístula de Blalock-Taussig) será el primer tiempo quirúrgico, que consiste en la conexión entre la arteria subclavia derecha y la arteria pulmonar ipsilateral, con la intención de asegurar flujo pulmonar y permitir el crecimiento del paciente; si se trata de un paciente con hiperflujo pulmonar el primer paso será colocar una banda en el tronco de la arteria pulmonar con la intención de disminuir el flujo y prevenir sobrecarga. (8–12)

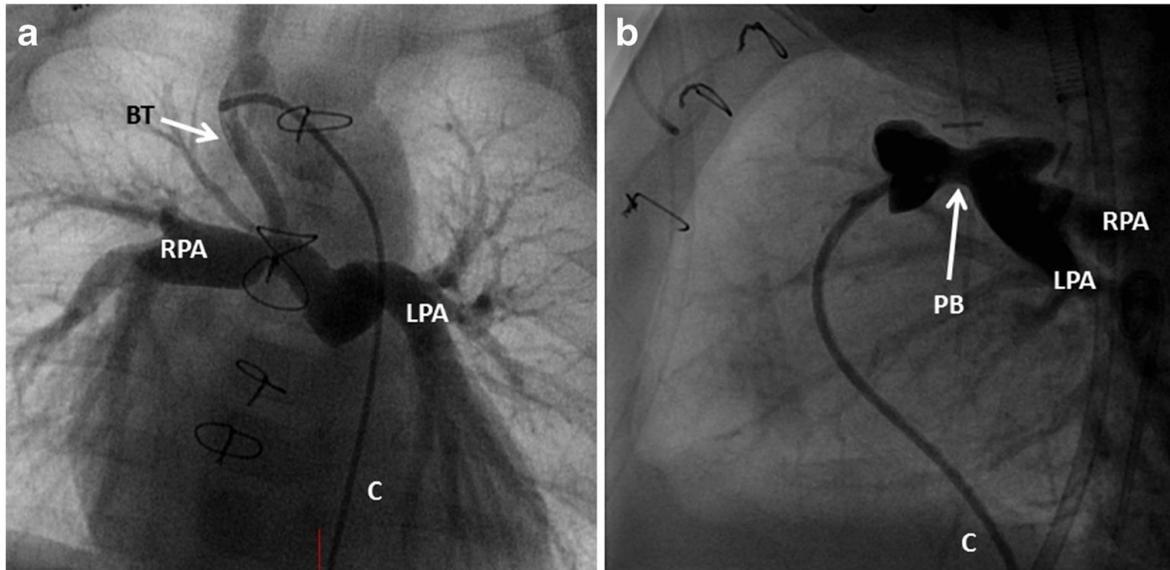


Figura 2: a) se observa fístula de Blalock-Taussig (flecha) uniendo la arteria subclavia derecha con la arteria pulmonar derecha. b) se observa banda colocada en el tronco de la arteria pulmonar. BT (fístula de Blalock-Taussig), RPA (Arteria Pulmonar Derecha), LPA (Arteria Pulmonar Izquierda), PB (Bandaje del Tronco de la Pulmonar). (Tomado de: Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. Indian J Pediatr. Diciembre de 2015; 82(12):1147-56.)

El segundo tiempo del procedimiento, independientemente de cual haya sido la intervención inicial, será la realización de derivación cavopulmonar bidireccional, desde la vena cava superior hacia la arteria pulmonar derecha haciendo anastomosis termino-lateral, lo que se conoce como procedimiento de Glenn; en caso de que el paciente cuente con vena cava superior izquierda, se deberá realizar de igual manera Glenn izquierdo bidireccional. Este procedimiento se realiza en promedio entre los 6 y 9 meses de edad, con la intención de derivar el retorno venoso de los miembros superiores y la cabeza a la circulación pulmonar, evitando el corazón derecho, lo cual permitirá incrementar el flujo pulmonar para conseguir mejor tolerancia a la nueva fisiología buscada. (8–12)

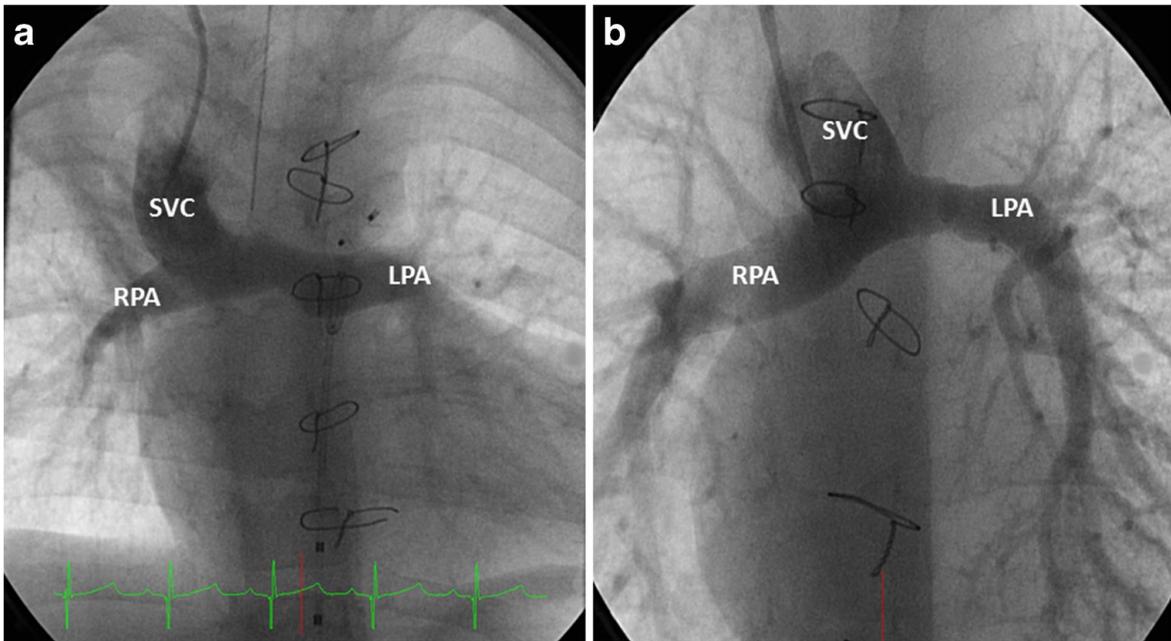


Figura 3: a) y b) se observa imagen de fluoroscopia donde se aprecia anastomosis de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha. SVC (Vena Cava Superior), RPA (Arteria Pulmonar Derecha), LPA (Arteria Pulmonar Izquierda) (Tomado de: Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. Indian J Pediatr. Diciembre de 2015; 82(12):1147-56.)

Por último el tercer paso será el procedimiento de Fontan, consiste en la derivación cavo-pulmonar desde la vena cava inferior hacia la arteria pulmonar derecha, puede realizarse mediante un túnel lateral o de manera extracardiaca, cabe mencionar que es el procedimiento mayormente realizado gracias a que, como lo describe Kverneland y col. el abordaje extracardiaco permite la disminución u omisión del uso del bypass cardiopulmonar, lo que por consecuencia disminuyó las complicaciones perioperatorias, el flujo laminar mejoró los resultados hemodinámicos, y al evitar la manipulación atrial se disminuye el riesgo de arritmias. Dicho procedimiento se realiza en promedio entre los 2 y 4 años de edad y considerando que el paciente tenga un peso mínimo de 15 Kg y, teóricamente, al menos 1 año después del segundo paso de la corrección. La mayoría de los cirujanos realizan una fenestración que comunica el tubo del Fontan con el atrio derecho, la utilidad descrita de este procedimiento es la de descomprimir la circulación venosa sistémica, así como, aumentar el gasto cardiaco en el periodo postquirúrgico inmediato. Las indicaciones para realizar la fenestra incluyen la presencia de función ventricular alterada, así como, presiones pulmonares elevadas o cercanas al límite alto. Una vez concluido el procedimiento se considera completa la modificación paliativa, llevando al paciente a una condición de fisiología univentricular. (8–12)

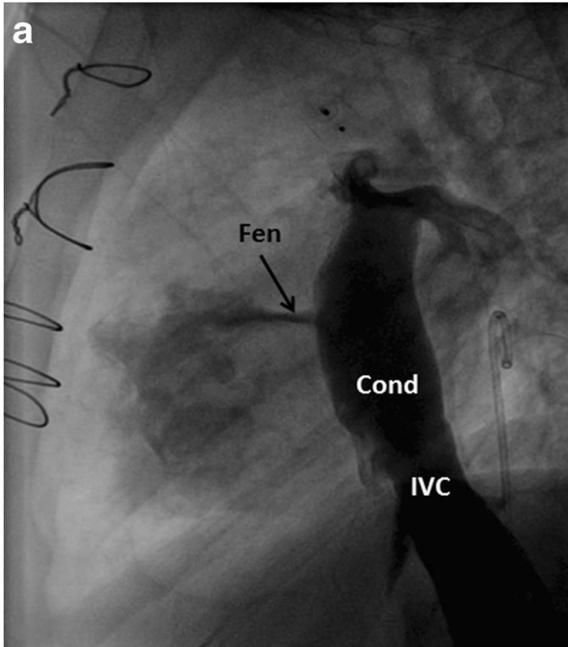


Figura 4: a) Se observa anastomosis de la vena cava inferior con la arteria pulmonar derecha, se observa fenestra funcional (flecha). Fen (Fenestra) Cond (Conducto hacia la circulación pulmonar), IVC (Vena Cava Inferior) (Tomado de: Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. Indian J Pediatr. Diciembre de 2015; 82(12):1147-56.)

Si bien la cirugía de Fontan será la meta a la que se busca llevar a los pacientes con alguna cardiopatía como las ya descritas, no todos los pacientes serán candidatos al procedimiento. Por tanto en 1977 Choussat y Fontan describieron los primeros criterios encaminados a conseguir una cirugía exitosa, los cuales fueron revisados en 2010 y reportados por Herbert. A continuación se enlistan los 10 mandamientos para una cirugía de Fontan exitosa:

1. Edad mayor a 4 años
2. Ritmo sensual
3. Retorno venoso de las cavas normal
4. Volumen del atrio derecho normal
5. Presión media de la arteria pulmonar < 15 mmHg
6. Resistencia arteriola pulmonar < 4 Unidades Wood /m<sup>2</sup>
7. Relación diámetro pulmonar/aorta >0.75
8. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo >60%
9. Válvula mitral competente (sin insuficiencia)
10. Ausencia de distorsión de la arteria pulmonar

A pesar de que se cuenta con los criterios ya descritos, se ha demostrado que un paciente que cumpla con todos los criterios no está exento de complicaciones trans o posoperatorias, por lo que deben representar solo una guía al momento de decidir el manejo del paciente.(13)

La cirugía de Fontan ha sufrido modificaciones desde su creación, dichas modificaciones han traído consigo mejoría importante de la supervivencia de los

pacientes y menores complicaciones a largo plazo, sin embargo dicha cirugía sigue siendo un procedimiento de alta morbilidad. En nuestro Instituto hemos optado por la realización de la cirugía incluyendo las siguientes modificaciones: uso de conducto extracardiaco para la anastomosis cavo-pulmonar y la realización de fenestra en todos los pacientes, ya que, ha demostrado ser un factor que mejora el pronóstico al reducir de esta manera la presión venosa sistémica, lo que contribuye a una menor frecuencia de complicaciones a largo plazo. (12)

La evaluación hemodinámica inmediatamente o lo más cercana posible a la cirugía deberá tratar de predecir la evolución e interacción corazón-pulmón después de finalizada la cirugía. Por eso es tan importante la evaluación completa de la función ventricular previa al Fontan, ya que, si bien todos los factores resultan importantes, una adecuada fracción de eyección del ventrículo sistémico, resulta primordial e indispensable, debido a que en un modelo circulatorio de este tipo hasta 90% de la fuerza con la que se impulsa la sangre puede verse disipada al momento de enfrentarse a la circulación sistémica, dejando únicamente al 10% de la fuerza y al propio poder de succión del ventrículo encargados de vencer las resistencias pulmonares, lo cual explica que al deteriorarse la función de eyección, por mínimo que se éste, disfuncione el sistema circulatorio completo. (8,14)

### **Papel del cateterismo en la evaluación de la función ventricular**

Existen múltiples situaciones en las que el cateterismo es una herramienta fundamental que no solo puede aportar información diagnóstica, sino que además, ofrece la oportunidad de realizar maniobras terapéuticas.(14,15)

Evaluación del gasto cardiaco: como sabemos, el gasto cardiaco expresa el volumen expulsado por el ventrículo izquierdo o derecho por unidad de tiempo (L sangre/min). Existen 2 formas para determinar el gasto cardiaco mediante cateterismo, el método de termodilución y el método de Fick. El primero se realiza con un catéter en la arteria pulmonar, se inyecta solución salina con una temperatura menor a la de la sangre en el atrio derecho, un termómetro localizado en la punta del catéter detecta la diferencia de temperaturas, finalmente la computadora realiza una gráfica temperatura-tiempo, el área bajo la curva generada es inversamente proporcional al gasto cardiaco. Sin embargo, éste método no es útil en caso de presencia de cortocircuitos intracardiacos, o insuficiencias valvulares. Dichas limitaciones pueden ser superadas mediante el uso del método de Fick, mediante la siguiente fórmula:

$$Q \left( \frac{L}{\text{min}} \right) = \frac{VO_2 \left( \frac{mL}{\text{min}} \right)}{CaO_2 - CvO_2}$$

Donde Q representa gasto cardiaco, VO<sub>2</sub> consumo de oxígeno en mL por minuto, CaO<sub>2</sub> contenido arterial de oxígeno y CvO<sub>2</sub> contenido venoso de oxígeno.(15,16)

El consumo de oxígeno se estima de forma rutinaria mediante las fórmulas de LaFarge y Miettinen:

$$\text{Para pacientes masculinos: } VO_2 \left( \frac{\text{mL}}{\text{min}} \right) = 138.1 - (11.49 * \ln(\text{edad})) + (0.378 * \text{FC})$$

$$\text{Y para pacientes femeninos: } VO_2 \left( \frac{\text{mL}}{\text{min}} \right) = 138.1 - (17.04 * \ln(\text{edad})) + (0.378 * \text{FC})$$

De cualquier manera estas ecuaciones son poco precisas en pacientes menores de 3 años de edad, por lo que se establece que un  $VO_2$  de acuerdo con el peso, donde: 2-5 Kg  $VO_2 = 10-14 \text{ mL/min/m}^2$  y 5-8 Kg  $VO_2 = 7-10 \text{ mL/min/m}^2$ .

El contenido de oxígeno en una muestra de sangre está determinado por la cantidad de oxígeno unido a la hemoglobina sumada a la cantidad de oxígeno disuelto en el plasma. Donde 1.34 ml de oxígeno pueden ser transportados por 1 g de hemoglobina, que al ser multiplicado por la hemoglobina y la saturación de oxígeno de esa hemoglobina determinan la cantidad de oxígeno unido a hemoglobina, se suma a esto, la presión parcial de oxígeno por la constante 0.003, que representará el oxígeno disuelto en plasma. Por tanto se determina con la siguiente ecuación:

$$CaO_2 \left( \frac{\text{mL}O_2}{\text{L}} \right) = \left[ 1.34 \left( \frac{\text{mL}}{\text{g}} \right) * Hb \left( \frac{\text{g}}{\text{dL}} \right) * 10 * SaO_2 \right] + \left[ PO_2(\text{mmHg}) * 0.003 \left( \frac{\text{mL}}{\text{mmHg}} \right) * 10 \right]$$

Este principio de Fick es útil determinando el gasto sistémico ( $Q_s$ ) y el gasto pulmonar ( $Q_p$ ). Por tanto:

$$Q_s \left( \frac{\text{L}}{\text{min/m}^2} \right) = \frac{VO_2 \left( \frac{\text{mL}}{\text{min/m}^2} \right)}{CaO_2 - CvO_2}$$

$$Q_p \left( \frac{\text{L}}{\text{min/m}^2} \right) = \frac{VO_2 \left( \frac{\text{mL}}{\text{min/m}^2} \right)}{CpvO_2 - CpaO_2}$$

La determinación de presiones en las cavidades y grandes vasos es una parte fundamental de la evaluación integral del cateterismo diagnóstico. Las presiones se miden a través de un catéter rígido lleno de líquido (solución salina o sangre) que posee un transductor en la punta, que posee un diafragma sensible a las modificaciones de presión, al detectar una modificación, el estímulo es transmitido a un transductor que modifica la señal a un impulso eléctrico que la computadora interpreta y genera una lectura en forma de onda.(15,16)

Por último, se realizará determinación de las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas, las cuales son especialmente importantes en los pacientes en los que

se plantea algun procedimiento correctivo. Las resistencias vasculares se calculan en unidades Wood y se indexan de acuerdo con la superficie corporal (mmHg/L/min/m<sup>2</sup>). Utilizando las siguientes ecuaciones:

$$RVP = \frac{mPAP - mPAI}{Qp}$$

$$RVS = \frac{PAM - mPAD}{Qs}$$

Donde mPAP= presión media de la arteria pulmonar, mPAI= presión media del atrio izquierdo, Qp= gasto pulmonar, PAM= presión arterial media, mPAD= presión media del atrio derecho y Qs= gasto sistémico.

Valores normales de RVP son menores a 3 unidades Wood, recordando que pueden ser mayores en los recién nacidos y esto puede considerarse normal. Si se encuentran resistencias mayores a 4 unidades Wood, se deberá realizar una prueba con oxígeno inhalado al 100% buscando vasoreactividad, la cual se define por un incremento de 10 o más mmHg en la mPAP pero menos de 40 mmHg. (15,16)

En el contexto del tipo de pacientes que estudiamos, el cateterismo puede tener una función terapéutica específica, que es la de la evaluación y manejo de colaterales aorto-pulmonares. Éstos son vasos neoformados que se originan de la aorta o de vasos periaorticos y que drenan en la arteria pulmonar, los cuales generan un corto circuito izquierda-derecha. El manejo definitivo de estas malformaciones vasculares será el cierre, el cual se puede realizar con dispositivos coils o con Amplatzer, ya que uno de los requerimientos previstos para la cirugía de Fontan es la ausencia de colaterales aorto pulmonares.(17)

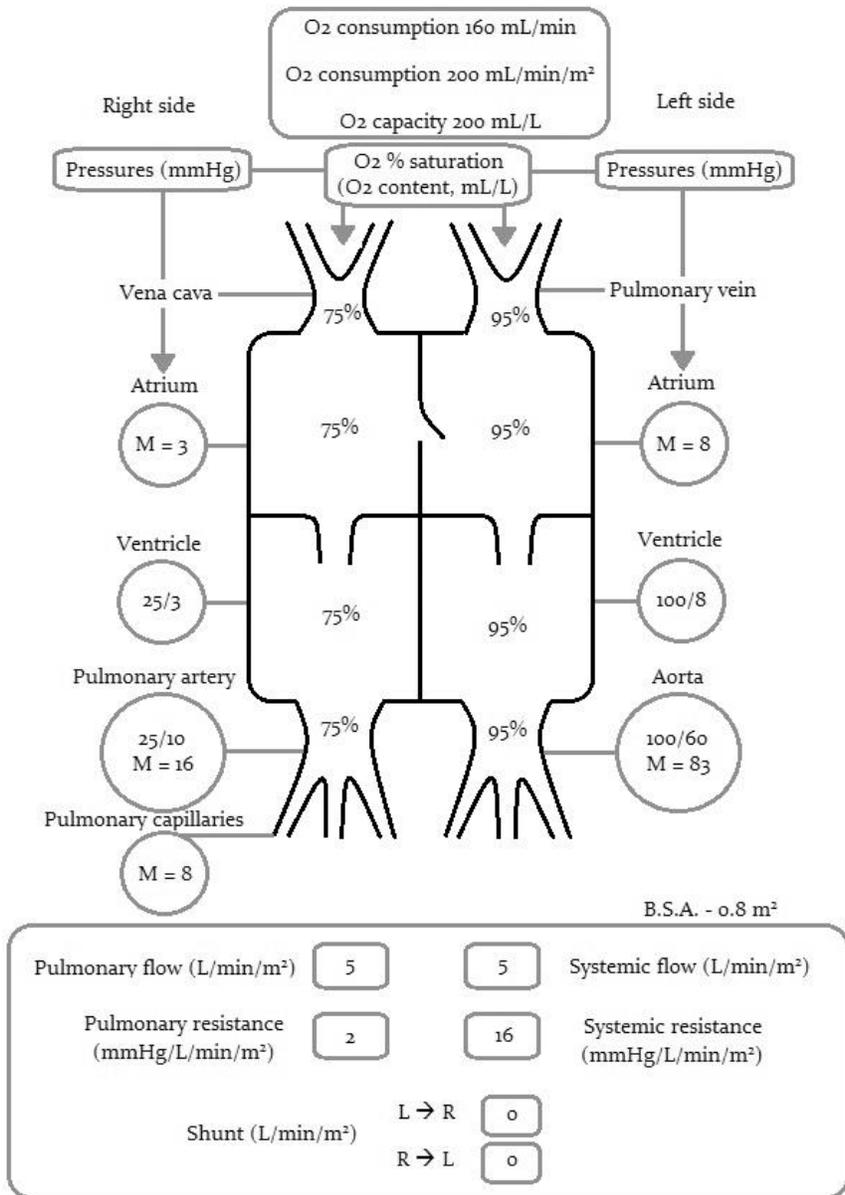


Figura 5: Diagrama, donde se observan las variables que se pueden determinar durante la realización de un cateterismo diagnóstico (Tomado de: Nadas AS, Fyler DC: Pediatric cardiology, Edition 3, Philadelphia, 1972, WB Saunders)

Específicamente en los paciente en protocolo pre Fontan, se deberán obtener variables específicas, como las descritas antes en el decálogo de Chusa. Además de la evaluación hemodinámica, el cateterismo puede proporcionar información, que, puede ser utilizada en el pronóstico a corto y largo plazo. Por ejemplo, Sanchitha y col. describieron asociación entre elevación de la presión al final de la diástole (>10 mmHg) y una estancia hospitalaria prolongada (más de 21 días); en otro estudio Quail y col, estimaron la presión del sistema de Fontan y su asociación con falla temprana de la fisiología univentricular, encontrando que en los pacientes

con presión venosa central elevada en el cateterismo prequirúrgico, se incrementó el riesgo de fallo del Fontan. (18,19)

Como ya dijimos los pacientes que serán sometidos a la cirugía de Fontan deben cumplir los requisitos antes mencionados para ser considerados candidatos al procedimiento, sin embargo, a pesar de esto, la falla del sistema de Fontan continua siendo una complicación a corto plazo en las primeras 24 h. Por lo que Di Mofelitta y col, diseñaron una fórmula matemática, que predice la presión final del sistema de Fontan, así como el requerimiento de fenestración del conducto. Encontraron que en el caso de una presión predicha del Fontan <17.59 mmHg, la fórmula identificó un buen resultado clínico a corto plazo con una sensibilidad del 92%. Funcionando así como un factor agregado en la evaluación prequirúrgica para intentar conseguir un periodo postquirúrgico con menos complicaciones. (20)

$$P_{\text{fontan}} = P_{\text{glenn-atria}} + \frac{TPG_{\text{glenn}}}{(Qp/Qs)_{\text{glenn}}}$$

Figura 6: Fórmula de Di Mofelitta para estimar la presión del sistema de Fontan en el postquirúrgico inmediato (Tomado de: Di

Molfetta A, Iacobelli R, Rotella S, Gagliardi MG, Amodeo A, Formigari R, et al. Predicting the pressure of the total cavopulmonary connection: clinical testing of a mathematical equation. *Cardiol Young*. Agosto de 2019; 29(8):1066-71).

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías con fisiología univentricular como dijimos previamente, representan un grupo de malformaciones congénitas con alta morbilidad, que actualmente presentan una sobrevida mayor y con mejor calidad debido a la cirugía de Fontan. Como mencionamos es una cirugía compleja y con complicaciones inherentes al procedimiento mismo, a la que no todos los pacientes llegan a ser candidatos, sin embargo, en aquellos pacientes en los que se consigue realizar, presentan un mejor pronóstico que aquellos a los que no se les hace. Gracias a que en nuestra Institución contamos con la infraestructura necesaria para la realización del protocolo prequirúrgico, de la cirugía y del cuidado postquirúrgico necesario, nuestro Hospital se ha convertido en un centro de referencia nacional para la realización de dicho procedimiento, sin embargo, la determinación de los pacientes candidatos a la cirugía representa un problema en la evaluación prequirúrgica, ya que a veces son insuficientes las medidas que tomamos para predecir el pronóstico postquirúrgico. Esta situación representa un momento de oportunidad, ya que agregar un factor extra para predecir el pronóstico postquirúrgico puede ampliar el número de pacientes candidatos a la cirugía.

A pesar de que existe un estudio que evalúa la efectividad de la fórmula antes dicha para la predicción de la presión final del sistema de Fontan, dicho estudio se realizó en una población diferente, ya que la edad media de los pacientes en nuestra institución es mayor al igual que el peso. Por lo tanto, consideramos que evaluar la fiabilidad de esta fórmula puede aportar importante información al momento de decidir que paciente puede ser candidato a la cirugía de Fontan.

Por lo tanto surge la siguiente pregunta de investigación.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

En pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular (en protocolo pre Fontan)

¿Cuál será la fiabilidad de la fórmula de Di Molfetta para predecir la presión final del sistema de Fontan en pacientes con cardiopatías con fisiología univentricular en el periodo postquirúrgico?

Pacientes	Pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular
Intervención	Medir la fiabilidad
Comparador	Fórmula matemática y medición directa de la presión
Desenlaces	Presión del sistema de Fontan

## JUSTIFICACIÓN

En los pacientes con cardiopatías univentriculares se lleva a cabo una evaluación completa del estado general y específicamente del estado hemodinámico, como ya lo hemos mencionado, con la intención de identificar a los pacientes que pueden ser candidatos a realizárseles cirugía de Fontan, durante este proceso de evaluación prequirúrgica uno de los factores más preocupantes, y que puede ser la causa de que el paciente no consiga llegar a la cirugía, es la presión que tendrá el sistema de Fontan una vez operado el paciente. Por eso uno de los motivos más importantes para realizar este estudio es el de agregar un factor extra a la evaluación del paciente pre Fontan que incluya la estimación de la presión del sistema de Fontan, lo que podría ayudar a los médicos a complementar el abordaje prequirúrgico y probablemente incrementar el número de pacientes a los cuales se les puede ofrecer dicho procedimiento para el manejo de las cardiopatías con fisiología univentricular.

Se trata de un estudio factible de realizar por el hecho de que nos encontramos en un instituto de tercer nivel de atención que cuenta con la población necesaria, además del hecho de que no se necesita invertir un recurso monetario para su realización, debido a su carácter retrospectivo. Interesante porque la información científica generada acerca de la evaluación del paciente con patología cardíaca en el periodo prequirúrgico es un tema de actualidad. Novedoso, ya que, a pesar de que existe un estudio similar, no se ha realizado en el tipo de población que nosotros podemos ofrecer, reconocemos una línea de investigación amplia y con potenciales beneficios en la atención del paciente cardíopata. Es un tema ético porque no se necesita realizar ningún procedimiento a los pacientes, toda la información necesaria puede ser obtenida del expediente clínico. Finalmente es relevante, por el hecho de que podríamos mejorar la evaluación pre quirúrgica del niño candidato a Fontan, tratando de ofrecer un parámetro que aporte información valiosa al momento de considerar a los pacientes para la cirugía ya mencionada.

## **HIPÓTESIS**

H1: Existirá una correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa con un valor de  $r^2$  cercano a 1

H0: No existirá una correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa con un valor de  $r^2$  cercano a 1

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo general:**

Determinar el grado de correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa en el postquirúrgico inmediato.

### **Objetivos específicos:**

Determinar el grado de correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa medida en las primeras 24 h de la cirugía con el paciente intubado

Determinar el grado de correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa medida a las 24 h posteriores a la extubación.

Determinar el grado de correlación entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Di Mofelitta y la medida de forma directa medida cuando el paciente se encontraba previo al egreso de la UCI.

Comparar las diferentes variables demográficas con la presión del sistema de Fontan predicha por la fórmula de Di Mofelitta.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se trata de un estudio observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo. Es un estudio de prueba diagnóstica fase II. Donde como universo se encuentran los pacientes atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) con diagnósticos de cardiopatías congénitas que posean fisiología univentricular, y a los cuales se les realizó cirugía de Fontan como procedimiento paliativo final, atendidos en el periodo de enero 2016 a marzo 2021.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita con fisiología univentricular y que se les haya realizado cirugía de Fontan en el periodo de enero 2016 a marzo 2021.

Criterios de exclusión

- Pacientes en quienes no se encuentre el cateterismo pre Fontan
- Pacientes a los que no se les haya registrado la presión de sistema de Fontan en el periodo postquirúrgico

Se realizará revisión de expedientes clínicos y se obtendrán los resultados de los siguientes valores medidos en el cateterismo pre Fontan:

- Presión del atrio único
- Gradiente transpulmonar con Glenn
- Relación gasto pulmonar/gasto sistémico con Glenn ( $Q_p/Q_s$ )

De igual forma se obtendrá el valor de presión del sistema de Fontan media de forma directa a través del catéter que se encuentre en vía venosa central con el paciente intubado dentro de sus primeras 24 h postquirúrgicas, en las primeras 24 h postextubación y cuando el paciente se egresara de la UCI.

Se aplicará la fórmula de Mofeltta para obtener la presión predicha del sistema de Fontan.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se utilizarán medidas de tendencia central tales como frecuencias, media, moda y mediana para las variables epidemiológicas.

Se utilizará el coeficiente de correlación de Pearson para determinar el grado de correlación (valor de  $r$ ) entre la presión del sistema de Fontan predicha con la fórmula de Mofeltta y la medida de forma directa.

## DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

### Variables independientes

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Operacionalización
Edad	Tiempo que ha vivido una persona desde el nacimiento	Cantidad de años cumplidos desde el nacimiento	Cuantitativa discreta	Años de vida
Sexo	Condición orgánica que distingue machos y hembras	Conjunto de características anatómicas y fisiológicas que distinguen a machos de hembras	Cualitativa nominal	1. Masculino 2. Femenino
Peso	Cantidad de masa	Cantidad en Kg de masa medidos por somatometría	Cuantitativa continua	Kg
Cardiopatía congénita con fisiología univentricular	Malformación congénita del corazón que provoca ausencia funcional de uno de sus ventrículos	Malformación congénita del corazón y grandes vasos que por sus características condiciona ausencia funcional de algún ventrículo	Cualitativa nominal	1. Cardiopatías con conexión AV alterada 2. Cardiopatías con conexión VA alterada
Presión del atrio único	Fuerza ejercida por la sangre en el atrio único	Cantidad en mmHg de fuerza que ejerce la sangre en el atrio único en el paciente con Glenn	Cuantitativa continua	mmHg

Gradiente transpulmonar con Glenn	Diferencia de presión medida en la arteria pulmonar y la presión del atrio izquierda	Diferencia de presión medida en el atrio único y en la circulación pulmonar	Cuantitativa continua	mmHg
Relación Qp/Qs con Glenn	Cociente entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico	Cociente entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico en paciente con fisiología de Glenn	Cuantitativa discreta	
Presión Fontan intubado	Fuerza ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan	Fuerza en mmHg ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan, en las primeras 24 horas del paciente intubado	Cuantitativa discontinua	mmHg
Presión Fontan extubado	Fuerza ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan	Fuerza en mmHg ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan, en las primeras 24 horas post extubado	Cuantitativa discontinua	mmHg
Presión Fontan previo al egreso de la UCI	Fuerza ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan	Fuerza en mmHg ejercida por la sangre en las paredes del sistema de Fontan, en el paciente previo al	Cuantitativa discontinua	mmHg

		egreso de la UCI		
--	--	------------------	--	--

### Variables dependientes

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Operacionalización
Presión del sistema de Fontan predicha por Mofelтта	Presión obtenida por la fórmula de Mofelтта	Cantidad presión en mmHg predicha por la fórmula de Mofelтта	Cuantitativa continua	mmHg

## RESULTADOS

Se encontraron un total de 54 pacientes operados de Fontan entre los años 2015 y 2021, de los cuales 4 no pudieron ser analizados dentro de nuestro estudio debido a que los expedientes no fueron encontrados en el archivo clínico. De los 50 restantes, el 58% (n=29) fueron de hombres y el otro 42% fueron mujeres (n=21).

La edad media de los sujetos al momento de realizarse la cirugía de Fontan fue de 9.5 +/- 3.69 años, la mediana de la edad de la cirugía fue de 9 años, la moda con 7 eventos fue de 6 años.

El peso medio al momento de la cirugía de Fontan fue de 29.3 +/- 12.93 Kg, la mediana de peso fue 26 kg al igual que la moda.

En cuanto al tipo de cardiopatía, los defectos fueron clasificados en 2 grandes grupos para su análisis posterior, con base en la alteración anatómica que condicionara la fisiología univentricular. Dichos grupos son: alteración de la conexión atrio-ventricular y alteración de la conexión ventrículo-arterial. Dentro del primer grupo se encontraron: la atresia tricuspídea en sus diferentes presentaciones 1A 2% (n=1), 1B 28% (n=14), 1C 6% (n=3) y 2B 4% (n=2), doble vía de entrada de ventrículo izquierdo 2% (n=1), doble discordancia 10% (n=5), discordancia atrio-ventricular 2% (n=1), síndrome de ventrículo derecho hipoplásico 4% (n=2) e hipoplasia tricuspídea 2% (n=1), y dentro del segundo grupo: doble vía de salida de ventrículo derecho 14% (n=7), doble vía de salida de ventrículo único 4% (n=2), atresia pulmonar con septo interventricular íntegro 10% (n=5), canal atrioventricular desbalanceado 6% (n=3), ventrículo único 2% (n=1), vía única de salida de ventrículo derecho 2% (n=1) y atresia pulmonar con CIV 2% (n=1). El primer grupo de cardiopatías fue el que se encontró con más frecuencia con 60% (n=30), mientras que el segundo grupo representó el resto de las cardiopatías. Como se observa antes las 3 cardiopatías más frecuentes fueron en primer lugar la atresia tricuspídea 1B con 28%, en segundo puesto la doble vía de salida del ventrículo derecho con 14%, y en tercer puesto la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro y la doble discordancia con 10% cada una.

En cuanto a las variables hemodinámicas obtenidas en el cateterismo previo a la cirugía de Fontan, la presión media del atrio que llevará el sistema de Fontan fue de 5 +/- 2 mmHg (correspondiente a 2 desviaciones estándar), el gradiente transpulmonar medio en circulación de Glenn fue de 4 +/- 2 mmHg, el QP/QS medio fue de 0.66 +/- 0.36.

El promedio de presión predicha con la fórmula de Mofeltha fue de 12.95 +/- 5.12 mmHg.

Dentro de las variables que se obtuvieron posteriores a la cirugía la presión del sistema de Fontan con el paciente intubado fue en promedio de 9 +/- 4 mmHg, al igual que la presión del sistema de Fontan con el paciente extubado. Mientras que

la presión medida una vez que el paciente se encontraba estable y en condiciones de egresar de la terapia intensiva, fue de 10 +/- 3 mmHg

En la tabla 1 se muestran las características clínico-demográficas de la población incluida en el estudio (ver anexos).

Posterior al análisis estadístico, se encontró una correlación de la presión predicha por la fórmula de Mofelitta y la presión final del sistema de Fontan previo al egreso de la unidad de cuidados intensivos con valor de  $r^2= 0.7$ . Se correlacionaron las variables hemodinámicas del cateterismo prequirúrgico con las presiones del sistema de Fontan, encontrando correlación entre la presión del atrio que llevará la circulación de Fontan y la presión del sistema de Fontan en el paciente intubado, con valor de  $r^2= 0.7$ .

Con el resto de las variables no se encontró grado de correlación adecuado.

## DISCUSIÓN

El objetivo principal de este estudio, tal como se describe anteriormente, era demostrar el grado de correlación entre la presión predicha del sistema de Fontan mediante una fórmula matemática y la presión medida a través de un catéter colocado en el tubo de Fontan o en el sistema venoso central. Dicho objetivo fue evaluado en diferentes momentos ya que es importante considerar que existen múltiples factores involucrados en la presión final que tendrá el sistema de Fontan, por eso, realizamos el registro de las presiones con el paciente intubado en las primeras 24 h y a las 24 h ya extubado, así como, en el momento en el que el paciente se encontró estable y en condiciones de egreso de la terapia intensiva. En este estudio encontramos que existe una correlación en general deficiente entre la presión predicha y la presión medida, sin embargo, lo que es un hecho es que la presión del sistema de Fontan al momento del egreso de la unidad de cuidados intensivos fue la mayor grado de correlación tiene con la presión predicha con un valor de  $r^2= 0.7$ , sin embargo, no podemos decir que sea una correlación buena, ya que solo valores por arriba de 0.75 se pueden considerar como de buena correlación. Esto se asemeja a lo reportado por Di Mofeltta y col. (20) en el estudio original que evaluó la capacidad de esta fórmula para predecir la presión del sistema de Fontan, así como la necesidad de realizar fenestra en el postquirúrgico, ellos reportan una mala correlación entre las presiones, en su gráfica de Blant-Altman observamos, que si bien la fórmula no sobreestima ni subestima la presión del sistema de Fontan los límites superior e inferior son sumamente amplios lo que traduce la incapacidad de la fórmula para hacer una predicción precisa, al igual que para predecir la necesidad de fenestra.

Un punto importante a considerar es, el hecho de que en nuestra población de pacientes operados de Fontan, el 100% de los pacientes son operados con fenestra en el mismo tiempo quirúrgico, un hecho, que modifica, por supuesto, la presión final del sistema, recordemos que la función de la fenestra es justamente esa, reducir la presión que maneja el sistema para evitar sobrecargarlo, a expensas de sacrificar una porción del gasto cardiaco. Este factor es determinante al momento de evaluar la presión del sistema, por el hecho de que esa presión va a verse disminuida por el hecho de tener la fenestra.

Como se menciona antes, la presión del sistema de Fontan será determinada por múltiples factores incluyendo algunos extra cardiacos, es decir, no solo las variables hemodinámicas influirán en el resultado final de la presión, sino que, además existen características como la morfología de los vasos, el estado de nutrición, la función renal y hepática previas al procedimiento, etc. Factores, que no considera la ecuación y que podrían por supuesto explicar una de las razones por las cuales la ecuación es imprecisa.

Otro factor que vale la pena mencionar es el hecho de la heterogeneidad de la población estudiada, ya que demográficamente hablando tiene características

sumamente diferentes, lo que repercutirá en el análisis al tener mayor riesgo de sesgo por contar con una población poco homogénea.

Si bien la fórmula puede ser una herramienta a considerar, proponemos que lo ideal seguirá siendo una evaluación personalizada para identificar al paciente candidato a cirugía de Fontan. Como lo refiere Mendoza y col. (14) quienes reportan una mortalidad postquirúrgica baja de apenas 3%, donde señalan que existen factores hemodinámicos medidos en el cateterismo prequirúrgico, que se han asociado a resultados favorables, en la función sobrevida de los pacientes, como son la presión media de la arteria pulmonar, el índice de Nakata y McGoon, así como, el tiempo de circulación extracorpórea. Sigue siendo indispensable la evaluación hemodinámica previa a la cirugía.

## **CONCLUSIONES**

La presión del sistema de Fontan predicha por la fórmula matemática propuesta por Di Mofelitta y col. tiene una correlación pobre con la presión medida de forma directa en el sistema de Fontan en diferentes momentos del postquirúrgico.

El hecho de que la presión del sistema de Fontan esté determinada por múltiples factores, no solo hemodinámicos, hace que sea complicado conseguir realizar una predicción precisa de dicha presión. Ya que resulta complicado incluir todos esos factores dentro de una ecuación para conseguir mejor correlación entre los resultados.

El cateterismo pre Fontan es indispensable en la evaluación del paciente previo al procedimiento quirúrgico, y puede aportar información que si bien no predice la presión del sistema, puede ser útil en el cálculo del pronóstico a largo plazo, al aportar medidas que se ha demostrado se correlacionan con sobrevida y adecuada función postquirúrgica.

Probablemente resultaría útil tratar de incluir variables de función ventricular medidas por otros métodos como resonancia magnética, en la fórmula para diseñar un modelo matemático que incluya estos datos en la predicción de la presión.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Año Actividad	2019			2020			2021	
	Marzo- Abril	Agosto- Septiembre	Noviembre- Diciembre	Enero- Junio	Julio- Septiembre	Octubre- Diciembre	Enero- Febrero	Abril- Mayo
Selección de tema de investigación	X							
Búsqueda de asesor	X							
Revisión bibliográfica	X	X						
Presentación de anteproyecto		X						
Elaboración de marco teórico			X	X				
Elaboración de justificación, objetivos, metodología			X	X				
Entrega de avances (protocolo de investigación)				X				
Revisión de expedientes				X	X	X		
Análisis estadístico						X	X	
Elaboración de resultados, discusión y conclusiones							X	X
Entrega de trabajo final								X

## REFERENCIAS

1. Espinosa CA. Breve perspectiva histórica de las cardiopatías congénitas en el mundo y en México. *Evid Médica E Investig En Salud*. 2014;7(S1):39-43.
2. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital Heart Disease in 56,109 Births Incidence and Natural History. *Circulation*. marzo de 1971;43(3):323-32.
3. Edwards WD, Maleszewski JJ. Classification and Terminology of Cardiovascular Anomalies. En: Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 8th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2013. p. 32-51.
4. INEGI. Mortalidad [Internet]. [citado 2 de junio de 2020]. Disponible en: [https://www.inegi.org.mx/sistemas/olap/consulta/general\\_ver4/MDXQueryDatos.asp?proy=](https://www.inegi.org.mx/sistemas/olap/consulta/general_ver4/MDXQueryDatos.asp?proy=)
5. Fernández Cantón SB, Hernández Martínez AM. Principales causas de mortalidad entre los menores de quince años. México, 2012. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2014;71(3):188-91.
6. Jacobs JP, Maruszewski B. Functionally Univentricular Heart and the Fontan Operation: Lessons Learned About Patterns of Practice and Outcomes From the Congenital Heart Surgery Databases of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery and the Society of Thoracic Surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2013;4(4):349-55.
7. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1 de mayo de 1971;26(3):240-8.
8. Diab SG, Døhlen G, Seem E, Möller T. Fontan-sirkulasjon ved univentrikulære hjertefeil. *Tidsskr Den Nor Legeforening* [Internet]. 2019 [citado 2 de junio de 2020]; Disponible en: <https://tidsskriftet.no/2019/03/klinisk-oversikt/fontan-sirkulasjon-ved-univentrikulaere-hjertefeil>
9. Kverneland LS, Kramer P, Ovroutski S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. *Congenit Heart Dis*. marzo de 2018;13(2):181-93.
10. Rao PS. Management of Congenital Heart Disease: State of the Art—Part II—Cyanotic Heart Defects. *Children*. 4 de abril de 2019;6(4):54.
11. Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. *Indian J Pediatr*. diciembre de 2015;82(12):1147-56.

12. Jonas R. State of the art of the Fontan strategy for treatment of univentricular heart disease. *Pediatr Card Surg Annu.* 2011;14(1):11-8.
13. Stern HJ. Fontan "Ten Commandments" Revisited and Revised. *Pediatr Cardiol.* noviembre de 2010;31(8):1131-4.
14. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco JM, et al. Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria. *Rev Esp Cardiol.* abril de 2012;65(4):356-62.
15. Taggart NW, Cabalka AK. Cardiac Catheterization and Angiography. En: Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 8th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2013. p. 258-87.
16. A. Moustafa G, Kolokythas A, Charitakis K, V. Avgerinos D. Diagnostic Cardiac Catheterization in the Pediatric Population. *Curr Cardiol Rev.* 4 de abril de 2016;12(2):155-62.
17. A. Moustafa G, Kolokythas A, Charitakis K, V. Avgerinos D. Therapeutic Utilities of Pediatric Cardiac Catheterization. *Curr Cardiol Rev.* 31 de agosto de 2016;12(4):258-69.
18. Quail MA, Chan I, Sarna S, Hughes M, Muthurangu V. A preoperative estimate of central venous pressure is associated with early Fontan failure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* julio de 2020;161(4):1426-34.
19. Guruchandrasekar, Sanchitha, Dakin, Hannah, Kadochi, Musunkumuki, Bathia, Ajay, Bardales, Lynn, Johnston, Marla, et al. Pre-Fontan Cardiac Catheterization Data as a Predictor of Prolonged Hospital Stay and Post-Discharge Adverse Outcomes Following the Fontan Procedure: A Single-Center Study. *Pediatr Cardiol.* julio de 2020;41(8):1697-703.
20. Di Molfetta A, Iacobelli R, Rotella S, Gagliardi MG, Amodeo A, Formigari R, et al. Predicting the pressure of the total cavopulmonary connection: clinical testing of a mathematical equation. *Cardiol Young.* agosto de 2019;29(8):1066-71.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

De acuerdo con la Ley General de Salud, se considera a este protocolo sin riesgos para la salud, ya que no se realizarán estudios nuevos ni agregados a los pacientes, únicamente se realizará revisión del expediente clínico. Por tanto no se requiere de firma de consentimiento informado por parte de los padres o tutores legales de los pacientes participantes. El estudio cumple con los principios de cooperación internacionales de investigación establecidos en la sección cuatro en el acta de Helsinki, Finlandia 1975.

## **LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

- Este estudio se realiza en un sólo centro hospitalario de tercer nivel
- La muestra está limitada a los pacientes de nuestra Institución
- La población estudiada tiene características demográficas muy heterogéneas

## ANEXOS

**Tabla 1. Variables clínico-demográficas de los pacientes incluidos en el estudio**

<b>Variables</b>	<b>Total 50 (100%)</b>
Edad (años)*	9.5 (+/- 3.69)
Sexo	
Masculino	29 (58%)
Femenino	21 (48%)
Peso (Kg)*	29.3 (+/- 12.39)
Tipo de cardiopatía	
Conexión AV alterada	30 (60%)
Conexión VA alterada	20 (40%)

\* Media y desviación estándar

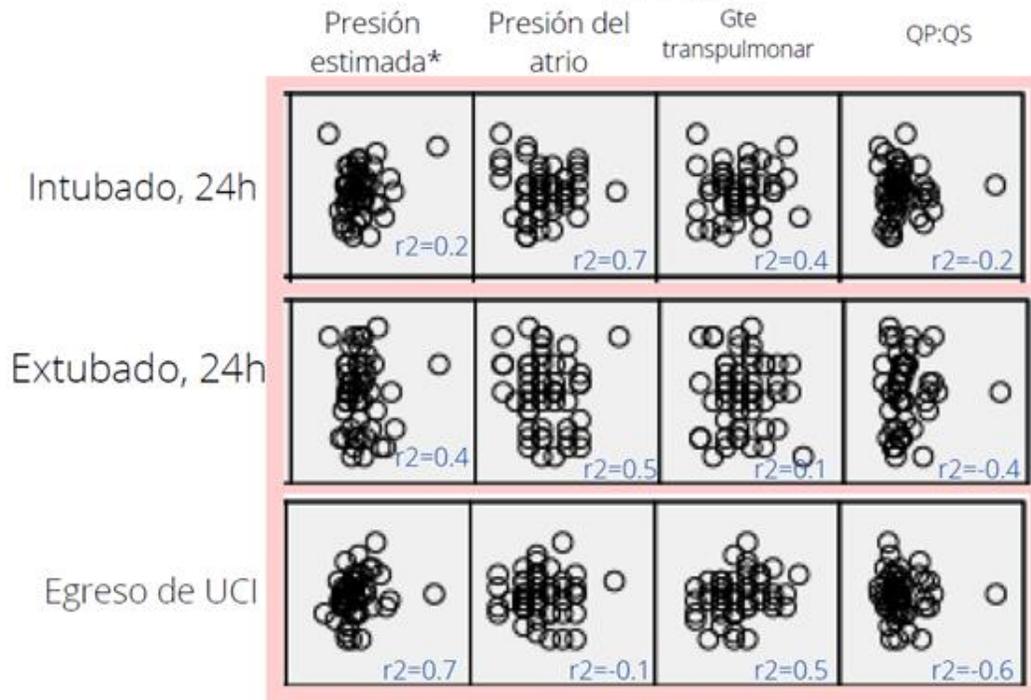
En la tabla 2 se muestran las variables hemodinámicas utilizadas en el estudio

**Tabla 2. Variables hemodinámicas utilizadas en el estudio**

<b>Variable</b>	<b>Medida</b>
Presión del atrio (mmHg) *	5 (+/-)
TPG en Glenn (mmHg)*	4 (+/- 2)
QP/QS*	0.66 (+/- 0.36)
Presión predicha (mmHg)*	12.95 (+/- 5.12)
Presión Fontan intubado (mmHg)*	9 (+/- 4)
Presión Fontan extubado (mmHg)*	9 (+/- 4)
Última presión en la terapia intensiva (mmHg)*	10 (+/- 3)

\* Media y desviación estándar

### Gráfico 1. Correlación de variables hemodinámicas y presiones del sistema de Fontan



Valor de P= 0.17