



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

**Descripción de la condición nutricional y  
composición corporal en pacientes con  
cardiopatía univentricular con sistema  
de Fontan**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN EL CURSO DE POSGRADO DE  
ALTA ESPECIALIDAD EN MEDICINA:**

**CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

**P R E S E N T A:**

**Dra. Ana Celia Margarita Michel Izeta**

**TUTOR:**

**Dr. David Salazar Lizárraga**

**Especialista en Cardiología Intervencionista pediátrica.**

**Dr. Julio Erdmenger Orellana**

**Especialista en Cardiología y ecocardiografía pediátrica**

**Dr. Horacio Márquez González**

**Especialista en cardiología pediátrica**



**CIUDAD DE MÉXICO FEBRERO 2023**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

**HOJA DE FIRMAS**

---

**DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA**  
**DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO**

---

**Dr. DAVID SALAZAR LIZARRAGA**  
**MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA INTERVENCIONISTA PEDIATRA**  
**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE HEMODINAMIA**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

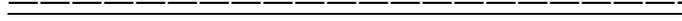
---

**DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA**  
**MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRICA**  
**JEFE DE DEPARTAMENTO CARDIOLOGÍA**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

---

**DR. HORACIO MARQUEZ GONZALEZ**  
**MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRICA**  
**DOCTOR EN CIENCIAS MÉDICAS.**  
**ADSCRITO AL SERVICIO DE OFICINA DE APOYO A LA INVESTIGACION, HOSPITAL INFANTIL DE**  
**MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.**

## **DEDICATORIAS:**



A mi familia por permitirme continuar con este largo viaje , apoyarme , inspirarme a buscar nuevos retos y metas todos los días.

A mis profesores por su entrega , su labor inalcanzable por el cuidado de los niños del cual he podido aprender y aplicar durante mi residencia.

A mis compañeros de residencia , que me permitieron crecer en lo profesional y personal, por el apoyo incondicional , los buenos momentos , por las palabras de animo en los momentos mas difíciles. Todos estamos en el mismo viaje con diferentes destinos , y sé que vamos a llegar muy lejos.

A mis pacientes, ya que gracias a ellos siempre hay algo nuevo que aprender, que en esta historia ellos son los héroes, nosotros solo somos espectadores de su valentía , por que en pediatría si existen los milagros a veces pasan tan menudo que no nos damos cuenta hasta que ya sucedió.



## **ÍNDICE**

PORTADA.....	1
HOJA DE FIRMAS.....	2
DEDICATORIAS.....	3
ÍNDICE.....	4
INTRODUCCIÓN.....	5
ANTECEDENTES.....	6
MARCO TEÓRICO.....	8
A.DEFINICIÓN.....	8
B.EPIDEMIOLOGÍA .....	9
C.CARACTERISTICAS HEMODINÁMICAS DEL FONTAN.....	10
D.IMPACTO DE LA CIRCULACION DE FONTAN .....	11
E.SITUACIÓN ACTUAL DEL SISTEMA FONTAN Y NUEVOS RETOS.....	14
F.- SEGUIMIENTO E IDENTIFICACIÓN DE FALLAS EN FONTAN...15	
G .-EVALACIÓN NUTRICIONAL.....	16
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	19
PREGUNTA DE INVESTIGACION .....	20
JUSTIFICACIÓN .....	21
OBJETIVOS.....	21
METODOLOGÍA .....	22
VARIABLES.....	25
RESULTADOS.....	28
DISCUSIÓN.....	32
CONCLUSIONES.....	35
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS .....	39
ANEXOS .....	42

## **INTRODUCCIÓN**

Las cardiopatías congénitas correspondientes a fisiología univentricular son menores de 30%. Siendo el tratamiento definitivo el trasplante cardiaco (menos de 2% tienen acceso), por lo que una alternativa quirúrgica es la cirugía de Fontan (CF). La cirugía de fontan es un procedimiento paliativo, se denomina paliación a aquel tratamiento que tiene como propósito aliviar signos, síntomas o situaciones fisiopatológicas de la enfermedad que resultan limitantes en términos de probabilidad de muerte o de desarrollo de otras alteraciones irreversibles o de difícil manejo (por ejemplo, hipertensión pulmonar, cianosis o falla cardiaca). Esto genera un nuevo sistema hemodinámico laminar, la creciente presión en sistemas porta y espláncnicos lesiona de manera progresiva a otros órganos, deteriorando la calidad de vida y la funcionalidad del sistema.

La supervivencia que ha mejorado gracias a modificaciones realizadas en el tratamiento farmacológico, intervenciones percutáneas, cirugías paliativas e incluso en algunos casos trasplante cardiaco, el cual es una opción viable incluso en pacientes que presentan enteropatía perdedora de proteínas o bronquitis plástica, a pesar de estas medidas sigue siendo un grupo vulnerable comparado con aquellos pacientes con corrección biventricular a lo largo de su seguimiento.

Las acciones empleadas para la prevención de enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica y falla renal crónica son limitadas, basados en los últimos estudios publicados podemos decir que desconoce si en los compartimientos corporales las modificaciones en la presión hidrostática se crea un patrón identificable que nos permita anticipar a la presentación de las fallas del sistema.

El presente trabajo realiza una descripción de las características de esta población en búsqueda de crear una clínica para identificación y realización de intervenciones que nos permitan mantener el sistema funciona y preparar a los pacientes para el trasplante, seguimiento en clínica de adultos, etc.

## **ANTECEDENTES**

La cirugía de Fontan desde hace aproximadamente 50 años ha sido la medida paliativa en pacientes con cardiopatías congénitas complejas que tienen como característica principal un ventrículo que funciona como sistémico.

El principio quirúrgico se basa en separar circulación sistémica de la pulmonar, de esta manera corrige la hipoxemia a través de una derivación del retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares, quedando el ventrículo único con la circulación sistémica, lo que disminuye la sobrecarga ventricular.

En 1958 surge la cirugía de Glenn cirugía paliativa que ofrece como ventaja el alivio de la carga de volumen en un ventrículo único funcional, la reducción de la regurgitación de la válvula auriculoventricular, la evitación de la distorsión de la arteria pulmonar por la colocación de una banda en la arteria pulmonar o una derivación entre la arteria sistémica y la pulmonar, y la prevención de la enfermedad obstructiva vascular pulmonar. En los años siguientes se estudio su aplicación como preparación en aquellos pacientes con alto riesgo para la cirugía de Fontan, se encontró al realizar la cirugía en pasos , la contractilidad ventricular mejoraba previa al completar el la derivación cavo pulmonar total , permitiendo en ese momento extender las indicaciones para realización de esta cirugía.[1,2]

En 1968 se introduce por Fontan y Baudet describen la cirugía de Fontan, dos años mas tarde publican su experiencia con esta derivación que originalmente se realizaba una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar, de manera simultánea el Dr Kreutzer realizaba intervenciones similares en pacientes con atresia tricúspidea lo que lo lleva a publicar su experiencia 1973.[3] fue al suma de ambos procedimientos y los resultados que permiten realizar varias modificaciones principalmente secundarias a efectos adversos presentados a corto y mediano plazo como calcificación temprana. y obstrucción de la vía eliminando alteraciones como la dilatación auricular y la estasis sanguínea.

Se empieza a implementar el enfoque por etapas a principios de la década de 1990 con la colocación temprana de una derivación de Glenn cavopulmonar parcial con énfasis a limitación de la carga de volumen lo antes posible. Esta estrategia permite que la derivación de manera temprana ( primeros meses) para posteriormente completar la derivación cavopulmonar total [2].

En 1990 , Marcelletti y colegas introducen un conducto extracardíaco sin válvula que se anastomosa entre la vena cava inferior y la rama de la arteria pulmonar. [4]. La introducción de una fenestración entre el retorno venoso sistémico y el pulmonar aurícula venosa, que crea un flujo controlado de derecha a izquierda derivación. Porque la fenestración aumenta la precarga ventricular y descarga parcialmente la hipertensión venosa sistémica, algunos centros han adoptado rutinariamente la fenestración. El principal beneficio clínico de una fenestración parece estar en la reducción de la cantidad y duración del drenaje pleural después del procedimiento de Fontan, disminuyendo así la duración de la estancia hospitalaria.

En México, alrededor de 3 centros de cirugía cardiaca congénita de tercer nivel que realizan esta cirugía. Desde su implementación la experiencia en la relación cn la morbi mortalidad que implica este procedimiento es escasa y en ocasiones anecdótica. Aunque la técnica ya lleva más de 50 años, en México los centros hospitalarios han alcanzado una curva de aprendizaje, sin embargo la mortalidad es 5-8% mayor que en otros países por variables atribuidas al diagnóstico tardío y los cuidados postquirúrgicos.[12,13]. En México la supervivencia de los pacientes operados de Fontan ha ido en aumento ,sin embargo los efectos deletéreos en la circulación pulmonar y sistémica son difíciles de prevenir y predecir además , en la literatura se describen muchas intervenciones una vez instauradas las consecuencias de la alteración hemodinámica, en los últimos años se ha buscado encontrar marcadores tempranos que permitan realizar intervenciones previas a la disfunción de este sistema y de encontrarlas realizar las intervenciones pertinentes. La evidencia previa demuestra que no existe un reporte nacional que permita identificar la frecuencia de las fallas y las variables asociadas a su desarrollo.

## **MARCO TEÓRICO:**

### **A. DEFINICIÓN**

Se define como univentricular aquel corazón que con una malformación congénita no corregible donde se encuentra un ventrículo pequeño o disfuncional por defectos asociados. De acuerdo al International Nomenclature Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease propuso una definición que tiene aplicación en la clínica describe lo siguiente: «Un espectro de malformaciones cardiovasculares congénitas en las que la masa ventricular no puede ser dividida de manera que tengamos una bomba ventricular para la circulación sistémica y otra para la circulación pulmonar.. Esto podría ser debido a que tal división quirúrgica no sea anatómicamente factible o que no sea aconsejable».[1]

– Fisiología univentricular hace referencia a 2 condiciones en primera a la mezcla completa de los retornos venosos sistémico y pulmonar, con independencia de en qué parte del corazón tenga esta lugar y en segundo La masa ventricular eyecta este retorno venoso, completamente mezclado, hacia ambas circulaciones (sistémica y pulmonar) al mismo tiempo (en paralelo). Puede existir en presencia de 2 ventrículos y al contrario no existe en pacientes con corazón univentricular intervenidos con cirugía de Glenn o Fontan, esta fisiología cumple 3 consideraciones el gasto cardiaco que maneja la masa ventricular es la suma del gasto cardiaco pulmonar y del sistémico, La saturación de oxígeno es casi la misma en la aorta, que en las arterias pulmonares la saturación arterial de oxígeno se situará en torno al 80%. Es una condición hipoxémica y la distribución del flujo sistémico y pulmonar depende de la relación entre las resistencias vasculares de ambos circuitos efectivamente, es el tipo de fisiología que encontramos en el contexto de los corazones univentriculares no intervenidos quirúrgicamente, pero no necesariamente en los que sí han sido intervenidos.[ 4,5]

En relación a aquellas cardiopatías que cuentan con un ventrículo funcional se establece como estrategia quirúrgica con la finalidad de aliviar la desaturación que estos pacientes presentan. A medida que el paciente progresa a lo largo del camino

univentricular, su fisiología cardiovascular va cambiando. Inicialmente, tendrá una fisiología que permite flujo pulmonar adecuado posteriormente con la realización de la derivación cavo pulmonar donde se preserva la función ventricular sin llegar a la sobrecarga con hipoxemia .

En 1958 surge la cirugía de Glenn cirugía paliativa que ofrece como ventaja el alivio de la carga de volumen en un ventrículo único funcional, la reducción de la regurgitación de la válvula auriculoventricular, la evitación de la distorsión de la arteria pulmonar por la colocación de una banda en la arteria pulmonar o una derivación entre la arteria sistémica y la pulmonar, con la prevención de la enfermedad obstructiva vascular pulmonar. En los años siguientes se estudio su aplicación como preparación en aquellos pacientes con alto riesgo para la cirugía de Fontan, se encontró al realizar la cirugía en pasos , la contractilidad ventricular mejoraba previa al completar la derivación cavo pulmonar total , permitiendo en ese momento extender las indicaciones para realización de esta cirugía [6,7]

En 1968 se introduce por Fontan y Baudet describen la cirugía de Fontan, dos años mas tarde publican su experiencia con esta derivación que originalmente se realizaba una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar, de manera simultánea el Dr Kreutzer realizaba intervenciones similares en pacientes con atresia tricúspidea lo que lo lleva a publicar su experiencia 1973 [3], fue al suma de ambos procedimientos y los resultados que permiten realizar varias modificaciones principalmente secundarias a efectos adversos presentados a corto y mediano plazo como calcificación temprana [10], y obstrucción de la vía eliminando alteraciones como la dilatación auricular y la estasis sanguínea. Se empieza a implementar el enfoque por etapas a principios de la década de 1990 con la colocación temprana de una derivación de Glenn cavopulmonar parcial con énfasis a limitación de la carga de volumen lo antes posible. Esta estrategia permite que la derivación de manera temprana (primeros años de vida) para posteriormente completar la derivación cavopulmonar total [8,10,11]

En el paso final siendo la derivación cavo pulmonar total o Fontan la cianosis desaparece o es menor, sin embargo se observa sobrecarga de presión para el ventrículo único, ya que la sangre circula a través de dos resistencias.

## **EPIDEMIOLOGÍA**

Se estima que 1 de cada 10 000 bebés nace con un corazón univentricular por lo que las probabilidades de que sobreviva a la edad adulta sin un procedimiento paliativo son escasas. La cirugía de Fontan es el resultado de una serie de cirugías con modificaciones en la hemodinámica y saturaciones de los pacientes, para llegar a este punto dicho procedimiento requirió modificaciones para mejorar la morbi-mortalidad y resultados a corto y largo plazo. Se describe la tasa de supervivencia a 10 años fue del 69 %, mejorando al 89 % entre 1991 y 2000 y alcanzando el 95 % a partir de 2001. Hay una preferencia quirúrgica por EC-TCPC en varias clínicas [6], según estudios que indican una menor incidencia de eventos adversos (como arritmias) después de la cirugía [11,12]. Se estima en el 2020 en alrededor de 11 países un total de 47 881 casos (66 personas por millón) con un incremento esperado de 59 777 para el 2030. De estos siendo 17% adolescentes y 28% niños.[ 13]

## **CARACTERÍSTICAS DE LA HEMODINÁMICA FONTAN**

Las principales características de la hemodinámica de Fontan es la falta de ventrículo subpulmonar, que conduce automáticamente a una presión venosa central (PVC) elevada. Esto crea una presión de conducción adicional para la circulación pulmonar y una precarga cardíaca disminuida para el ventrículo sistémico (VS), lo que resulta en gasto cardíaco (GC) crónicamente bajo. Estas 2 consecuencias se consideran inevitables en los pacientes con cardiopatía congénita con circulación de Fontan. La saturación de oxígeno en sangre arterial (SaO<sub>2</sub>) baja, leve pero significativa, es también una característica hemodinámica importante, que probablemente se debe a un desajuste entre la ventilación y la perfusión intrapulmonar, así como al desarrollo de colaterales venovenosas.

Todas estas condiciones anormales se asocian en última instancia con capacidad de ejercicio reducida.[11,12].

Por lo tanto, las complicaciones fisiopatológicas después de la operación de Fontan consisten principalmente en las siguientes 3 condiciones:

- 1) Congestión multiorgánica debido a la presión venosa alta.
- 2) IC crónica debido a gasto cardiaco bajo.
- 3) Hipoxia leve pero significativa. Con una PVC elevada, el gasto cardiaco bajo puede resultar en una presión arterial sistémica baja, o que lleva a una presión de perfusión sistémica (PP) baja. [8,11]

Uno de los principales objetivos del sistema circulatorio es suministrar suficiente oxígeno y otras sustancias vitales a los órganos. En consecuencia, el mantenimiento de un contenido adecuado de oxígeno y presión de perfusión es crucial. Para lograr este objetivo, el sistema circulatorio en pacientes con Fontan parece ajustarse a la hemodinámica inconveniente de Fontan a través de las siguientes adaptaciones comúnmente observadas en pacientes con insuficiencia cardiaca:

- 1) Aumento de la resistencia arterial sistémica (Rs)
- 2) Redistribución de gasto cardiaco a órganos vitales como el cerebro y el corazón, con un mayor contenido de oxígeno (concentración de hemoglobina) para compensar el gasto cardiaco limitado.[19].

### **IMPACTO DE LA CIRCULACION DE FONTAN EN OTROS ÓRGANOS Y SISTEMAS**

La circulación pulmonar no pulsátil de Fontan crea hipertensión venosa sistémica con congestión hepática y flujo sanguíneo pulmonar no pulsátil a partir del día en que se realiza la operación. Las consecuencias a largo plazo de esta circulación afectan a muchos órganos. Incluso en presencia de una función ventricular sistémica conservada, la pérdida del corazón derecho y su flujo pulsátil asociado en el circuito pulmonar provoca disfunción circulatoria. Los sistemas de órganos en pacientes individuales se ven afectados de manera diferente y en grados variables, pero la

circulación anormal tiene muchas consecuencias potenciales, como se describe en esta sección. Estas complicaciones en otros órganos riñón, hígado , tiroides que contribuyen a los diversos fenotipos de falla de Fontan.[19 ]

1. Pulmones: la remodelación vascular pulmonar surge de dos posibles mecanismos: flujo sanguíneo temprano no restringido en la infancia que conduce a una remodelación vascular pulmonar, con una remodelación adversa adicional en el contexto del flujo sanguíneo pulmonar pasivo no pulsátil. El impacto fisiológico del aumento de la resistencia vascular pulmonar es la disminución del flujo sanguíneo pulmonar, congestión venosa hepática y portal, disminución del gasto cardíaco y colaterales venovenosas para descargar la hipertensión venosa sistémica y permitir el aumento del gasto cardíaco, a expensas de la cianosis. [9,17 ]

2. Hígado: En la circulación de Fontan, con la pérdida de presión inducida por el corazón derecho, el hígado que almacena la sangre venosa, lo que permite la congestión venosa en los sinusoides del hepáticos. Como resultado, se produce congestión pasiva pocas horas después de la operación de Fontan. Los efectos a largo plazo incluyen fibrosis sinusoidal, necrosis centro lobulillar y cirrosis hepática. [15].

3. Cerebro: mayor incidencia de accidentes cerebrovasculares, ya sean ocultos o clínicamente evidentes. [19 ].

4. Linfáticos: el aumento de las presiones venosas sistémicas y de las presiones en la circulación esplácnica secundaria a la circulación de Fontan, causa deterioro en la reabsorción linfática. La enteropatía perdedora de proteínas implica la ruptura de los vasos linfáticos hacia el intestino buscando aliviar las presiones venosas sistémicas elevadas. [ 15,18].

5. Renal: La función renal por sí sola como marcador de la inminente insuficiencia del sistema Fontan , sin embargo este es un marcador inexacto ya que muchas veces los pacientes han estados expuestos a diversos nefrotóxicos, el tiempo de bomba extracorpórea durante las cirugías, uso de contraste iodado y cianosis de larga evolución resulta en nefropatía cianótica .La lesión renal posterior al procedimiento

quirúrgico esta bien documentada incluso pacientes que tienen tiempos de bomba prolongados presentan lesión renal aguda post quirúrgica hasta en un 40% lo que se asocia a más días de terapia intensiva y mayor estancia hospitalaria. Por lo que muchas veces la insuficiencia renal puede pasar desapercibida y detectarse hasta la adolescencia y en adultos jóvenes. Por lo que su evaluación durante su seguimiento es indispensable, tanto para brindar recomendaciones como para realizar maniobras que eviten la progresión de la falla renal[ 16].

6. Corazón: Estructuralmente, el ventrículo único en la circulación de Fontan está dilatado, hipertrófico y con poca contractilidad, principalmente se le atribuye a la gran sobrecarga de volumen a las que estuvo sometido durante los primeros años de vida , previos de la finalización de Fontan. Este problema se agrava en los ventrículos derechos uni ventriculares y las válvulas tricúspides sistémicas, ya que no están diseñadas para soportar presiones sistémicas de por vida. Agregado a esto de presentarse alteraciones en la conducción cardiaca sobretodo arritmias, pueden causar una mayor inestabilidad hemodinámica. La disfunción cardíaca tardía puede atribuirse a una activación neurohormonal elevada, como la noradrenalina y el sistema renina-angiotensina aldosterona elevado. A diferencia de otras entidades las causas de falla cardiaca en esta población son resultado de diversas interacciones entre la función sistólica y diastólica, anormalidades valvulares o defectos estructurales, trastornos del ritmo y flujo venoso pasivo a través de la circulación pulmonar [19].

7. Venas periféricas: Elevación crónica de presiones venosas sistémicas y gradientes trans hepáticos se han atribuido a inflamación de las válvulas venosas, que conduce al reflujo venoso incluso antes de cualquier signos de insuficiencia venosa clínica . Se cree que el aumento de la masa muscular de las extremidades inferiores puede afectar el retorno venoso sistémico activo. Esquema 1.

## **SITUACIÓN ACTUAL DEL SISTEMA FONTAN Y NUEVOS RETOS**

En la actualidad se estima una tasa de supervivencia del 80% en el primer año posterior al completar la derivación cavo pulmonar total. La experiencia en nuestro medio se empezó alrededor de 1980, se cuenta con varios centros hospitalarios que a lo largo de los años han ido alcanzado una curva de aprendizaje, sin embargo la mortalidad en nuestro medio es 5-8% , mayor que los resultados obtenidos en la actualidad al compararla con otros centros que refieren mortalidad de <5%, dentro de las variables atribuidas a este porcentaje se encuentran: diagnóstico tardío ,cuidados postquirúrgicos, pérdida del seguimiento, etc. Dentro de los hospitales que realizan el procedimiento se encuentran las siguientes particularidades:

- Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”: Pionero del procedimiento en nuestro país dentro del análisis de su casuística ha descrito variables que han sido de utilidad para atenuar la mortalidad inmediata, como la referencia de una presión media de arteria pulmonar menor a 15mmHg, dado que la presión barométrica de la Ciudad de México es una condicionante de complicaciones inmediatas. [14].

- Instituto Mexicano del Seguro Social: Cuenta con cuatro Unidades Médicas de Alta Especialidad ( UMAE) de las cuales: el Hospital General del Centro Médico la Raza, Hospital de Pediatría del Centro Médico de Occidente, Hospital de Cardiología o UMAE 34 de Nuevo León .El Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI , que cuenta con una clínica de transición a la edad adulta y que describe una mortalidad de 14% asociada al desarrollo de EPP con una mediana de 7 años a partir de la cirugía. [14,15 ].

- Instituto Nacional de Pediatría: Con resultados de mortalidad menor a 4% en el postquirúrgico inmediato con una técnica sin fenestra. No se cuenta con información sobre el seguimiento y presentación de las complicaciones asociadas a este procedimiento [16 ].

- Centro Médico Nacional 20 de Noviembre: No cuenta con publicaciones relacionadas por lo que no se conoce la mortalidad y posible desarrollo de fallas.

- Hospital Infantil de México Federico Gómez: Cuenta con una publicación en 2013 de más de 100 procedimientos con una supervivencia de 12%. Hasta el momento se han realizado 220 procedimientos, siendo el único centro hospitalario con un programa formal de trasplante cardiaco , del cual se ha realizado en un paciente con cirugía de Fontan [17].

## **SEGUIMIENTO E IDENTIFICACIÓN DE FALLAS DEL SISTEMA FONTAN**

Se observa que no se cuenta con un reporte nacional que permita la identificación de estos pacientes, por lo que estimar la frecuencia de las fallas y las variables asociadas a su desarrollo no se han estudiado a detalle. Desde 2019 la American Heart Association hace una declaración científica en la cual explica a detalle las implicaciones fisiológicas que implica este procedimiento y las complicaciones que se pueden esperar a corto, mediano y largo plazo. Esto permite establecer un modelo de seguimiento para identificación y la atención del paciente con circulación de Fontan .

En la tabla a continuación se describe la temporalidad del seguimiento de acuerdo al grupo etareo, estudios de imagen que sirven para describir función miocárdica, estado del sistema linfático mediante resonancia magnética para la realización de intervenciones vía cateterismo o bien la colocación de dispositivos de marcapaso según sea el caso. [19].

Pruebas de vigilancia y seguimiento cardiovascular.			
Prueba	Niño	Adolescente	Adulto
Visita ambulatoria, incluido un examen físico	Cada 6 a 12 meses	Cada 6 a 12 meses	Cada 6 a 12 meses
ECG	Cada 6 a 12 meses	Cada 6 a 12 meses	Cada 6 a 12 meses
Ecocardiograma	Anual	Anual	Anual
Monitorización Holter de 24 horas	Cada 2 a 3 años	Cada 1 a 2 años	Cada 1 a 2 años
Prueba de esfuerzo con ejercicio	Cada 2 a 3 años*	Cada 1 a 3 años	Cada 1 a 2 años
BNP o NT-proBNP en suero	Una vez en la niñez	Cada 1 a 3 años	Cada 1 a 2 años
Resonancia Magnética Cardíaca	Una vez cada 3 años	Cada 2 a 3 años	Cada 2 a 3 años
Angiografía CT	Según este clínicamente indicado	Según este clínicamente indicado	Según este clínicamente indicado
Cateterización cardíaca	Según este clínicamente indicado	Una vez cada 10 años	Una vez cada 10 años
*En los niños pequeños que no pueden participar en una prueba de esfuerzo completa (bicicleta o cinta) con evaluación metabólica, la prueba puede incluir una caminata de 6 minutos para evaluar la distancia, la duración y las medidas de saturación de oxígeno de la			

Incluso se estudia la tolerancia al ejercicio en el paciente adolescente , psicología y neurodesarrollo por los efectos detrimentales asociados a la hipoxia y cambios en la circulación que conlleva esta cirugía.

En los últimos años se han estudiado variables que permitan esclarecer los mecanismos de falla del sistema en vías de realizar intervenciones tempranas en lugar de solo brindar tratamiento una vez establecido el daño.

## **EVALUACIÓN NUTRICIONAL**

Debido a la frecuencia de alteraciones nutricionales en los pacientes con cardiopatías congénitas es mayor en las malformaciones cianóticas. Se establece un círculo vicioso entre la desnutrición - procesos infecciosos recurrentes - malabsorción de nutrientes por estos cambios hemodinámicas que lleva como consecuencia a mayor desnutrición es una constante en las primeras etapas de la infancia. Se ha visto que la ganancia ponderal inadecuada es un indicador de gasto cardiaco suboptimo en la infancia. En estos pacientes se puede considerar que la falla en el crecimiento es una bandera roja , por lo que debemos de indagar posibles anormalidades valvulares u obstrucciones residuales que condicionen un gasto suboptimo y en consecuencia crecimiento ineficaz.

La capacidad de ejercicio es menor en comparación a otros pacientes con cardiopatía congénita reparada ,este declive en la capacidad de ejercicio correlaciona con la aparición de síntomas y necesidad de hospitalizaciones subsecuentes.

Por ello alrededor de la etapa escolar y la pre pubertad, se realizan pruebas de tolerancia al ejercicio se ha observado que valores anormales , se debe de plantear la búsqueda de disfunción valvular o sitios de obstrucción y de ser así evaluar la posibilidad de la realización de intervenciones que mejoren o disminuyan el impacto de éstas.

Dentro del seguimiento la evaluación nutricional se torna compleja debido a las restricciones nutricionales derivadas de los medicamentos empleados para evitar disfunción del sistema como los anticoagulantes o aquellos que aumenten el cociente respiratorio lo que incrementa la demanda de oxigeno y puede condicionar mayor presión el en sistema condicionando mayor disfunción [11,12].

Dentro de las complicaciones atribuibles a esta cirugía el efecto de la enteropatía perdedora de proteínas la distribución del agua corporal se ha visto que dificulta la correcta evaluación del peso y los pliegues cutáneos. En los últimos años se ha estudiado la composición corporal en jóvenes adultos con fontan, en primera para

describir los cambios que presentan buscando asociaciones que puedan explicar estos fenómenos y posibles intervenciones para evitarlos. En el estudio realizado por Derek Tran et al , describen no solo miopenia específica de esta población, aunado a la composición corporal diversa el tomar el índice de masa corporal en estos pacientes resulta una medida inespecífica de la adiposidad, por lo que no permite una adecuada evaluación durante su seguimiento. [19,24 ].

### **BIOIMPEDANCIA Y SU APLICACIÓN EN EL SEGUIMIENTO DEL SISTEMA FONTAN**

La bioimpedancia permite una aproximación no invasiva a la medición de la masa grasa, masa muscular, visceral, agua corporal total y masa ósea; aunque no existen valores de referencia en la edad pediátrica hasta el momento, que requieren ser ajustados a edad y sexo, se han descrito comportamientos en estos compartimentos que reflejan las consecuencias de la pérdida de la presión oncótica, como por ejemplo una disminución en la masa muscular y grasa, con incremento del agua corporal total; o en pacientes con falla cardíaca presentan una disminución del porcentaje de masa visceral y muscular [23,24 ]. Planteando la posibilidad de que estos cambios en la composición corporal sean signos tempranos de la disfunción del sistema de Fontan [24].

Por lo que la evaluación nutricional en esta población si bien durante su estancia hospitalaria se lleva de manera minuciosa , se durante el seguimiento que encontramos áreas de oportunidad ya que la distribución de los oligo elementos tiene relación con la distribución de los componentes corporales que se ven afectados en esta entidad teniendo implicaciones en la evolución de la enteropatía perdedora de proteínas, enfermedad renal crónica y falla cardíaca [18].

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

Existe un espectro de malformaciones cardiovasculares congénitas en las que la masa ventricular no puede ser dividida de manera que tengamos una bomba ventricular para la circulación sistémica y otra para la circulación pulmonar ubicando a estos pacientes en la denominada fisiología univentricular siendo el camino en esta secuencia de pasos la opción quirúrgica de cirugía de Fontan o derivación cavo pulmonar total, esta vía quirúrgica paliativa definitiva somete al paciente a diferentes intervenciones a lo largo de su vida con alto riesgo de morbi-mortalidad secundario a los cambios fisiológicos sobre el sistema circulatorio, el cual se somete a una serie de adaptaciones como son el aumento de la resistencia arterial sistémica, redistribución del consumo de oxígeno a órganos vitales.

Los efectos deletéreos son impredecibles lo que condiciona complicaciones como arritmias, trombosis, enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica, fístulas arteriovenosas pulmonares, disfunción renal, enfermedad hepática asociada a Fontan, las cuales son las determinantes de mortalidad de esta entidad.

En los últimos años la supervivencia de estos pacientes ha mejorado gracias a modificaciones realizadas en el tratamiento farmacológico, intervenciones percutáneas, cirugías paliativas e incluso en algunos casos trasplante cardiaco el cual es una opción viable incluso en pacientes que presentan enteropatía perdedora de proteínas o bronquitis plástica, a pesar de estas medidas sigue siendo un grupo vulnerable comparado con aquellos pacientes con corrección biventricular a lo largo de su seguimiento. Las acciones empleadas para la prevención de enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica y falla renal crónica son limitadas, basados en los últimos estudios publicados podemos decir que desconoce si en los compartimientos corporales las modificaciones en la presión hidrostática se crea un patrón identificable que nos permita anticipar a la presentación de las fallas del sistema.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

En pacientes con cardiopatía con fisiología univentricular operados de Cirugía de fontan tienen mayor riesgo para desarrollar enteropatía perdedora de proteínas al presentar un incremento del agua corporal, disminución de masa grasa y muscular.

Los pacientes con fisiología univentricular operados de Cirugía de fontan presentaran un indice de masa corporal normal con un porcentaje de agua mayor al esperado.

## **JUSTIFICACIÓN:**

Al identificar variables asociadas al desarrollo de complicaciones del Sistema de Fontan ,se pretende en primer lugar seguimiento estrecho de esta población creando una clínica de fontan para posterior evaluación e identificación de áreas de oportunidad a través de un modelo de pronóstico que permita realizar modificaciones terapéuticas que eviten la progresión de las complicaciones derivadas de esta cirugía.

## **HIPOTESIS**

Existe mayor riesgo para desarrollar EPP al presentar cambios en la composición corporal en pacientes con cardiopatía con fisiología univentricular operados de Cirugía de fontan.

Nula

No existe mayor riesgo para desarrollar EPP al presentar cambios en la composición corporal en pacientes con cardiopatía con fisiología univentricular operados de Cirugía de fontan.

## **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características bioquímicas y antropométricas de la población con fisiología univentricular , durante su seguimiento en el Hospital Infantil de México Federico Gómez año 2020 a 2022.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Establecer las características clínicas antropométricas en que se presenta la de los pacientes con fisiología univentricular en el HIMFG.
- Evaluar función del ventrículo sistémico: determinada mediante ecocardiograma (fracción de acortamiento, fracción de eyección, valor de strain global) .

## **DISEÑO METODOLÓGICO**

### **Área de estudio**

Servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Ciudad de México, México.

**TIPO DE ESTUDIO:** Descriptivo transversal

**Universo:** Pacientes a quienes se les realizo cirugía de Fontan en el HIMFG que cumplan con los criterios de inclusión para el estudio transversal descriptivo.

**Tipo de Muestreo:** Se seleccionó a conveniencia del investigador a todos los pacientes operados de cirugía de Fontan atendidos por el servicio de cardiología y cirugía cardiovascular que fueron intervenidos quirúrgicamente en base a el reporte estadístico del departamento de cardiología en el periodo 2015 a 2021 donde se registro una población total de pacientes 56 niños con sometidos a cirugía de fontan, de los cuales 28 fueron seleccionados para realizaron de evaluación nutricional.

**Tamaño de la muestra:**

Todos los pacientes con operados de cirugía de Fontan que cumplan con criterios de inclusión un total de 56 pacientes, de los cuales a 28 cumplen con los parámetros deseados a estudiar.

**Unidad de Muestreo**

Correspondió al archivo de expedientes clínicos del HIMFG incluyendo únicamente pacientes operados de Fontan.

**Unidad de Análisis**

Correspondió a 28 pacientes en fisiología univentricular operados de fontan en base al reporte de la intervención quirúrgica o percutánea por el servicio de cardiología.

**Definición operativa de caso:**

Se definió como caso todo paciente en fisiología univentricular operado en base al diagnóstico realizado mediante ecocardiografía por el servicio de cardiología.

**Procedimiento para el Muestreo**

Consistió en una muestra total de pacientes en fisiología univentricular operados de Fontan clasificándolos en fenotipos clínicos de disfunción de Fontan con base a su característica primordial de afección inicial cianosis, edema, obstrucción del sistema Glenn-Fontan, deterioro de la clase funcional en el periodo 2015-2021 se llenó un formulario que consta de 30 preguntas cerradas que fue llenado por el investigador en base a la información del expediente clínico.

## **Técnicas y recolección de datos**

Mediante la revisión de expedientes obtenidos del archivo del servicio de cardiología , cirugía cardiovascular y el archivo de expedientes del HIMFG de los casos de pacientes en fisiología univentricular operados de cirugía de Fontan en HIMFG en el año 2015-2021.

### **Criterios de inclusión:**

- Ambos sexos menores de 18 años.
- Seguimiento en el servicio de cardiopediatría del HIMFG
- Autorización para participar en el protocolo.
- Sistema de Fontan funcional.

### **Criterios de Exclusión:**

- Marcapasos o re sincronizador.
- Inscrito en el programa de cuidados paliativos.
- Amputación de alguna extremidad.
- Enfermedades autoinmunes con lesión blanco en hígado, riñón o intestino.
- Cáncer en tratamiento con fármacos cardiotóxicos.

### **Eliminación :**

- Revocación del consentimiento o asentimiento informado.
- Pérdida del seguimiento por más de un año.
- Cambio de domicilio con seguimiento en otra institución.

## **Plan de tabulación y análisis**

La población se evaluará de acuerdo a las variables descritas una vez obtenidos todos los datos fueron tabulados a una base de datos en el programa SPSS versión 25.

**Estadística descriptiva:** Las variables cualitativas serán expresadas en frecuencias y porcentajes; las variables cuantitativas serán analizadas para determinar la distribución paramétrica de los datos y serán expresadas en medidas de tendencia central (promedios o medianas) y de dispersión ( desviación estándar y rangos intercuartílicos).

## DEFINICIÓN Y OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variable	Definición Operacional	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<b>VARIABLES DEPENDIENTES</b>				
Edad	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo, contando desde su nacimiento.	La fecha de nacimiento registrada en el expediente hasta el día que se realice el análisis	Cuantitativa discreta Independiente Demográfica	Años
Sexo	Condición biológica al nacer determinada por los cromosomas XX y XY a través del desarrollo de genitales externos.	El reportado en el expediente.	Cuantitativa discreta Independiente Demográfica	1. Mujer 2. Hombre
Talla	Altura, elevación o la medida de una persona o del individuo que se puede calcular desde los pies a la cabeza	Medición en el momento de la consulta	Cuantitativa	Metros o Centímetros
Función hepática	Medición en sangre de la concentración de bilirrubina y de la actividad de ciertas enzimas presentes en el hígado (denominadas GOT, GPT, FA y GGT).	La elevación de sus valores normales nos indica que existe una lesión del hígado (aunque también pueden alterarse en procesos no hepáticos: hiperbilirrubinemia (con o sin elevación de transaminasas y/o de enzimas de colestasis), patrón de citolisis o patrón de colestasis.	Cualitativa	mg/dl
Función renal	Regulación de la excreción de productos de desecho	El aparato urinario se diseñó evolutivamente para depurar el plasma, y con ello, el medio interno de metabolitos y otros elementos no necesarios del organismo. Junto a esta actividad colabora en el mantenimiento de la homeostasis, regulando el pH del plasma, sintetizando hormonas y otros mediadores	Cualitativa	mg/dl

Bioquímicas	Medición de sustancias del cuerpo mediante toma de laboratorios. se incluyen: transaminasas, albúmina, proteínas totales, bilirrubinas, creatinina, urea, Cistatina C, Péptido Auricular Natriurético y alfa 1 antitripsina en heces.	Prueba de una muestra de sangre que se realiza para medir la cantidad de ciertas sustancias en el cuerpo. Estas sustancias incluyen electrolitos (como sodio, potasio y cloruro), grasas, proteínas, glucosa (azúcar) y enzimas.	Cualitativa	mg/dl
Composición corporal	Estudio del cuerpo a través de medidas y evaluaciones de su tamaño, forma, proporcionalidad, características, maduración biológica, así como de sus funciones biológicas	Componentes: masa grasa, masa magra, masa osea, masa residual.	Cualitativa	Presente o Ausente
Transaminasas	Enzimas que se localizan en el interior de células de órganos principalmente del hígado, del corazón o de algunos músculos, cumplen una función metabólica en el cuerpo.	Las transaminasas GOT Y GPT son enzimas ampliamente difundidas en el organismo con elevada concentración en corazón, hígado, músculo esquelético, riñón y eritrocitos.	Cuantitativa	mg/dl
Albúmina	Proteína ubicua con importantes funciones como la de transportar sustancias lipofílicas: ácidos grasos de cadena larga, hormonas, drogas, cationes y metales	La disminución de los niveles de albúmina ocurre comúnmente en una variedad de enfermedades tales como síndrome nefrótico, enfermedades hepáticas, infecciones agudas, malnutrición.	Cuantitativa	mg/dl
Creatinina	Compuesto sumamente difusible, se elimina del organismo casi exclusivamente por filtración renal.	Tasa de filtración glomerular normal o aumentada (>90 mL/ min/1,73 m <sup>2</sup> ), con existencia de lesión renal histológica, marcadores de daño renal (anomalías en el sedimento urinario como proteinuria y/o microhematuria) o alteraciones estructurales.	Cuantitativa	mg/dl

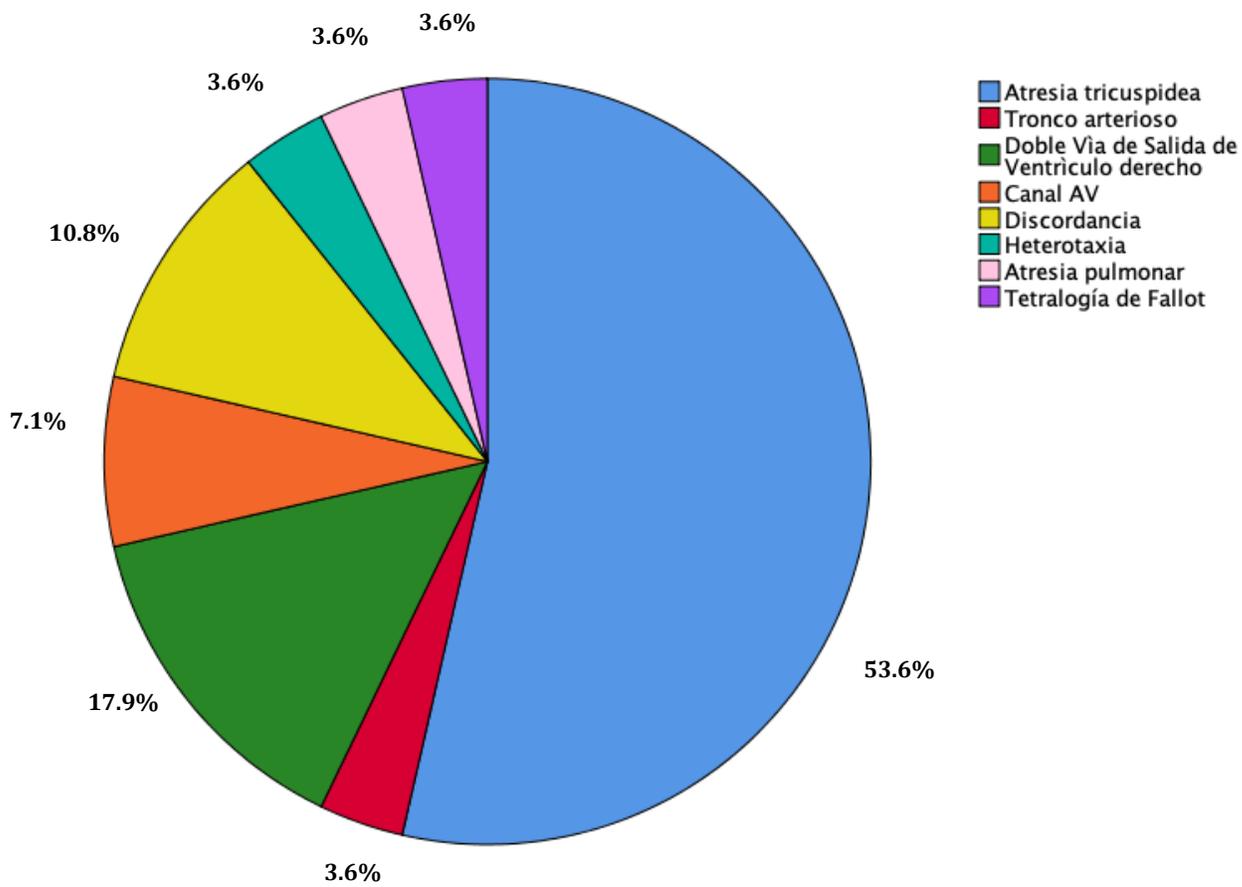
## RESULTADOS

Se revisaron expedientes de 28 pacientes que reunieron los criterios de inclusión.

**Tabla 1. Características de la población estudiada.**

CARACTERISTICAS	Pacientes (n=28)
Femeninos/masculinos, n(%)	11 (39.3%) /17 (60.7% )
Edad en años , mediana (rango intercuartilico)	12 (11-14)
Edad de cirugía en años	7 (6-9)
Peso (kg)	36
Talla (cm)	141
IMC	17.7
Tipo de Fontan, N (%)	
*Intracardiaco	7.1%
*Extracardiaco	92%

**Figura 1. Distribución de los pacientes estudiados de acuerdo al diagnóstico.**



**Tabla 2. Clase funcional**

Clasificación de ROSS modificada, n (%)	Todos los pacientes con FONTAN (n= 28)
Clase I	24 (85.7)
Clase II	4 (14.3)

**Tabla 3. Resultados de evaluación por ecocardiograma.**

	Todos los pacientes con FONTAN (n= 28)
<b>Función sistólica, n (%)</b>	
<b>Normal</b>	<b>16 (60%)</b>
<b>Leve</b>	<b>7 (25%)</b>
<b>Moderada</b>	<b>1 (1%)</b>
<b>Severa</b>	<b>4 (14%)</b>
Insuficiencia de válvula AV, n(%)	
Ninguna	8 (28,6)
Leve	14 (50)
Moderada	6 (21.4)
Severa	0
Insuficiencia de válvula sistémica, n(%)	
Ninguna	24 (85.7)
Leve	4 (14.3)

**Tabla 4. Resultados del análisis de bioimpedancia.**

	Todos los pacientes con FONTAN (n= 28)	
Agua corporal , %	19.1	(14.3-25.05 )
Proteínas , %	5	(3.8-6.7)
Minerales , %	1.95.	(1.52-2.38)
IMC	17.7.	(14.9-19.3)
MASA MUSCULAR ,%	15.3	(9.5 - 22.45)
GRASA ,%	20.9	(15.95- 26 )
INBODY ,%	71	(69-73)

**Tabla 5. Resultados de laboratorios**

	Población con fontan n= 28
<b>PRUEBAS DE FUNCIÓN HEPÁTICA</b>	
AST	32 (25-42.7)
ALT	35.5 (27.2-42.7)
ALBUMINA	4.2 (1.8-4.3)
GGT	99 (75-99)
INR	1.26 (1.13-2.3)
<b>Función renal</b>	
Creatinina	0.55 (0.46-0.63)
TFG	143 ml/ min/1,73 m <sup>2</sup> (65-165 ml/ min/1,73 m <sup>2</sup> )
<b>BIOMETRIA HEMATICA</b>	
Hemoglobina	15(13.7-16.7)
Leucocitos	5750 (4525-6800)
Plaquetas	220 000(145-241)

**Tabla 6. Comparando pacientes con enteropatía perdedora de proteínas vs falla cardiaca**

	Enteropatía Perdedora de Proteínas							valor de p	Falla						valor de p
	no			sí			no			sí					
	Mediana	Percentil 25	Percentil 75	Mediana	Percentil 25	Percentil 75	Mediana		Percentil 25	Percentil 75	Mediana	Percentil 25	Percentil 75		
HB	15.6	13.8	16.7	15.3	15	19.2	NS	16	14.6	16.8	13.1	10.9	17	<0.005	
PLTS	217	137	241	225	200	262	NS	218	139	241	211	128	261	NS	
LEUCOS	5900	4600	7300	5900	5500	6100	NS	5900	4700	6800	7400	4600	11900	<0.005	
AST	32	29	39	26	23	44	<0.005	31	26	35	41	30	49	<0.005	
ALT	34	27	48	40	40	43	<0.005	38	29	43	47	29	65	<0.005	
ALBUMINA	4.2	3.9	4.5	2.8	2.1	4.3	<0.005	4.3	3.7	4.5	3.9	3.6	4.2	NS	
GGT	88	73	137	126	92	160	<0.005	96	75	153	91	62	119	<0.005	
CR	0.57	0.5	0.71	0.5	0.39	0.56	NS	0.55	0.49	0.61	0.71	0.55	0.78	<0.005	
TP	14	12.1	15.4	14.3	13	16.6	NS	14.15	13.1	16.6	7.43	1.18	14.3	<0.005	
INR	1	1	3	1	1	1	NS	1	1	1	7	1	13	NS	
Peso	38	24	45	51	51	51	<0.005	37	24	50	39	38	43	NS	
Agua corporal (L)	21	13	24	31	31	31	<0.005	22	13	26	19	16	23	NS	
PROTEINAS	5	4	7	8	8	8	<0.005	6	4	7	5	4	6	NS	
osea	2	1	2	3	3	3	NS	2	1	3	2	2	2	NS	
IMC	17	14	19	22	22	22	<0.005	18	15	19	18	14	20	NS	
MME	16	11	30	16	16	16	NS	16	11	23	20	14	33	<0.005	
GRASA CORPORAL	20	16	23	21	21	21	NS	20	16	21	31	21	42	<0.005	
INBODY	72	67	73	.	.	.		73	69	74	68	65	71	NS	

## DISCUSION

La derivación cavo pulmonar total o cirugía de Fontan es un procedimiento quirúrgico, considerado como una medida paliativa para diferentes cardiopatías congénitas, con el propósito de separar la mezcla de sangre arterial y venosa, reducir el volumen sanguíneo que llega a el ventrículo principal, favoreciendo una mejor oxigenación. El tiempo de realización de este procedimiento alrededor de los 4 años , en diversas series se observan mejores resultados a corto y mediano plazo en cuanto a complicaciones tempranas y tardías, (25) , en este estudio la edad promedio pacientes fue de 7 años. La patología más frecuente fue la atresia tricúspidea 15 pacientes (53 %), siendo la patología por excelencia que se interviene con este procedimiento. (26)

La adecuada función del sistema fontan se debe a la suma de variables hemodinámicas al ser una disminución de gasto cardiaco, no existe bomba contráctil que impulse la sangre en cada latido, por lo que existe incremento de la presión venosa ,que con el paso del tiempo genera disfunción de diversos sistemas (renal, hepático, cardiaco, etc) , lo que impacta en la calidad de vida de estos pacientes a corto y largo plazo.

Sin embargo los cambios en la composición corporal derivados de estos fenómenos, no están del todo descritos dada la cantidad de variables afectadas por lo que su presentación también es diversa. En el estudio de Tran et al , se describe la presencia de mayor adiposidad y disminución de masa magra, esta característica ya conocida en pacientes con falla cardiaca, sin embargo es el primer estudio busca caracterizar la composición corporal enfocado en la pérdida muscular en esta población describiendo alteraciones en la masa magra y su relación con la función ventricular y desempeño atlético.

En un principio se han identificado las manifestaciones clínicas como bajo gasto cardiaco, derrames pleurales, ascitis y hepatomegalia en el postquirurgico inmediato se debe de evaluar obstrucciones del sistema y en ocasiones se requiere dismantelar el mismo. Como causas identificables en el periodo postquirurgico se encuentran anomalías en la vasculatura pulmonar, taquicardia atrial u obstrucción residual.

Es en el seguimiento a largo plazo, donde se observan las consecuencias derivadas de los cambios, pero no se han buscado marcadores bioquímicos que nos permitan identificar y realizar modificaciones para evitar sus aparición. Se considera a la bioimpedancia como el método idóneo para evaluar a los pacientes con cirugía de Fontan ya que estos pacientes al realizarles una valoración nutricional se observa talla menor a la esperada, con un peso para la edad y peso talla dentro de parámetros para su percentila, incluso el IMC puede ser normal, pero como se ha visto en los últimos años el movimiento de los compartimentos dados los cambios de presión y contenidos en nuestra población se observa mayor contenido de agua y menor de proteínas.

Al basar nuestro análisis en el índice de masa corporal puede existir un aparente índice de masa normal o casi normal, que al evaluarlo con la composición corporal encontramos variaciones que tienen repercusiones y traducen los cambios hemodinámicos esperados que a la larga pueden ser detrimentales. Por lo que el realizar una evaluación nutricional de esta población basado solo en IMC resulta incorrecto aunado al hecho que pequeños cambios pueden pasar desapercibidos.

En este estudio al no contar con un nivel de corte en pacientes pediátricos, para fines de este estudio se considero la percentil 50 del IMC para la edad encontrando que 12 (48%) a pesar de encontrarse “eutrofos” al evaluarlos con la bioimpedancia tenían un mayor contenido de agua dados los cambios en la presión oncótica. En este mismo porcentaje de pacientes se observan también otros laboratorios relacionados con la función linfática y síntesis hepática.

De acuerdo a las recomendaciones dadas en 2019, los pacientes con fisiología univentricular se deben de seguir de manera estrecha a través de una serie de laboratorios, evaluaciones clínicas que nos permiten conocer a fondo la adecuada función del sistema, ya que los pacientes están llegando a la vida adulta, en ocasiones acompañadas no solo de las secuelas post quirúrgicas, presentando disfunción de diversos órganos que a la larga impacta en su calidad de vida.

En relación con las enzimas hepáticas que nos permiten evaluar la presencia de FALD las pruebas como AST y ALT no se correlacionan con el daño hepático. Mientras que la

GGT , se describe como la muestra alterada mas común hasta en un 70% de los casos , lo cual puede reflejar el estado antioxidativo inadecuado con un incremento del estrés oxidativo lo que puede ser útil como marcador de inestabilidad general de enfermedad cardiovascular. (19)

En la revisión de la literatura se reporta un estudio donde se refiere que el INR elevado es un marcador de Fibrosis sinusoidal , en nuestra población solo lo encontramos alterno en aquellos que reciben acenocumarina, por lo que en este momento no se establece alguna relación. El incremento del tiempo de protrombina así como el radio internacional normalizado se han observando de manera consistente en pacientes cn incremento de la presión venosa portal y consumo esplácnico. (28)

En cuanto a enteropatía perdedora de proteínas, es la pérdida de proteínas serias han la luz intestinal se ha descrito que ocurre en un 5-12% , con una morbilidad marcada y a pesar de varias intervenciones para mitigar su impacto la mortalidad asociada persiste alta. Dada la implicación clínica de esta entidad se describen varios hallazgos como linfopenia y trombocitopenia, ademas de hipoalbuminemia, lo que llama la atención es que al realizar la prueba de alfa 1 antitripsina existen dos cuestiones la primera que no se realiza de manera adecuada, y la segunda se que probablemente se esta infraestimando la frecuencia de esta entidad, detectando cuando ya presenta el resto de las anomalías. Al realizar la evaluación mediante bioimpedancia encontramos que aquellos con linfopenia, trombocitopenia e hipoalbuminemia presentaban mayor concentración de agua , con menor masa magra lo que concuerda con lo descrito por el grupo de Derek Tran et al (24).

La evaluación de la falla cardiaca en pacientes con fisiología univentricular , que muchas veces puede pasar desapercibida o ser subestimada por la poca o nula actividad que algunos pacientes realizan por diversas cuestiones. Por lo que su detección en algunos casos se tardía o establecida por hallazgos ecocardiográficos. En los últimos años una de las estrategias de manejo de esta entidad como es la realización de un túnel extracardíaco hasta un 45% de los pacientes permaneció libre de enfermedad y sin presentar deterioro de su clase funcional , sin embargo las alteraciones en la circulación continúan siendo una causa importante de falla. Por lo que la evaluación y manejo es primordial para el sistema.

En esta población encontramos que 14% presenta falla cardiaca en tratamiento, se decide compararlos con bioimpedancia encontrando diferencias entre los componentes evaluados como es el bajo contenido de proteínas , sin embargo su aplicación clínica no es del todo clara. En cuanto a intervenciones que se podrían emplear para mejorar la masa muscular , se encontró en un estudio realizado en 2018 , por Samuel Wittekind et al, que el ejercicio regular en pacientes con fisiología univentricular pueden incrementar su masa muscular y mejorar su capacidad funcional. Se comprobaron los beneficios de un programa de rehabilitación cardiaca ,adicional a la intervención nutricional observando un impacto positivo a un bajo costo y poca probabilidad de presentar eventos adversos. Siendo una intervención fácil de realizar ya que se pueden establecer programas de ejercicio de baja resistencia , ya sea para realizar en casa o en un gimnasio. El impacto de estas intervenciones en estos pacientes se ha encontrado , que no solo mejora en la capacidad de ejercicio, sino en la calidad de vida.

## **CONCLUSIÓN**

La cirugía de Fontan en la actualidad es piedra angular en el manejo de pacientes con fisiología univentricular, a pesar del creciente éxito las consecuencias de la congestión venosa crónica con precarga reducida progresa a falla cardíaca requiriendo un trasplante cardíaco o en algunos casos la muerte prematura. Con esta creciente población de supervivientes se debe de realizar un seguimiento multidisciplinario que nos permita identificación de alteraciones en la función del sistema previniendo complicaciones, que pueden llegar a ser tan devastadoras como son enfermedad renal, insuficiencia cardíaca por su impacto en la calidad del vida, dadas las limitaciones que estas entidades otorgan.

El trabajo realizado pone en perspectiva las áreas de oportunidad, como es el estado nutricional, el comportamiento de los compartimentos en diferentes presentaciones clínicas de la disfunción como en enteropatía o falla cardíaca.

El seguimiento de estos pacientes de manera continua en una clínica que nos permita la identificación de áreas de oportunidad, y no solo la detección de complicaciones que en ocasiones su manejo y seguimiento se ven entorpecidos por aspectos de carácter carencial y social. Al contrario de poder realizar un seguimiento más estrecho se pueden implementar herramientas como son rehabilitación cardíaca, planes nutricionales, entre otros. Con la idea de mejorar condiciones del paciente e incluso la preparación para trasplante cardíaco, ya que como se ha demostrado estos pacientes al controlar estas variables son susceptibles a recibir un trasplante con una alta tasa de supervivencia de 88%, en comparación de nuestra población donde alrededor de un 2% llega a este paso, lo que nos da el parte aguas para poder evaluar áreas de deficiencias y alcanzar dichas metas a largo plazo.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividades	Año 2021										Año 2022					
	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J
Revisión de la literatura	X	X	X													
Elaboración del protocolo				X	X											
Elaboración de la base de datos					X											
Recopilación de datos y revisión de expedientes						X	X	X	X	X	X					
Análisis de resultados												X	X			
Preparación de manuscrito final														X	X	
Entrega final																X

## **LIMITACIÓN DEL ESTUDIO**

La población estudiada no es similar a la población general de la cual se seleccionaron, al encontrarse en un tercer nivel de atención con una cardiopatía compleja. Sin embargo en los últimos años se ha observado un incremento en la sobrevida de estos pacientes por lo que conocer las características de la misma, nos puede permitir identificar áreas de intervención con la finalidad de mejorar su morbi-mortalidad inherente de esta patología.

El tamaño de la población estudiada se requiere de una población mayor para poder establecer asociaciones en relación a los fenómenos estudiados. Al igual que el tiempo empleado en el estudio, ya que no es suficiente si se quiere establecer alguna relación concreta.

No existe un consenso en población pediátrica para establecer los puntos de corte apropiados para índice de grasa, porcentaje de agua y masa magra en bioimpedancia, por lo que para fines de este estudio nos basamos en la mediana.

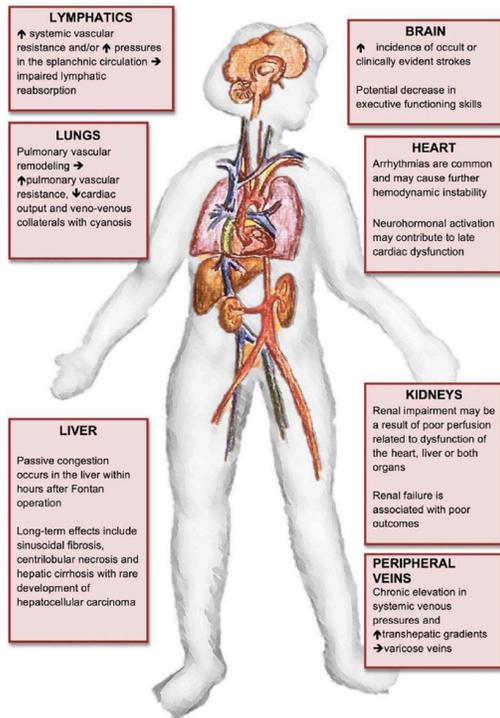
## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hosseinpour AR, González-Calle A. y Adsuar-Gómez A. ¿Qué queremos decir con el término «univentricular»? et al / *Cir Cardiov*. 2015;22(4):193–194
2. Dinardo JA. Anesthesia for congenital heart surgery. En: Jonas RA, editor. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London: Hodder Arnold; 2004. p. 47
3. Kreutzer G, Gal.nder E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1973;66:613–621.
4. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100:228–232.
5. Vargas N, Vargas AM, Cirugía de Fontan. Una alternativa de vida, *Medicina UPB* 30(1): 66.75
6. Lambertiet al. The bidirectional cavopulmonary shunt, *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1990;100:22-30
7. Cazzaniga M., Fernández-Pineda L., Villagrà F, Pérez de León J., Gómez R., Sánchez P, Díez-Balda J., Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad, *Rev Esp Cardiol* 2002;55(4):391-412
8. 6. Gentles TE, Mayer JE, Gauvreau-Kimerlee LJ, Castañeda A. Surgery for congenital heart disease. *J Thor Cardiovasc Surg*. 1997; 114(3).
9. Kogon B. Is the extracardiac conduit the preferred Fontan approach for patients with univentricular hearts? *Circulation*. 2012;126:2511–5.
10. Khairy P, Poirier N. Is the extracardiac conduit the preferred Fontan approach for patients with uni- ventricular hearts? *Circulation*. 2012;126:2516–25
11. Gewillig M, Brown SC, van de Bruaene A, Rychik J. Providing a framework of principles for conceptualising the Fontan circulation. *Acta Paediatr*. 2020;109:651–658. <https://doi.org/10.1111/apa.15098>.
12. Gewillig M, Brown SC, Heying R, et al. Volume load paradox while preparing for the Fontan: not too much for the ventricle, not too little for the lungs. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;10(2):262-265.

13. Plappert L, Edwards S, Senatore A, De Martini A. The Epidemiology of Persons Living with Fontan in 2020 and Projections for 2030: Development of an Epidemiology Model Providing Multinational Estimates. *Adv Ther.* 2022 Feb;39(2):1004-1015. doi: 10.1007/s12325-021-02002-3. Epub 2021 Dec 22. PMID: 34936056; PMCID: PMC8866255.
14. Ramirez Marroquin S, Calderon Colmenero J, Lince Varela R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendia A. [Fenestrated Fontan surgery in high risk patients]. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1998;68(5):377-82.
15. Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, López-Gallegos D, C. C-Z. Factores pronósticos de enteropatía perdedora de proteínas en una cohorte mexicana de pacientes con cardiopatía congénita, corregidas quirúrgicamente con cirugía de Fontan. *Rev Mex Cardiol* 2015.
16. Palacios-Macedo A, Diliz-Nava H, Tamariz-Cruz O, Garcia-Benitez L, Perez-Juarez F, Araujo-Martinez A, et al. Outcomes of the Non-fenestrated Fontan Procedure at High Altitude. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2019;10(5):590-6.
17. Bolio-Cerdán A, Ruiz-González, Sergio, Romero-Cárdenas, Patricia, Hernández-Morales, Guadalupe, & Villasís-Keever, Miguel Ángel. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Boletín médico del Hospital Infantil de México.* 2013;70:151-8.
18. Hofferberth SC, Singh TP, Bastardi H, Blume ED, Fynn-Thompson F. Liver abnormalities and post-transplant survival in pediatric Fontan patients. *Pediatr Transplant.* 2017;21(8).
19. Khuong JN, Wilson TG, Grigg LE, Bullock A, Celermajer D, Disney P, et al. Fontan-associated nephropathy: Predictors and outcomes. *Int J Cardiol.* 2020;306:73-7.
20. Grutter G, Di Carlo D, Gandolfo F, Adorisio R, Alfieri S, Michielon G, et al. Plastic bronchitis after extracardiac Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(3):860-4.
21. Al Balushi A, Mackie AS. Protein-Losing Enteropathy Following Fontan Palliation. *Can J Cardiol.* 2019;35(12):1857-60.
22. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019:CIR0000000000000696.

23. Powell AW, Wittekind SG, Alsaied T, Lubert AM, Chin C, Veldtman GR, et al. Body Composition and Exercise Performance in Youth With a Fontan Circulation: A Bio-Impedance Based Study. *J Am Heart Assoc.* 2020;9(24):e018345.
24. Body Composition in Young Adults Living With a Fontan Circulation: The Myopenic Profile Derek Tran BAppSc(ExPhys) , Paolo D'Ambrosio MBBS, Charlotte E. Verrall BSc , Chantal Attard BSc , Julie Briody BSc, MBiomedE , Mario D'Souza MSc, PhD , Maria Fiatarone Singh MD , Julian Ayer BSc, MBBS, PhD , Yves d'Udekem MD, PhD , Stephen Twigg MBBS, PhD , Glen M. Davis PhD , David S. Celermajer MBBS, MSc, PhD, DSc , and Rachael Cordina MBBS, PhD [rachael.cordina@sydney.edu.au](mailto:rachael.cordina@sydney.edu.au)
25. 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. *W J Ped Cong Heart Surg.* 2013; 4:349-55.
26. Alfonso Ayala-Viloria Luis Ponce. Dorian Brochado. Juan Velez. Walter Mosquera. Cirugía de Fontan: experiencia a cinco años en un centro de IV nivel. *Salud Uninorte* Vol. 35 (1) – 2019 ISSN 0120-5552 eISSN 2011-7531
27. Emamaullee J, Zaidi AN, Schiano T, Kahn J, Valentino PL, Hofer RE, Taner T, Wald JW, Olthoff KM, Bucuvalas J, Fischer R. Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management, and Transplant Considerations. *Circulation.* 2020 Aug 11;142(6):591-604. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.045597. Epub 2020 Aug 10. PMID: 32776846; PMCID: PMC7422927.
- 28.
29. Márquez-González H, Hernández-Vásquez JG, Del Valle-Lom M, Yáñez-Gutiérrez L, Klünder-Klünder M, Almeida-Gutiérrez E, Koretzky SG. Failures of the Fontan System in Univentricular Hearts and Mortality Risk in Heart Transplantation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Life (Basel).* 2021 Dec 8;11(12):1363. doi: 10.3390/life11121363. PMID: 34947894; PMCID: PMC8709145.

## Esquema 1.



Talwar S, Marathe SP, Choudhary SK, Airan B. Where are we after 50 years of the Fontan operation? *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021 Jan;37(Suppl 1):42-53. doi: 10.1007/s12055-019-00906-y. Epub 2020 Mar 21. PMID: 33584026; PMCID: PMC7858722.