



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**TESIS**

**“DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL DE LOS  
PACIENTES CON FALLA DEL SISTEMA DE FONTAN”**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**PRESENTA:**

Dra. Nancy Villaverde Espinosa

**Tutores:**

Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez  
Jefa del servicio de Cardiopatías Congénitas

Dr. Horacio Márquez González  
Medico adscrito al servicio de Cardiopatías Congénitas



CIUDAD DE MÉXICO, 2023



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



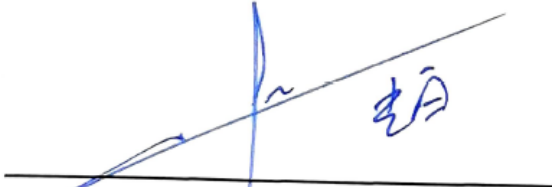
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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



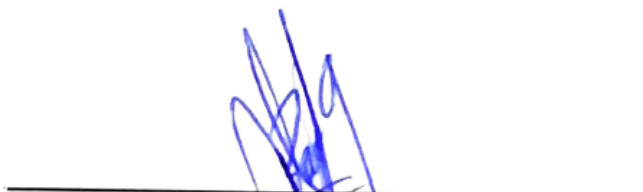
---

Dr. Guillermo Saturno Chiu  
Director General  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI




---

Dr. Sergio Rafael Claire Guzmán  
Director Médico  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI




---

Dr. Eduardo Almeida Gutiérrez  
Director de Educación e Investigación en salud  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI




---

Dra. Karina Lupercio Mora  
Jefa de la División de Educación en salud  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI



---

Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez  
Tutor de tesis  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI



---

Dr. Horacio Márquez González  
Tutor de tesis  
UMAE Hospital de Cardiología  
Centro Médico Nacional Siglo XXI

## Hoja de datos

### Investigador principal:

Dra. Nancy Villaverde Espinosa  
Matricula: 96370074  
Correo: villaverde.ped@gmail.com  
Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, C.P. 06725.  
Delegación Cuauhtémoc, Cd. De México

### Tutores:

Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez  
Jefa del servicio de Cardiopatías Congénitas  
Matricula: 11232765  
Correo: [lucelli.yanezg@imss.gob.mx](mailto:lucelli.yanezg@imss.gob.mx)  
Teléfono: 5627 6900 ext. 22203  
Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, C.P. 06725.  
Delegación Cuauhtémoc, Cd. De México

Dr. Horacio Márquez González  
Medico adscrito al servicio de Cardiopatías Congénitas  
Matricula: 97370512  
Correo: [horaciomarquez84@hotmail.com](mailto:horaciomarquez84@hotmail.com)  
Teléfono: 5627 6900 ext. 22203  
Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, C.P. 06725.  
Delegación Cuauhtémoc, Cd. De México



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



**Dictamen de Aprobado**

Comité Local de Investigación en Salud **3604**.  
HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Registro COFEPRIS **17 CI 09 015 108**  
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOÉTICA 09 CEI 011 2018073**

FECHA **Martes, 16 de agosto de 2022**

**Dra. LUCELLI YAÑEZ GUTIERREZ**

**PRESENTE**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **"DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL DE LOS PACIENTES CON FALLAS DEL SISTEMA DE FONTAN"** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

Número de Registro Institucional

R-2022-3604-009

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un Informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

  
**Dr. Guillermo Saturno Chiu**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3604

Imprimir

**IMSS**  
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

# ÍNDICE

1. Resumen: .....	7
2. Marco teórico.....	8
a. Corazón univentricular .....	9
b. Procedimiento de Fontan.....	12
c. Fallas del sistema de Fontan .....	14
3. Antecedentes.....	18
4. Planteamiento del problema.....	21
5. Pregunta de investigación .....	22
6. Hipótesis .....	23
7. Objetivos.....	23
a. General:.....	23
b. Específicos: .....	23
8. Justificación .....	23
9. Materiales y métodos .....	24
a. Lugar de realización del estudio:.....	24
b. Tipo de estudio: .....	24
c. Tiempo para la realización del estudio:.....	24
d. Población de estudio: .....	25
e. Cálculo de tamaño de muestra: .....	25
f. Diagrama de estudio: .....	25
h. Criterios de exclusión: .....	26
10. Logística del estudio.....	26
3. Tabla de variables .....	28
11. Análisis estadístico: .....	31
12. Consideraciones éticas: .....	31

13. Resultados.....	32
14. Discusión .....	35
15. Conclusiones .....	38
16. Bibliografía .....	39
17. Anexos .....	41

## 1. Resumen:

**Introducción:** Las cardiopatías con fisiología univentricular son aproximadamente el 7.7% de todas las cardiopatías, siendo más prevalentes en el sexo masculino.(1). Posterior a la realización de la cirugía de Fontan se reporta una supervivencia libre de trasplante a los 5 años de 95%, y a los 10 años de 90%.(2) La cirugía de Fontan ha transformado la supervivencia temprana de las personas nacidas con fisiología univentricular.(3) Sin embargo, la supervivencia mejorada hasta la adolescencia y más allá ha expuesto una serie de complicaciones a largo plazo de la circulación de Fontan.(4) La composición corporal, el aumento de la adiposidad y miopenia, contribuyen a una disminución en el rendimiento físico.(5,6)**Objetivo general:** Identificar la diferencia de la composición corporal (Peso, grasa corporal total, masa muscular total, masa ósea corporal total, grasa visceral, agua corporal total) entre los pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo a la presencia o no de falla del sistema.**Objetivos específicos:** Determinar la composición corporal en pacientes con Cirugía de Fontan. Conocer la frecuencia de los pacientes con falla del sistema de Fontan. Conocer la frecuencia de los pacientes de acuerdo con el tipo de falla que presenten (enteropatía perdedora de proteínas, Bronquitis plástica, Falla cardíaca y Falla renal). Comparar la composición corporal en pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo con si presentan falla o no del sistema. **Materiales y métodos:** Se realizó un estudio transversal, observacional, prospectivo, analítico, prolectivo, comparativo y unicentrico. Con un muestreo no probabilístico por conveniencia. **Análisis estadístico:** Se empleó estadística descriptiva, las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas fueron expresadas de acuerdo con su distribución gaussiana en medidas de tendencia central y dispersión. Se realizaron comparaciones entre pacientes con y sin falla de los componentes de la bioimpedancia en su forma cuantitativa continua con prueba de T de Student. Estadística inferencial, para comparar los valores de la composición corporal entre los pacientes con y sin falla del sistema de Fontan, se empleó, análisis de regresión lineal, estimando el valor de correlación. **Resultados:** Se incluyeron 28 pacientes con cirugía de Fontan, en su mayoría hombres (64.3%). Con una mediana de edad de 15 años (12-22). La cardiopatía congénita más frecuente fue la Atresia tricuspídea (50%). Las fallas del sistema se encontraron en el 50% de la población, siendo la Falla cardíaca crónica la más frecuente (39.3%). Se encontraron diferencias significativas entre los pacientes con y sin falla con  $p < 0.05$  en: Porcentaje de agua corporal  $53 \pm 13\%$  vs.  $59 \pm 7\%$ ; Porcentaje de masa muscular  $72 \pm 10\%$  vs.  $79 \pm 10\%$ ; Porcentaje de masa ósea  $4 \pm 1\%$  vs.  $5 \pm 1\%$ ; Porcentaje de masa grasa  $20 \pm 11\%$  vs.  $14 \pm 9\%$ ; Grasa visceral  $4.5 \pm 4.1$  Kg vs.  $3.4 \pm 3.6$  Kg; Masa grasa  $12 \pm 7$  Kg vs.  $9 \pm 6$  Kg. En el análisis de regresión lineal, se identificaron la edad, porcentaje de grasa visceral y masa grasa con mayor grado de correlación con la presencia de falla del sistema de Fontan. **Conclusiones:** Existen diferencias en la composición corporal entre los pacientes que presentan falla del sistema de Fontan contra los que, no encontrando mayor IMC, aumento de la adiposidad, disminución en el porcentaje de agua corporal, masa muscular y ósea. La bioimpedancia podría ser una herramienta que puede ser validada para establecer marcadores antropométricos de seguimiento en pacientes que viven con circulación de Fontan.



## 2. Marco teórico

En el mundo la incidencia estimada de las cardiopatías congénitas (CC) es de 4-5 por cada 1000 nacimientos. En México, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año.(7)

De acuerdo con su presentación clínica se pueden clasificar de la siguiente manera:

1. Acianógenas de flujo pulmonar normal: que incluye coartación aórtica, estenosis subvalvular, valvular o supravalvular aórtica congénita, interrupción del arco aórtico, estenosis subvalvular, valvular o supravalvular pulmonar.
2. Acianógenas de flujo pulmonar incrementado: comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso, conexión anómala total o parcial de venas pulmonares, ventana aortopulmonar
3. Cianógenas de flujo pulmonar disminuido: tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con CIV, atresia pulmonar sin CIV, anomalía de Ebstein, atresia tricuspídea.
4. Cianógenas de flujo pulmonar incrementado: transposición de grandes arterias, canal auriculoventricular, tronco común, doble vía de salida del ventrículo derecho.

Dentro de las cardiopatías congénitas cianógenas, se puede encontrar un subgrupo en el que el corazón de los pacientes funciona con un ventrículo predominantemente, lo que se conoce como fisiología univentricular, (8) en estos casos el tratamiento que se ofrece consiste en una serie de cirugías paliativas, de las que el procedimiento final recibe el nombre de cirugía de Fontan, este se realizó por primera vez en 1968 por el Dr. Francis Fontan en Francia,(9) con el objetivo de llevar el drenaje de las venas cavas directamente a las arterias pulmonares, para separar la circulación pulmonar de la sistémica. (1)

### **a. Corazón univentricular**

Se considera como corazón univentricular a todas aquellas cardiopatías congénitas en donde existe una sola cavidad ventricular que cuente con sus porciones de entrada, trabecular y de salida. En ocasiones, esta cavidad ventricular tripartita se puede acompañar de una “cámara ventricular accesoria”, por lo que puede ser un ventrículo morfológicamente único o bien, un ventrículo “funcionalmente único”. El corazón univentricular es incapaz de mantener la circulación pulmonar y sistémica, provocando una desaturación arterial de oxígeno y sobrecarga crónica de volumen al ventrículo sistémico.

Las cardiopatías que se engloban dentro del grupo de corazón univentricular son: atresia tricúspidea, atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, canal atrioventricular desbalanceado, doble entrada al ventrículo izquierdo, algunas variantes de la doble salida de ventrículo derecho y de la anomalía de Ebstein.

Atresia tricuspídea.

En esta cardiopatía no existe una válvula atrioventricular derecha ni la porción de entrada del ventrículo derecho, por lo que no hay comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derecho. Para que sea compatible con la vida, se requiere de un defecto del septum auricular que permite el paso de sangre a la aurícula izquierda y otro defecto del septum ventricular para que la sangre pase del ventrículo izquierdo al derecho. Se puede clasificar en tres tipos; dependiendo si existe o no concordancia ventrículo-arterial y de si existe, además, atresia pulmonar, estenosis pulmonar o ausencia de estenosis pulmonar. La presentación clínica depende del tipo de atresia tricuspídea, pudiendo ir desde la cianosis intensa hasta un cuadro de insuficiencia cardiaca.

Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.

Es una cardiopatía rara, presente en menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas, no hay una comunicación directa entre ventrículo derecho y la arteria pulmonar; como consecuencia, el ventrículo derecho se encuentra en algunos casos severamente

hipoplásico. El retorno venoso sistémico pasa a través del foramen oval permeable o comunicación interauricular de la aurícula derecha hacia la aurícula izquierda y posteriormente al ventrículo izquierdo. La perfusión pulmonar se hace por medio del conducto arterioso. La gravedad clínica depende del tamaño del conducto y del tamaño defecto interatrial. Clínicamente los pacientes presentan cianosis intensa, taquipnea y un segundo ruido único.

Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

Implica un amplio espectro de alteraciones en las estructuras de lado izquierdo del corazón, pudiendo ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con hipoplasia severa de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo como consecuencia de la atresia de la válvula. Desde el punto de vista de la válvula, se puede clasificar en 4 grupos; I) Atresia aórtica y mitral. II) Atresia aórtica y estenosis mitral. III) Estenosis aórtica y atresia mitral. IV) Estenosis aórtica y mitral. Clínicamente se presenta con precordio hiperactivo, llenado capilar lento, pulsos periféricos débiles, taquipnea, taquicardia, hepatomegalia, edema pulmonar agudo.

Canal atrioventricular desbalanceado.

Corresponde a un 4-5% de todas las cardiopatías congénitas, es asociada en la mayoría de los casos a síndrome de Down. Se caracteriza por presentar un defecto del septum grande que compromete el septum primum y el septum interventricular de entrada. El orificio valvular atrioventricular está asignado principalmente a un ventrículo, con la consecuente hipoplasia del otro ventrículo. Clínicamente presenta cianosis desde el nacimiento, falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, falta de crecimiento y pobre perfusión periférica, siendo la aparición de estos síntomas en forma paralela a la caída de las resistencias vasculares pulmonares.

Doble entrada al ventrículo izquierdo.

Esta patología existe cuando ambas válvulas atrioventriculares o gran parte de ellas están conectadas hacia el ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho, al carecer habitualmente de su porción de entrada, puede ser bipartita. El ventrículo izquierdo tiene

características anatómicas especiales, la más importante es ausencia del septum interventricular de entrada. Esta cardiopatía es más frecuente en situs solitus atrial y la conexión ventrículoarterial suele ser discordante. Además, frecuentemente se asocia con estenosis pulmonar, por lo que la sangre desaturada y la saturada se mezclan en el ventrículo izquierdo.

El tipo de conexión ventrículo-arterial y el tamaño de la comunicación interventricular son factores importantes en la fisiología de esta cardiopatía.

Doble salida del ventrículo derecho.

Es una de las formas anómalas de conexión ventrículo-arterial, consiste en que la válvula pulmonar y más del 50% de la válvula aórtica, emergen del ventrículo derecho. Se encuentra con frecuencia en pacientes con heterotaxia. La posición de la comunicación interventricular, la presencia o la ausencia de estenosis pulmonar y la relación espacial de los vasos influyen sobre las alteraciones hemodinámicas y constituye la base para dividir el defecto en los siguientes tipos de doble salida del ventrículo derecho; aorta posterior y derecha, aorta a la derecha, aorta anterior y derecha y aorta anterior e izquierda. Así también se menciona las variantes encontradas en la comunicación interventricular como son CIV subaórtica, CIV subpulmonar, CIV doblemente relacionada y CIV no relacionada. Las manifestaciones clínicas van a depender de la posición de la CIV y presencia o ausencia de estenosis pulmonar. Aunque habitualmente ambos ventrículos se encuentran bien desarrollados, en escasas ocasiones, el ventrículo izquierdo se hipoplásico por lo que esta rara variante de la doble vía de salida del ventrículo derecho en particular está considerada como “corazón univentricular”. En algunos otros casos, a pesar de que ambos ventrículos se encuentran bien desarrollados, la posición de la CIV y la relación espacial de los grandes vasos complica o contraindica realizar una reparación quirúrgica biventricular, por lo que se opta por llevar a cabo procedimientos quirúrgicos para realizar adecuaciones que permitan al paciente sobrevivir con un ventrículo “funcionalmente único”.

Anomalía de Ebstein.

En esta cardiopatía existe una inserción distal de las valvas septal y posterior de la

válvula tricúspide en la cavidad ventricular derecha, de forma que una parte del ventrículo derecho se incorpora a la aurícula derecha, presentándose como un ventrículo derecho atrializado, produciendo una hipoplasia funcional del ventrículo derecho. En los casos graves, clínicamente se desarrolla cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva en los primeros días de vida, se ausculta un ritmo triple o cuádruple. El tratamiento de la enfermedad varía dependiendo de la severidad de la cardiopatía, la cual puede ir desde una reparación biventricular con plastia o sustitución de la válvula tricúspide y cierre de CIA hasta la reparación univentricular.

### **b. Procedimiento de Fontan**

El procedimiento de Fontan ha sido el último paliativo para los pacientes nacidos con defectos cardíacos congénitos con un ventrículo único funcional durante más de cincuenta años. Este procedimiento permite una casi normalización de la saturación arterial y la eliminación de la sobrecarga crónica de volumen.(10)

El procedimiento de Fontan original fue realizada por primera vez en 1968 por el Dr. Francis Fontan y colegas para separar completamente las circulaciones pulmonar y sistémica en pacientes con atresia tricuspídea. Esta operación consistió en el clásico shunt de Glenn y conexión auriculopulmonar: se conectó la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha y la aurícula derecha a la arteria pulmonar izquierda, con la interposición de un homoinjerto. Se han realizado varias modificaciones lo que ha mejorado la esperanza de vida de estos pacientes, sin embargo, el procedimiento de Fontan sigue siendo una cirugía paliativa propensa a una serie de complicaciones tardías.(10)

La fisiología univentricular se logra a través de tres estadios:

- Estadio 1:

Consiste en una derivación arterial sistémica a pulmonar, pero puede variar según la malformación cardíaca subyacente.

- Estadio 2:

Consiste en sustituir el shunt sistémico-pulmonar por una conexión cavopulmonar superior que descarga el ventrículo sistémico.

- Estadio 3:

Consiste en la realización de la derivación cavo-pulmonar total, interponiendo un conducto extra cardíaco de la vena cava inferior a arteria pulmonar con o sin fenestración. Aunque en la mayoría de los centros el estadio 2 se realiza a la edad de 6-12 meses y el estadio 3 a la edad de 18 meses-4 años, la edad ideal para el procedimiento de Fontan sigue siendo un tema de debate.(1)

En la circulación de Fontan, no hay bomba para impulsar la sangre hacia las arterias pulmonares ya que las venas sistémicas están directamente conectadas a las arterias pulmonares. La energía poscapilar restante se aprovecha para impulsar la sangre a través de los pulmones. Sin embargo, la impedancia pulmonar dificulta el retorno venoso a través del lecho vascular pulmonar provocando, como cualquier muro de presa o cuello de botella, la congestión previa al sistema y la restricción del flujo posterior al mismo. La mayoría de las condiciones clínicas y fisiológicas en un circuito de Fontan se deben a la congestión venosa previo al sistema y la disminución del gasto posterior al mismo.(11,12)

La presencia de un flujo cavopulmonar pasivo y la ausencia de un ventrículo subpulmonar influyen en el estado del gasto cardíaco. Este sistema no puede administrar una cantidad normal de volumen de sangre a través del lecho vascular pulmonar; la consecuencia es un llenado ventricular reducido y un volumen sistólico bajo. Este estado crónico de depleción de volumen se ve agravado por la incapacidad ventricular para

aumentar el volumen sistólico durante el ejercicio o cuando aumenta la demanda.(13,14)

Con el tiempo, la depleción de volumen provoca una disminución progresiva de la función ventricular, lo que lleva a un círculo vicioso caracterizado por un aumento de la presión diastólica final, congestión venosa sistémica y bajo gasto cardíaco. Aunque la supervivencia hospitalaria después del procedimiento de Fontan ahora es superior al 80%, la probabilidad de estar libre de cualquier morbilidad con el tiempo sigue siendo bastante baja.(15)

### **c. Fallas del sistema de Fontan**

La historia natural de los pacientes con fisiología univentricular se caracteriza por un aumento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares y una posterior reducción del gasto cardíaco. Esto, junto con otros mecanismos, conduce a la falla de la circulación de Fontan. (16)

El aumento de las resistencias vasculares pulmonares provoca una hipertensión venosa crónica que provoca estasis periférica y congestión en el sistema linfático. Las principales complicaciones de la circulación de Fontan son: cianosis, disfunción hepática, enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica, arritmia y alteraciones de la coagulación. También se ha descrito un estado proinflamatorio que aumenta el riesgo de complicaciones después de la reparación de Fontan.(10)

#### Cianosis

Aunque la circulación de Fontan idealmente debería permitir una casi normalización de la saturación arterial sistémica, estos pacientes a menudo tienen hipoxemia leve. Las principales causas de desaturación son: la presencia de una fenestración creada quirúrgicamente o fugas en el deflector, el drenaje del seno coronario hacia la aurícula izquierda y la presencia de malformaciones arteriovenosas pulmonares y colaterales veno-venosas que drenan hacia las venas pulmonares o hacia la aurícula izquierda.(17)

El diagnóstico de estas derivaciones puede ser desafiante y la ecocardiografía, incluso cuando se realiza administración de contraste salino agitado, podría no ser lo

suficientemente precisa para detectar pequeños vasos colaterales. El estándar de oro para el diagnóstico sigue siendo la angiografía: permite detectar tanto malformaciones arteriovenosas pulmonares como colaterales veno-venosas, así como fugas por deflectores. Además, la terapia transcatéter es un tratamiento eficaz y seguro para la mayoría de las causas de cianosis: permite la embolización de colaterales pulmonares veno-venosas, así como la oclusión de fenestraciones y fugas de deflectores con dispositivos percutáneos.(18)

### Disfunción ventricular

En un análisis transversal de 546 niños con procedimientos de Fontan, el 27 % tenía fracciones de eyección ventricular anormales y el 72 % tenía disfunción diastólica.(19)La disfunción ventricular es una condición en la que el ventrículo sistémico muestra disminución en la funcionalidad. La disminución de la función puede producir insuficiencia cardíaca congestiva y en ocasiones infarto del miocardio. La prevalencia de disfunción ventricular sistólica y diastólica continúa aumentando en la edad adulta, en particular en aquellos con ventrículos derechos morfológicos y/o incisiones de ventriculotomía previas durante la paliación por etapas. La hipoxemia crónica y la carga de volumen ventricular en etapas tempranas de la vida, asociadas con la paliación por etapas, pueden contribuir al fracaso posterior. La terapia sigue siendo en gran parte empírica y se guía predominantemente por la literatura basada en la evidencia para la insuficiencia cardíaca en general.(16)

### Disfunción hepática.

Durante el seguimiento a largo plazo después de la paliación de Fontan, tanto la presión venosa central alta como la hipoperfusión sistémica provocaron hepatopatía congestiva. Casi todos los pacientes con circulación de Fontan pueden encontrar desde fibrosis menores hasta cirrosis hepática e incluso hepatocarcinoma. La hepatomegalia leve, la trombocitopenia y las elevaciones leves a moderadas de las enzimas hepáticas séricas son comunes, pero rara vez tienen una manifestación clínica. La ascitis, la disminución de la eliminación del fármaco, la disminución de la función sintética y la encefalopatía



hepática también se pueden encontrar en la falla de la circulación de Fontan en su etapa final.(10)

El modelo para la puntuación de enfermedad hepática en etapa terminal (MELD) es un sistema de puntuación de uso común para evaluar la enfermedad hepática clínicamente significativa e incluye bilirrubina, INR y creatinina. La puntuación MELDXI, que elimina el INR del sistema de puntuación, es útil en la población de Fontan dada la prevalencia del uso de warfarina. Se ha encontrado que MELD-XI se correlaciona con el grado de fibrosis hepática en Fontan. Las puntuaciones elevadas de MELD-XI también se asocian con un mayor riesgo de muerte súbita, muerte por insuficiencia cardíaca congestiva y trasplante cardíaco en pacientes con Fontan.(20)

### Bronquitis plástica

La bronquitis plástica, notificada en el 1-4% de los niños después de la paliación de Fontan.(21) Es un trastorno respiratorio grave, caracterizado por la acumulación de material proteico en las vías respiratorias, formando cilindros bronquiales. Los factores de riesgo incluyen drenaje torácico prolongado, quilotórax o ascitis posquirúrgicos, enrollamiento colateral aortopulmonar previo y reconstrucción del arco aórtico.(22)

La fisiopatología de la bronquitis plástica aún se desconoce en gran medida. Al igual que la de la enteropatía perdedora de proteínas, la bronquitis plástica probablemente tenga un origen multifactorial en el que intervienen factores genéticos, inflamación, presión venosa sistémica elevada y estasis linfática.(23)

Es bien sabido que el aumento de la presión venosa sistémica conduce a una mayor presión linfática y promueve la acumulación de linfa en el intersticio pulmonar.(24) Se ha demostrado una dilatación anormal de los canales linfáticos con flujo linfático retrógrado hacia la carina pulmonar. La evidencia actual sugiere que la inflamación se superpone a una secreción de moco desregulada debido a la fuga de linfa endobronquial. Por tanto, de acuerdo con el mecanismo predominante, la bronquitis plástica puede tener una etiología predominantemente inflamatoria o no inflamatoria (PB tipo I y II).(10)

La tos crónica y la expectoración recurrente de yesos de goma en las vías respiratorias, que a veces pueden ser bastante grandes, son características de este trastorno. Se necesita relativamente poca materia proteica para formar un molde moldeado de las vías respiratorias, por lo que la pérdida de proteínas séricas no es evidente. La obstrucción segmentaria de las vías respiratorias puede provocar atelectasia regional e hipoxemia. La bronquitis plástica puede poner en peligro la vida, ya que la falta de expectoración de un yeso grande puede provocar una obstrucción aguda de las vías respiratorias y asfixia.(25)

Enteropatía perdedora de proteínas.

La enteropatía perdedora de proteínas (EPP) ocurre en el 5-15% de los pacientes con Fontan y se asocia con una morbilidad y mortalidad significativas.(21). La EPP se refiere a la pérdida de proteínas séricas en la luz intestinal, lo que provoca diarrea crónica, molestias abdominales generales y edema periférico. El diagnóstico debe hacerse solo si las manifestaciones clínicas (edema periférico, distensión o malestar abdominal, diarrea, ascitis, derrame pleural o pericárdico) coexisten con criterios de laboratorio.(26)

Aunque la etiología de la enteropatía perdedora de proteínas aún no se conoce por completo, se ha especulado que el aumento de la presión venosa sistémica provoca un aumento de la producción de linfa y una reducción del drenaje del quilo desde el conducto torácico hacia las grandes venas.(21) (27) Además, el bajo gasto cardíaco crónico podría conducir a un aumento de la resistencia vascular mesentérica y, eventualmente, a una inflamación intestinal, con una integridad reducida de la barrera de enterocitos. Esta hipótesis ha sido confirmada por la detección de altos niveles de calprotectina fecal en estos pacientes.(28)

Esta condición, a pesar de la mejora en el manejo médico, quirúrgico e intervencionista, tiene un alto riesgo de mortalidad, cercano al 30%. En los sobrevivientes, los síntomas rara vez retroceden.(10)

Las estrategias para controlar la enteropatía perdedora de proteínas deben incluir intentos de reducir la obstrucción mecánica, aumentar el gasto cardíaco, reducir la

pérdida de proteínas entéricas y mejorar el estado nutricional. Por lo tanto, se recomienda una dieta rica en proteínas y baja en grasas con suplementos de triglicéridos de cadena media.(10,27)

El trasplante cardíaco sigue siendo un tratamiento potencial cuando otras estrategias han fallado, con una buena tasa de supervivencia (91% a los 2 años).(10). La gravedad, la duración y el tratamiento de la enteropatía perdedora de proteínas no influyen en el resultado posterior al trasplante y parece resolverse en casi todos los supervivientes.(29)

### **3. Antecedentes**

Se estima que a nivel mundial para el 2018, había entre 50,000 a 70,000 pacientes con cirugía de Fontan, de los cuáles el 60% eran menores de 18 años.(8) Las cardiopatías con fisiología univentricular son aproximadamente el 7.7% de todas las cardiopatías, siendo más prevalentes en el sexo masculino.(1). Posterior a la realización de la cirugía de Fontan se reporta una sobrevida libre de trasplante a los 5 años de 95%, y a los 10 años de 90%.(2)

La cirugía de Fontan ha transformado la supervivencia temprana de las personas nacidas con fisiología univentricular.(3) Sin embargo, la supervivencia mejorada hasta la adolescencia y más allá ha expuesto una serie de complicaciones a largo plazo de la circulación de Fontan.(4)

En 2019 se publicó en la revista Circulation las guías de seguimiento de los pacientes con cirugía de Fontan, en la cual se aborda el crecimiento somático, salud ósea y desarrollo físico de los pacientes, mencionando que estos pacientes tienden a tener una estatura baja en relación con la población general, así como disminución de la masa muscular magra, niveles séricos de vitamina D bajos, disminución de la densidad ósea, niveles aumentados de hormona paratiroidea y en el caso de los pacientes en edad adulta sobrepeso y obesidad hasta en el 50% de los pacientes.(8)

La composición corporal, el aumento de la adiposidad y miopenia, contribuyen a una disminución en el rendimiento físico.(5,30) (6)A pesar de estas conocidas asociaciones en adultos con circulación de Fontan, se sabe poco sobre la composición corporal y sus implicaciones en niños con circulación de Fontan.(6)

En el 2021 la Dra. Mancilla en su artículo publicado en The Journal of Pediatrics, en el que evalúa el crecimiento en una población de pacientes con circulación de Fontan. Encontró que los niños con circulación de Fontan tienen leves déficits de talla, con mayores déficits en aquellos con Enteropatía perdedora de proteínas. El análisis multivariado reveló asociaciones positivas entre la puntuación z de la altura y la puntuación z del índice de masa corporal. Concluyendo que mejorar el peso, lo que conduce a una mejora del índice de masa corporal, puede ser un factor modificable que mejore el crecimiento en las personas con bajo peso.(31)

Mazza y colaboradores en su artículo titulado “The pathophysiology and complications of Fontan circulation” exponen algunas de las características nutricias identificadas en los pacientes con fisiología de Fontan. Se observó una mayor frecuencia de talla baja, IMC incrementado y pubertad retrasada.(10) También se ha descrito la desregulación del metabolismo del calcio lo que conduce a la deficiencia de vitamina D. (32) De igual forma se ha identificado que presentan niveles séricos de colesterol total, LDL-C, HDL-C y no-HDL-C significativamente más bajos que los individuos normales de la misma edad y sexo. Planteándose la posibilidad de anomalías en la absorción, síntesis o catabolismo del colesterol en esta población de pacientes.(33,34)

El buen funcionamiento de la fisiología del Fontan es la suma de variables morfológicas y hemodinámicas; aunque efectivamente aumentan la supervivencia, su principal objetivo es paliativo.(35) A medida que pasa el tiempo, la fisiología de univentricular genera fallas orgánicas que deterioran la calidad de vida, lo que puede disminuir la probabilidad de éxito en el momento del trasplante cardiaco.(36,37)En un metaanálisis publicado en el 2021, se determinó el riesgo de muerte tras el trasplante cardiaco en función de la presencia de fallos del sistema de Fontan, encontrándose que el trasplante de corazón en pacientes con Cirugía de Fontan fallida mostró una supervivencia inmediata del 88%. La bronquitis plástica, enteropatía perdedora de proteínas, falla

cardíaca y arritmias no se asociaron con un mayor riesgo de muerte, pero la suma de dos o más fallas se asoció a un riesgo de muerte estadísticamente significativo con un RR de 1,94 (IC 95% = 0,99-3,81). Al igual que la presencia de enfermedad renal crónica con un valor de RR de 5,81 (IC 95% = 1,70-19,88).(38)

Adam W. Powell y colaboradores en 2020, realizaron un estudio de tipo observacional donde demostró que los niños con circulación de Fontan tienen diferencias profundas en la composición corporal con casi un 14 % más de adiposidad y casi un 15 % menos de masa muscular en comparación con una cohorte de control biventricular sin cardiopatía congénita.(39)

Powell A, Wittekind encontraron que los pacientes con circulación de Fontan tendían a tener un índice de masa corporal similar en comparación con los controles normales, tenían un porcentaje de grasa corporal más alto ( $26,0 \pm 11,8\%$  versus  $22,4 \pm 9,6\%$ , P<sub>AGS</sub>=0,03) y menor masa muscular magra ( $40,9 \pm 12,1$  versus  $46,5 \pm 12$  kg, P<sub>AGS</sub>=0,005) e índice músculo esquelético ( $6,1 \pm 1,5$  kg/m<sup>2</sup> frente a  $6,8 \pm 1,3$  kg/m<sup>2</sup>, P<sub>AGS</sub>=0,005). En el análisis segmentario, hubo aproximadamente una diferencia del 15 % en la masa muscular entre los pacientes con Fontan y los controles en la masa muscular de las extremidades superiores e inferiores, siendo mayor en miembros inferiores. Hubo siete pacientes con una puntuación Z del índice del músculo esquelético <-2, y 3 de estos pacientes tuvieron complicaciones significativas después de su Fontan (1 paciente con enfermedad hepática clínicamente impactante, 1 paciente con bronquitis plástica, 1 paciente con disfunción sistólica grave). Los pacientes que habían sufrido una complicación de Fontan extra cardíaco tardía tenían un índice músculo esquelético más bajo ( $r^2=0,08$ , P<sub>AGS</sub>=0,048) y mayor porcentaje de grasa corporal ( $r^2=0,2$ , P<sub>AGS</sub>=0,003).(40)

La mayoría de las investigaciones sobre la composición corporal en esta población han utilizado casi exclusivamente la absorciometría de rayos X de energía dual (DXA).(30) Esta tecnología involucra la administración de una pequeña dosis de radiación y no está fácilmente disponible en todas las instalaciones pediátricas; cuando están disponibles, los escáneres DXA a menudo están lejos de las ubicaciones de cardiología clínica.

El análisis de impedancia bioeléctrica (BIA) es un enfoque alternativo para medir la composición corporal que concuerda bien con DXA.(40) BIA no involucra radiación ionizante. En cambio, examina la composición corporal aplicando una corriente eléctrica de bajo nivel a través del cuerpo y analizando una combinación de la capacitancia eléctrica y la resistencia a través de diferentes tejidos.(41) El hueso y la grasa, por ejemplo, se consideran no conductores, mientras que, por el contrario, el fluido corporal almacenado en el músculo muestra buenas propiedades de conducción. Las membranas celulares funcionan como capacitores cuando la electricidad pasa a través de ellas. Usando estas diferentes propiedades fisicoquímicas y varios algoritmos de software, la composición corporal se puede estimar usando BIA.(42)(43). Además, es indoloro, rápido, fácil de realizar y sencillo de interpretar.(44) (45) (46) (47)

#### **4. Planteamiento del problema**

En 2020, Adam W Powell y colaboradores en un estudio observacional demostró que los niños con circulación de Fontan tienen diferencias profundas en la composición corporal con casi un 14 % más de adiposidad y casi un 15 % menos de masa muscular en comparación con una cohorte de control biventricular sin cardiopatía congénita. Encontró 7 pacientes con una puntuación Z del índice del músculo esquelético  $<-2$ , y 3 de estos pacientes tuvieron complicaciones significativas después de su Fontan (1 paciente con enfermedad hepática clínicamente impactante, 1 paciente con bronquitis plástica, 1 paciente con disfunción sistólica grave). (40)Lo que nos lleva a pensar en la diferencia en la composición corporal en pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo a si presentan falla del sistema contra los que no la presenten. También se ha encontrado una asociación entre el tipo de falla y la mortalidad posterior al trasplante. En un metaanálisis publicado en el 2021, se determinó el riesgo de muerte tras el trasplante cardíaco en función de la presencia de fallos del sistema de Fontan, encontrándose que el trasplante de corazón en pacientes con Cirugía de Fontan fallida mostró una supervivencia inmediata del 88%. La bronquitis plástica, enteropatía perdedora de proteínas, falla cardíaca y arritmias no se asociaron con un mayor riesgo de muerte, pero la suma de dos o más fallas se asoció a un riesgo de muerte

estadísticamente significativo con un RR de 1,94 (IC 95% = 0,99-3,81). Al igual que la presencia de enfermedad renal crónica con un valor de RR de 5,81 (IC 95% = 1,70-19,88).(38)

En el Hospital de Cardiología de Centro Médico Nacional Siglo XXI se da seguimiento a pacientes operados de Cirugía de Fontan, se establece tratamiento nutricional de acuerdo a lo recomendado en las Guías de seguimiento de los pacientes con cirugía de Fontan publicadas en el 2019, sin embargo se desconocen los requerimientos nutricios de cada paciente de acuerdo al estado actual de la cirugía, por lo que es necesario determinar la diferencia en la composición corporal de los pacientes de acuerdo a ello. Debido también a la asociación entre la presencia de falla y la mortalidad posterior al trasplante.

## **5. Pregunta de investigación**

¿Cuál será la diferencia de la composición corporal (Peso, grasa corporal total, masa muscular total, masa ósea corporal total, grasa visceral, agua corporal total) entre los pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo a la presencia de falla o no del sistema?

**P:** Pacientes operados de cirugía de Fontan, en seguimiento en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI.

**I:** Determinar la composición corporal de los pacientes operados de cirugía de Fontan.

**C:** Comparar a los pacientes operados de Cirugía de Fontan de acuerdo a la falla o no del sistema y el tipo de falla que presenten (enteropatía perdedora de proteínas, Bronquitis plástica, Falla cardiaca y Falla renal).

**O:** Diferencia en la composición corporal (Peso, agua corporal total, masa muscular total, masa ósea corporal total, grasa corporal total, grasa visceral total) de los pacientes operados de Cirugía de Fontan.

## **6. Hipótesis**

Hipótesis de investigación:

Los pacientes operados de cirugía de Fontan, en seguimiento en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI, con Falla del sistema de Fontan tendrán 14% menos de masa muscular total en su composición corporal en comparación con aquellos que no presenten falla.

## **7. Objetivos**

### **a. General:**

- Identificar la diferencia en la composición corporal en pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo a si presentan falla o no del sistema.

### **b. Específicos:**

- Determinar la composición corporal en pacientes con Cirugía de Fontan.
- Conocer la frecuencia de los pacientes con falla del sistema de Fontan.
- Conocer la frecuencia de los pacientes de acuerdo al tipo de falla que presenten (Enteropatía perdedora de proteínas, Bronquitis plástica, Falla cardíaca y Falla hepática y Falla Renal).
- Comparar la composición corporal en pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo a si presentan falla o no del sistema.

## **8. Justificación**

Se han identificado patrones del comportamiento de la composición corporal como antesala de la disfunción de las fallas del sistema.

En ninguno de los estudios que evalúan la composición corporal en los pacientes con Cirugía de Fontan se hace una relación con el estado del mismo, es decir, si presenta falla o no del sistema.

Por lo que es de suma importancia abordar este aspecto relacionarlo con el estado del



sistema de Fontan ya que es representativo tanto en el rendimiento físico, como en la mortalidad posterior al trasplante que se asocia con el tipo de falla que presentan previo a este.

Al identificarse variables en la composición corporal asociadas al desarrollo de complicaciones en el sistema de Fontan pueden realizarse modificaciones al proceso de atención de estos pacientes. Específicamente mediante intervenciones nutricionales que pueden ser implementadas en los servicios. Estos métodos de medición, como la bioimpedancia son accesibles en los hospitales de México que dan seguimiento a estos pacientes.

Disminuyendo las complicaciones que se puedan presentar derivadas de esto y mejorando así la calidad de vida de los pacientes, permitiéndoles una mejor trayectoria hasta poder ser llevados a trasplante cardíaco.

La bioimpedancia eléctrica proporciona una alternativa económica y fácil de usar para la implementación clínica.(47) La similitud de estos hallazgos con los estudios que usaron rayos x de energía dual respalda la bioimpedancia eléctrica como una alternativa potencialmente útil en la evaluación de pacientes con Fontan. Además, la bioimpedancia eléctrica se ha validado ampliamente contra los Rayos X de energía dual en pacientes pediátricos sin cardiopatía congénita y en pacientes adultos con insuficiencia cardiaca.(48,49)

## **9. Materiales y métodos**

### **a. Lugar de realización del estudio:**

Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI.

### **b. Tipo de estudio:**

Transversal, observacional, prospectivo, analítico, prolectivo, comparativo y unicentrico.

### **c. Tiempo para la realización del estudio:**

A partir de que sea aprobado por el Comité de Ética del Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI a octubre del 2022.

**d. Población de estudio:**

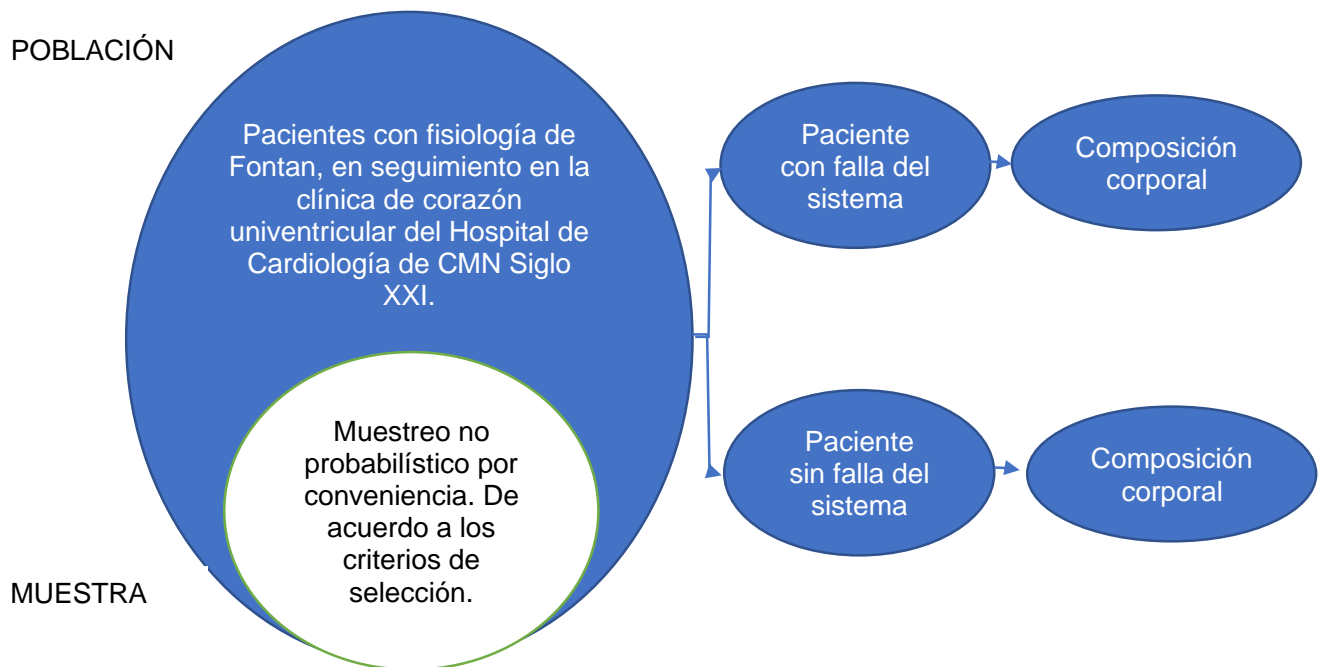
Pacientes operados de cirugía de Fontan, en seguimiento en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI.

**e. Cálculo de tamaño de muestra:**

De acuerdo con que se trata de una cirugía poco frecuente y los pacientes con derivación cavopulmonar es un porcentaje pequeño del volumen de pacientes que se atienden, por lo que no se llevó a cabo un cálculo de tamaño de muestra debido a que se incluyeron a todos los que reunieron los criterios de selección de la clínica de corazón univentricular.

Muestreo no probabilístico por conveniencia.

**f. Diagrama de estudio:**



**g. Criterios de inclusión:**

- Pacientes operados de Cirugía de Fontan que acepten la medición de bioimpedancia.
- Pacientes con enteropatía perdedora de proteínas
- Pacientes con falla ventricular
- Pacientes con bronquitis plástica
- Pacientes con falla renal

**h. Criterios de exclusión:**

- Pacientes que no acepten determinación de Composición corporal por Bioimpedancia.
- Pacientes con discapacidad intelectual o física significativa.
- Pacientes con embarazo actual.
- Pacientes portadores de marcapasos.

**10. Logística del estudio**

Se invito a los pacientes operados de cirugía de Fontan que acuden a la clínica de corazón univentricular (Enrolados en el protocolo R-2020-3604-013), y los operados a partir del 2021 en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI, a participar en el estudio y se les explicó en que consiste la medición de la Bioimpedancia Bioeléctrica.

Una vez que enterados en que consiste dicha medición se les otorgó una nueva carta de consentimiento informado y tras leerlo con detenimiento y resolver todas sus dudas se les solicitó que fuera firmado, expresando así su autorización para realizar la medición y utilizar los datos obtenidos para el estudio diseñado.

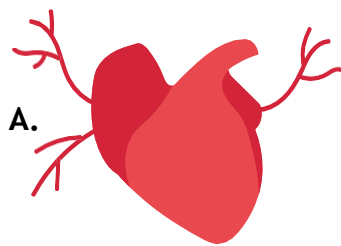
Ya que se contó con la población participante, se llevó a cabo la medición de Bioimpedancia eléctrica en el consultorio de Cardiología pediátrica del Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI.

Los datos antropométricos fueron medidos por bioimpedancia eléctrica con una báscula Tanita MC-580. Todos los pacientes se pararon en la báscula sin soporte con sus pies descalzos en contacto con los electrodos, la medida tardó en promedio 30 segundos.

Se registraron los componentes corporales recabados. Las variables de salida del BIA incluyeron, Peso (peso corporal total), Agua corporal total (porcentaje de agua en el cuerpo), Grasa corporal total (porcentaje de grasa en el cuerpo), Masa muscular total (porcentaje total de músculo que hay en el cuerpo), Masa ósea total (porcentaje total de tejido óseo que hay en el cuerpo), Grasa Visceral (Grasa que rodea los órganos vitales y en la zona del abdomen). La liga empleada para realizar el registro de los datos fue la siguiente:

<https://es.surveymonkey.com/r/CNF9QG9>.

Una vez obtenidos estos datos se realizó una base de datos en el sistema SPSS donde fue vertida dicha información. Al contar con la base de datos se realizó un estudio Transversal comparativo, comparando a los pacientes con fallas del sistema de Fontan contra los que no presentaron falla y la evaluación de impedancia bioeléctrica.



- Se invitó a los pacientes operados de cirugía de Fontan a participar en el estudio.
- Se dio a conocer en qué consistía el estudio.



B.



- Se otorgó consentimiento y carta de asentimiento informado de acuerdo con la edad.
- Se resolvieron dudas e inquietudes acerca del estudio.

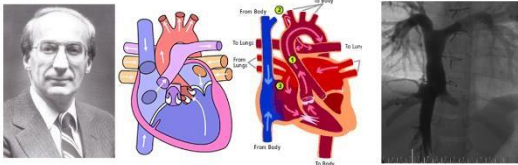


C.

- Se tomó impedancia bioeléctrica en clínica de corazón univentricular.
- Se registraron los siguientes componentes:
  1. Peso
  2. Masa muscular total
  3. Masa ósea corporal total
  4. Grasa corporal total
  5. Agua corporal total

D.

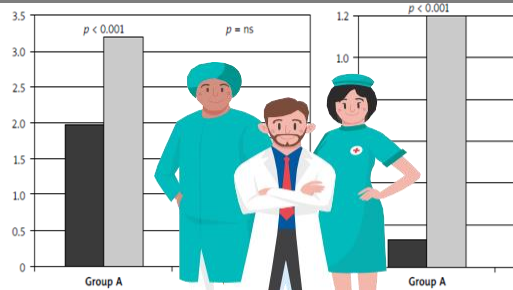
- Se utilizó la siguiente liga para la recolección de datos:  
<https://es.surveymonkey.com/r/CNF9QG9>



COMPOSICION CORPORAL DE PACIENTES CON FONTAN



E.



- Se creó una base de datos en el sistema SPSS.
- Se realizó análisis estadístico en el sistema SPSS 25:
- Estadística Descriptiva
- Estadística Inferencial

### 3. Tabla de variables

Variables	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Nivel de medición	Escalas de medición
<b>Edad</b>	Tiempo que ha vivido una persona	Edad cumplida en años obtenida en la consulta en la que se tome la bioimpedancia.	Independiente	Cuantitativa discreta	Años
<b>Sexo</b>	Condición orgánica masculina o femenina.	Se obtendrá del interrogatorio en la consulta.	Independiente	Cualitativa dicotómica	Femenino Masculino

<b>Composición corporal</b>	Rama de la biología humana que se ocupade la cuantificación in vivo de los componentes corporales	Se obtendrá al subir al paciente a la báscula en el consultorio médico.	Dependiente	Cualitativa	Porcentaje
<b>Peso</b>	Peso que se necesita para equilibrar en la balanza un cuerpo determinado.	Se obtendrá al subir al paciente a la báscula en el consultorio médico.	Dependiente	Cuantitativa	Kilogramos
<b>Talla</b>	Altura, medida de una persona desde los pies ala cabeza.	Se obtendrá al medir al paciente con un estadiómetro en el consultorio.	Dependiente	Cuantitativa	Centímetros
<b>Superficie corporal</b>	Es el cálculo de la superficie estimada del cuerpo.	Se obtiene por medio de la fórmula de Haycock, utilizando los valores de peso obtenidos previamente.	Dependiente	Cuantitativa	Metros cuadrados
<b>Índice de masa corporal</b>	Razón matemática que se encuentra relacionada a la masa y la talla que una persona pose	Se obtiene por medio de una fórmula que utiliza los valores de peso y talla obtenidos previamente.	Dependiente	Cuantitativa	Kg/m <sup>2</sup>
<b>Grasa corporal total</b>	Porcentaje de grasa en el cuerpo	Resultado de los gramos correspondientes de grasa al resultado del peso total.	Dependiente	Cuantitativa	Porcentaje
<b>Masa muscular total</b>	Porcentaje total de músculo que hay en el cuerpo	Resultado de los gramos correspondientes de masa muscular al resultado del peso total.	Dependiente	Cuantitativa	Gramos
<b>Masa ósea corporal total</b>	Porcentaje total de tejido óseo que hay en el cuerpo	Resultado de los gramos correspondientes de masa ósea al resultado del peso total.	Dependiente	Cuantitativa	Gramos
<b>Grasa visceral</b>	Grasa que rodea los órganos vitales y en la zona del abdomen	Resultado de los gramos correspondientes de la grasa visceral al resultado del peso total.	Dependiente	Cuantitativa	Porcentaje
<b>Agua corporal total</b>	Porcentaje de agua en el cuerpo	Resultado de los gramos correspondientes de agua al resultado del peso total.	Dependiente	Cuantitativa	Porcentaje

<b>Enteropatía perdedora de proteínas</b>	Se refiere a la pérdida de proteínas séricas en la luz intestinal, lo que provoca diarrea crónica, molestias abdominales generales y edema periférico.	Aquellos que tengan el diagnóstico a través de un estudio sérico o determinado por gastroenterología.	Independiente	Cualitativa dicotómica	- Presente - Ausente
<b>Bronquitis plástica</b>	Trastorno respiratorio caracterizado por la acumulación de material proteico en las vías respiratorias, formando cilindros bronquiales.	Aquellos que tengan el diagnóstico a través de un estudio de imagen o determinado por neumología	Independiente	Cualitativa dicotómica	- Presente - Ausente
<b>Falla ventricular</b>	Es una condición en la que el ventrículo sistémico muestra disminución en la funcionalidad. Diagnosticado al contar con evidencia de FEVI menos del 50% y clase funcional mayor o igual a II.	Aquellos que cuenten con Resonancia magnética con FEVI menor de 50% del VS y CF mayor o igual a II	Independiente	Cualitativa dicotómica	- Presente - Ausente
<b>Insuficiencia renal</b>	Pacientes que presenten disminución de la función renal, corroborada por disminución en la TFG menor de 60.	Aquellos que presenten TFG menor de 60, por recolección de orina de 24horas o por cistatina C.	Independiente	Cualitativa dicotómica	- Presente - Ausente

## **11. Análisis estadístico:**

Estadística descriptiva, las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas fueron expresadas de acuerdo con su distribución gaussiana en medidas de tendencia central (media o mediana) y dispersión (promedios y desviación estándar). Se realizaron comparaciones entre pacientes con y sin falla de los componentes de la bioimpedancia en su forma cuantitativa continua con prueba de T de Student.

Estadística inferencial, para comparar los valores de la composición corporal entre los pacientes con y sin falla del sistema de Fontan se empleó, análisis de regresión lineal, estimando el valor de correlación.

El programa estadístico empleado fue SPSS 25 de IBM para Mac.

## **12. Consideraciones éticas:**

Esta investigación se llevó a cabo de acuerdo con los principios establecidos en la declaración de Helsinki; esta investigación se considera de bajo riesgo de acuerdo con el artículo 100 en investigación en salud y en cumplimiento de los aspectos mencionados en el artículo 6 de la presente resolución. También se siguió el Reglamento de la Ley General en Salud en materia de investigación para la salud, de acuerdo al artículo 17, apartado 1, se clasificó dentro del grupo II como Investigación con riesgo mínimo, ya que se empleó el riesgo de datos a través de la obtención de bioimpedancia, como examen físico diagnóstico. Sin embargo, no se manipuló la conducta del sujeto.

Fue necesario brindar a los pacientes de nuestra población de estudio consentimiento informado para poder realizar la toma de bioimpedancia y así determinar la composición corporal.

Principio de autonomía: Mayores de 18 años carta de consentimiento informado, pacientes entre 7 y 17 años carta de asentimiento informado.



Principio de no maleficencia/beneficencia: En caso de detectarse alteraciones significativas en la composición corporal, se enviaron al servicio de nutrición del hospital de pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Principio de justicia: Todos los pacientes que cumplieron los criterios de selección y que se encontraban en seguimiento en el servicio de cardiopatías congénitas, fueron invitados a participar en el estudio.

El proceso de solicitud del consentimiento informado se realizó al finalizar la consulta y se le invitó a acudir al servicio de cardiopatías congénitas, donde se les explicó a detalle en qué consistía el estudio y fueron invitados a participar en el.

### **13. Resultados**

Se incluyeron 28 pacientes reparados con cirugía de Fontan. Del total, 18 pacientes (64.3%) fueron hombres. (Tabla 1) Tomando el total de la población en seguimiento, encontramos una mediana de edad de 15 años (12-22).

Las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron, la Atresia tricuspídea en primer lugar con 14 pacientes (50%), seguida de Doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD), con un total de 6 pacientes (21.4%) y Doble entrada al ventrículo izquierdo, con un total de 5 pacientes (17.9%). (Tabla 1)

Las fallas del sistema se encontraron en el 60.7% de la población, presentándose en el siguiente orden de frecuencia: Falla cardíaca crónica en 11 pacientes (39.3%), Enteropatía perdedora de proteínas y Falla hepática 3 pacientes (10.7%) cada una, seguidas de Bronquitis plástica con un total de 2 pacientes (7.1%), por último, falla renal con 1 paciente (3.6%). Fueron encontrados 3 pacientes (10.7%) que presentaron más de una falla del sistema. (Tabla 1)

<b>Tabla 1: Características generales de los pacientes con Sistema de Fontan</b>		
	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Sexo</b>		
Mujer	10	35.7
Hombre	18	64.3
<b>Tipo de cardiopatía congénita</b>		
AT	14	50
DVSVD	6	21.4
Doble entrada a VI	5	17.9
AP sin CIV	2	7.1
Atresia mitral	1	3.6
<b>Falla del sistema de Fontan</b>		
Falla Cardíaca	11	39.3
Enteropatía perdedora de proteínas	3	10.7
Bronquitis plástica	2	7.1
Falla Hepática	3	10.7
Falla renal	1	3.6
AP sin CIV= Atresia pulmonar sin comunicación interventricular; AT= Atresia tricuspídea; VI=Ventrículo izquierdo; DVSVD= Doble vía de salida del ventrículo derecho; TGA= Transposición de Grandes Arterias		

Entre las mujeres y los hombres se encontró una media de edad de  $20 \pm 8$  vs  $16 \pm 7$  años. No se encontró diferencia significativa en peso, talla, IMC y SC de acuerdo al sexo. Al comparar las características en la composición corporal entre mujeres y hombres las que presentaron diferencias estadísticamente significativas con  $p < 0.05$ , fueron: Porcentaje de masa muscular  $66 \pm 6\%$  vs.  $80 \pm 9\%$ ; Porcentaje de masa ósea  $4 \pm 1\%$  vs.  $5 \pm 1\%$ ; Porcentaje de masa grasa  $24 \pm 10\%$  vs.  $13 \pm 8\%$ ; Grasa visceral  $3.5 \pm 3.5$  Kg vs.  $4.2 \pm 4.1$  Kg; Masa magra corporal  $35 \pm 10$  Kg vs.  $39 \pm 12$  Kg; Masa grasa  $13 \pm 7$  Kg vs.  $9 \pm 6$  Kg; Masa muscular  $33 \pm 9$  Kg vs.  $36 \pm 12$  Kg. (Tabla 2)

Tabla 2: Comparación de composición corporal entre mujeres y hombres.					
	Mujer		Hombre		Valor de p
	Media	STD	Media	STD	
Edad (años)	20	8	16	7	<0.05
peso (kg)	49	13	50	20	NS
talla (cm)	147	19	151	16	NS
SC (m2)	1	0	1	0	NS
IMC (kg/m2)	22	4	20	6	NS
Agua (%)	56	9	56	11	NS
Masa muscular (%)	66	6	80	9	<0.05
Masa ósea (%)	4	1	5	1	<0.05
Masa grasa (%)	24	10	13	8	<0.05
Gasto Energético basal	1244	173	1321	326	<0.05
Grasa visceral (kg)	3,5	3,5	4,2	4,1	<0.05
Masa magra corporal (kg)	35	10	39	12	<0.05
Masa grasa (kg)	13	7	9	6	<0.05
Masa ósea (kg)	2	1	2	1	NS
Masa muscular (kg)	33	9	36	12	<0.05

SC= Superficie corporal; IMC: Índice de masa corporal.

Al comparar entre los pacientes con y sin falla, las que presentaron diferencias estadísticamente significativas con  $p < 0.05$ , fueron: Porcentaje de agua corporal  $53 \pm 13\%$  vs.  $59 \pm 7\%$ ; Porcentaje de masa muscular  $72 \pm 10\%$  vs.  $79 \pm 10\%$ ; Porcentaje de masa ósea  $4 \pm 1\%$  vs.  $5 \pm 1\%$ ; Porcentaje de masa grasa  $20 \pm 11\%$  vs.  $14 \pm 9\%$ ; Grasa visceral  $4.5 \pm 4.1$  Kg vs.  $3.4 \pm 3.6$  Kg; Masa grasa  $12 \pm 7$  Kg vs.  $9 \pm 6$  Kg. (Tabla 3)

**Tabla 3: Comparación de composición corporal entre pacientes con y sin falla del Sistema de Fontan.**

	No		Sí		Valor de p
	Media	STD	Media	STD	
Edad (años)	15	6	20	8	<0.05
peso (kg)	46	17	53	18	<0.05
talla (cm)	150	15	149	18	NS
SC (m2)	1	0	1	0	NS
IMC (kg/m2)	19	4	22	5	<0.05
Agua (%)	59	7	53	13	<0.05
Masa muscular (%)	79	10	72	10	<0.05
Masa ósea (%)	5	1	4	1	<0.05
Masa grasa (%)	14	9	20	11	<0.05
Gasto Energético basal	1310	350	1280	221	NS
Grasa visceral (kg)	3,4	3,6	4,5	4,1	<0.05
Masa magra corporal (kg)	37	13	38	11	NS
Masa grasa (kg)	9	6	12	7	<0.05
Masa ósea (kg)	2	1	2	1	NS
Masa muscular (kg)	35	13	36	10	NS

SC= Superficie corporal; IMC: Índice de masa corporal.

Al comparar entre las mujeres con y sin falla, las que presentaron diferencias estadísticamente significativas con  $p < 0.05$ , fueron: Talla  $145 \pm 21$ cm vs.  $154 \pm 6$ cm; IMC  $23 \pm 4$  kg/m<sup>2</sup> vs.  $18 \pm 1$  kg/m<sup>2</sup>; Porcentaje de masa muscular  $65 \pm 5\%$  vs.  $72 \pm 11\%$ ; Porcentaje de masa ósea  $4 \pm 0\%$  vs.  $5 \pm 1\%$ ; Porcentaje de masa grasa  $25 \pm 10\%$  vs.  $21 \pm 16\%$ ; Grasa visceral  $4 \pm 3.8$  Kg vs.  $1.5 \pm 0.7$  Kg; Masa magra corporal  $35 \pm 4$  Kg vs.  $37 \pm 5$  Kg; Masa grasa  $14 \pm 7$  Kg vs.  $9 \pm 7$  Kg. (Tabla 4)

Al comparar entre los hombres con y sin falla, las que presentaron diferencias estadísticamente significativas con  $p < 0.05$ , fueron: IMC  $22 \pm 7$  kg/m<sup>2</sup> vs.  $20 \pm 5$  kg/m<sup>2</sup>; Porcentaje de agua corporal  $51 \pm 15\%$  vs.  $60 \pm 6\%$ ; Porcentaje de masa grasa  $15 \pm 10\%$  vs.  $12 \pm 8\%$ ; Grasa visceral  $5 \pm 4.7$  Kg vs.  $3.8 \pm 3.9$  Kg; Masa magra corporal  $41 \pm 11$  Kg vs.  $37 \pm 13$  Kg; Masa muscular  $39 \pm 11$  Kg vs.  $35 \pm 13$  Kg. (Tabla 4)

**Tabla 4: Comparación de composición corporal entre mujeres y hombres con falla y sin falla del Sistema de Fontan.**

	Mujeres					Hombres				
	no		sí		valor de p	no		sí		valor p
	Media	Std	Media	Std		Media	Std	Media	Std	
Edad (años)	16	6	21	8	<0.05	15	7	18	7	<0.05
peso (kg)	43	0	50	15	<0.05	46	19	56	22	<0.05
talla (cm)	154	6	145	21	<0.05	149	16	154	15	<0.05
SC (m2)	1	0	1	0	NS	1	0	2	0	NS
IMC (kg/m2)	18	1	23	4	<0.05	20	5	22	7	<0.05
Agua (%)	56	10	56	10	NS	60	6	51	15	<0.05
Masa muscular (%)	72	11	65	5	<0.05	81	9	80	9	NS
Masa ósea (%)	5	1	4	0	<0.05	5	1	4	1	NS
Masa grasa (%)	21	16	25	10	<0.05	12	8	15	10	<0.05
Gasto Energético basal	1200	130	1250	184	NS	1321	367	1321	277	NS
Grasa visceral (kg)	1,5	0,7	4	3,8	<0.05	3,8	3,9	5	4,7	<0.05
Masa magra corporal (kg)	37	5	35	4	<0.05	37	13	41	11	<0.05
Masa grasa (kg)	9	7	14	7	<0.05	9	6	9	7	NS
Masa ósea (kg)	2	0	2	1	NS	2	1	2	0	NS
Masa muscular (kg)	35	11	33	10	NS	35	13	39	11	<0.05

SC= Superficie corporal; IMC: Índice de masa corporal.

Con el fin de identificar las variables que pueden explicar la presencia de fallas, se realizó análisis de regresión lineal, identificando a la edad, porcentaje de grasa visceral y masa grasa con mayor grado de correlación. (Tabla 5)

Tabla 5: Análisis de regresión lineal		
	B	r
(Constante)	-4,163	
Agua (%)	0,055	-0,871
Masa muscular (%)	0,037	-0,774
Masa ósea (%)	-0,223	-0,453
Masa grasa (%)	0,073	-1,445
Gasto Energético basal	-0,001	-0,741
Grasa visceral (kg)	0,039	-0,307
Edad (años)	-0,017	0,26

## 14. Discusión

Las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular son aproximadamente el 7.7% de todas las cardiopatías, siendo más prevalentes en los hombres (4). Al igual que en el presente estudio donde se encontró mayor frecuencia de fisiología univentricular en hombres con un 64.3%. Para el 2018, el 60% de los pacientes operados de cirugía de Fontan eran menores de 18 años (1). En este estudio se encontró una mediana de edad de 15 años (12-22). Al igual que la literatura mundial la falla más frecuentemente encontrada fue la Falla cardiaca crónica.

Mazza y colaboradores exponen algunas de las características antropométricas identificadas en los pacientes con y sin cirugía de Fontan encontraron diferencias en la talla (menor) e IMC (mayor)(5). Sin embargo Powell A, Wittekind en su estudio realizado en 2020 encontraron que los pacientes con cirugía de Fontan presentan un IMC similar a los controles.(40) En nuestra población en estudio se encontró diferencia significativa en las mujeres con y sin falla del sistema de Fontan en la talla con una media de  $145 \pm 21\text{cm}$  vs.  $154 \pm 6\text{cm}$ . Y en el IMC con mediana de  $22 \pm 4$  vs.  $19 \pm 5$ , en las mujeres IMC  $23 \pm 4 \text{ kg/m}^2$  vs.  $18 \pm 1 \text{ kg/m}^2$  y en los hombres IMC  $22 \pm 7 \text{ kg/m}^2$  vs.  $20 \pm 5 \text{ kg/m}^2$ . El IMC es el parámetro antropométrico más utilizado para estimar de forma subrogada el contenido de la grasa corporal de un sujeto por lo que encontrarlo incrementado en los pacientes con falla es esperado de acuerdo a lo referido

en la literatura y a lo encontrado en éste estudio. Existen hoy en día otros métodos utilizados en pacientes pediátricos como el índice de masa triponderal (IMT [kg/m<sup>3</sup>]) que estima el porcentaje de grasa corporal con mayor precisión que el IMC en niños y adolescentes, sin embargo en éste estudio también se tomaron en cuenta pacientes adultos por lo que no fue posible utilizarlo. Este índice pierde utilidad si los pacientes retienen líquido o tienen alteraciones en la presión oncótica, como es el caso de las patologías como EPP y BP.

Con respecto a la masa muscular como parte de la composición corporal, Adam W. Powell y colaboradores en 2020 realizaron un estudio de tipo observacional donde encontraron que los niños con circulación de Fontan mostraron diferencias en la composición corporal con casi 15 % menos de masa muscular en comparación con una cohorte de control biventricular sin cardiopatía congénita (39). Al igual que en su estudio con Wittekind en el cual se encontró menor masa muscular magra (40,9±12,1 vs. 46,5±12 kg, PAGES=0,005). En las guías de seguimiento de los pacientes con cirugía de Fontan publicadas en 2019 se mencionó que estos pacientes tienden a tener disminución de la masa muscular magra (40). En nuestra población se encontró disminución en la masa muscular de los pacientes con falla del sistema de Fontan con respecto a los que no presentaron falla con porcentaje de masa muscular 72 ± 10% vs. 79 ± 10%. Lo cual es esperado ya que debido al principio fisiopatológico de las fallas del sistema de Fontan podemos encontrar una pérdida de proteínas por diferentes mecanismos lo que condiciona en consecuencia disminución en la masa muscular de estos pacientes.

En cuanto a la adiposidad, Adam W. Powell y colaboradores en el mismo estudio, encontraron que los niños con circulación de Fontan presentan casi 14 % más de adiposidad en comparación con una cohorte de control biventricular sin cardiopatía congénita (39). En el estudio realizado con Wittekind encontraron resultados similares con porcentaje de grasa corporal más alto (26,0 ± 11,8% vs. 22,4 ± 9,6%, PAGES=0,03), al igual que en los pacientes que habían sufrido complicaciones tardías de Fontan extra cardíaco, presentaron mayor porcentaje de grasa corporal (r<sup>2</sup>=0.2,PAGES=0,003)(40); en el presente estudio observamos que ésta condición se encuentra más marcada en los pacientes con falla del sistema de Fontan que en los que no presentan falla, encontrando diferencia significativa con porcentaje de masa grasa 20 ± 11% vs. 14 ± 9%; Grasa visceral 4.5 ± 4.1 Kg vs. 3.4 ± 3.6 Kg; Masa grasa 12 ± 7 Kg vs. 9 ± 6 Kg. De igual forma en las guías de seguimiento de los pacientes con cirugía de

Fontan del 2019 se hizo mención de los pacientes en edad adulta que presentan sobrepeso y obesidad hasta en el 50% (38). Esto debido a que las fallas de sistema que condicionan pérdida de proteínas por diferentes mecanismos condiciona disminución de la masa muscular, por lo que éste déficit se ve compensado con masa grasa.

En las guías de seguimiento de los pacientes con cirugía de Fontan del 2019 también se describió disminución de la densidad ósea (38). En este estudio, al comparar entre los pacientes con y sin falla, se encontraron diferencias significativas en el porcentaje de masa ósea  $4 \pm 1\%$  vs.  $5 \pm 1\%$ . Sin embargo, no es el parámetro más confiable para hablar de la salud ósea ya que la densitometría continúa siendo el Gold standard.

Se encontró también diferencia significativa en el Porcentaje de agua corporal  $53 \pm 13\%$  vs.  $59 \pm 7\%$ , esperado ya que tomando en cuenta que la Falla del sistema más frecuente encontrada fue la Falla cardíaca crónica, dentro de la terapéutica empleada en estos pacientes se encuentran los diuréticos, lo que justifica un menor porcentaje de agua corporal en los pacientes con falla con respecto a los que no presentaron falla.

El presente estudio se realizó con pacientes de la clínica de fisiología univentricular, se midió la bioimpedancia de estos pacientes encontrando diferencias significativas en diferentes rubros como podemos observar entre los pacientes que presentan falla del sistema contra los que no, con éste estudio se pudieron identificar la presencia de estas diferencias en nuestra población, dándonos la oportunidad de incidir en el manejo nutricional de los pacientes para mejorar dicha condición en la composición corporal, tomando en cuenta que esto contribuyen a una disminución en el rendimiento físico y en consecuencia en la calidad de vida.(25)(26)

Nos encontramos con diferentes dificultades a lo largo del estudio que condicionaron, no poder demostrar una diferencia en los subgrupos de acuerdo con el tipo de falla del sistema de Fontan que presentaron, ya que debido a la N de nuestra población no es posible realizar un análisis estratificado.

El presente estudio cuenta con sesgo de temporalidad ya que la bioimpedancia se midió en diferentes tiempos después de evolución del sistema de Fontan, así mismo contamos con sesgo de selección ya que fue tomada el total de la población y entre ellos se encuentran niños y adultos. Así mismo de mala clasificación ya que el diagnóstico de Enteropatía perdedora de



proteínas fue clínico y no fue posible respaldarlo con el Gold estándar (alfa 1-antitripsina) y en el caso de Insuficiencia renal crónica (cistatina C).

## **15. Conclusiones**

La falla cardíaca crónica se encontró como la falla del sistema de Fontan más frecuente.

Existen diferencias en la composición corporal entre los pacientes que presentan falla del sistema de Fontan contra los que, no encontrando mayor IMC, aumento de la adiposidad, disminución en el porcentaje de agua corporal, masa muscular y ósea.

La bioimpedancia podría ser una herramienta que puede ser validada para establecer marcadores antropométricos de seguimiento en pacientes que viven con circulación de Fontan.

## 16. Bibliografía

1. Gargiulo GD, Bassareo PP, Cared L, Egidy-Assenza G, Angeli E, Calcaterra G. What have we learnt 50 years after the first Fontan procedure? *Journal of Cardiovascular Medicine*. 2020;21(5):349–58.
2. Downing TE, Allen KY, Glatz AC, Rogers LS, Ravishankar C, Rychik J, et al. Long-term survival after the Fontan operation: Twenty years of experience at a single center. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017;154(1):243-253.e2.
3. Dennis M, D. Z. Resultados clínicos en adolescentes y adultos después del procedimiento de Fontan. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:1009–17.
4. Kempny A, K. D. Valores de referencia para las limitaciones del ejercicio en adultos con cardiopatías congénitas. Relación con actividades de la vida diaria-experiencia unicentro y revisión de los datos publicados *Eur corazón J*. 2012;33:1386–96.
5. Ko JM, K. W. Physical-activity-related drivers of perceived health status in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2018;122:1437–42.
6. Powell AW, Chin C, Alsaied T, Rossiter HB, Wittekind S, Mays WA, et al. The Unique Clinical Phenotype and Exercise Adaptation of Fontan Patients With Normal Exercise Capacity. *Canadian Journal of Cardiology*. 2020;36(9):1499–507.
7. Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, Rivera-May JL, López-Gallegos D, Almeida-Gutiérrez E. Demographic analysis of a congenital heart disease clinic of the Mexican Institute of Social Security, with special interest in the adult. *Arch Cardiol Mex*. 2018;88(5):360–8.
8. 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. Vol. 140, *Circulation*. 2019. 234–284 p.
9. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240–8.
10. Mazza GA, Gribaudo E, Agnoletti G. The pathophysiology and complications of Fontan circulation. *Acta Biomedica*. 2021;92(5):5.
11. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081–6.
12. Jolley M, Colan SD, Rhodes J, Dinardo J. Fontan physiology revisited. *Anesth Analg*. 2015;121(1):172–82.
13. Veldtman GR, Opotowsky AR, Wittekind SG, Rychik J, Penny DJ, Fogel M, et al. Cardiovascular adaptation to the Fontan circulation. *Congenit Heart Dis*. 2017;12(6):699–710.
14. Claessen G, la Gerche A, van de Bruaene A, Claeys M, Willems R, Dymarkowski S, et al. Heart Rate Reserve in Fontan Patients: Chronotropic Incompetence or Hemodynamic Limitation? *J Am Heart Assoc*. 2019;8(9).
15. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation*. 2008;117(1):85–92.
16. Mondésert B, Marcotte F, Mongeon FP, Dore A, Mercier LA, Ibrahim R, et al. Fontan circulation: Success or failure? *Canadian Journal of Cardiology*. 2013;29(7):811–20.
17. di Maria M v., Menon SC. Role of comprehensive care in Fontan survivors: A multidisciplinary team approach. *Prog Pediatr Cardiol* [Internet]. 2018;48:49–53. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2018.02.002>
18. Downing TE, Allen KY, Goldberg DJ, Rogers LS, Ravishankar C, Rychik J, et al. Surgical and catheter-based reinterventions are common in long-term survivors of the Fontan operation. *Circ Cardiovasc Interv*. 2017;10(8).
19. Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:85–98.
20. Byrne RD, Weingarten AJ, Clark DE, Huang S, Perri RE, Scanga AE, et al. More than the heart: Hepatic, renal, and cardiac dysfunction in adult Fontan patients. *Congenit Heart Dis*.

- 2019;14(5):765–71.
21. Menon S, Chennapragada M, Ugaki S, Sholler GF, Ayer J, Winlaw DS. The Lymphatic Circulation in Adaptations to the Fontan Circulation. *Pediatr Cardiol.* 2017;38(5):886–92.
  22. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S SK. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015;8:246–248.
  23. Schumacher KR, Singh TP, Kuebler J, Aprile K OM, ED. B. Risk Factors and Outcome of Fontan Associated Plastic Bronchitis: A Case-Control Study. *J Am Heart Assoc.* 2014;3:e000865.
  24. Kreutzer C KG. The Lymphatic System: The Achilles Heel of the Fontan-Kreutzer Circulation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8:613–23.
  25. Goldberg DJ, Shaddy RE, Ravishankar C, Rychik J. The failing Fontan: Etiology, diagnosis and management. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2011;9(6):785–93.
  26. Udink Ten Cate FE, Hannes T, Germund I, Khalil M, Huntgeburth M, Apitz C, et al. Towards a proposal for a universal diagnostic definition of protein-losing enteropathy in Fontan patients: A systematic review. *Heart.* 2016;102(14):1115–9.
  27. Barracano R, Merola A, Fusco F, Scognamiglio G, Sarubbi B. Protein-losing enteropathy in Fontan circulation: Pathophysiology, outcome and treatment options of a complex condition. *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease [Internet].* 2022;7(December 2021):100322. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijcchd.2022.100322>
  28. Miranda C, Taqatqa A, Chapa-Rodríguez A, Holton JP, Awad SM. The Use of Fecal Calprotectin Levels in the Fontan population. *Pediatr Cardiol.* 2018;39(3):591–4.
  29. Schumacher KR, Yu S, Butts R, Castleberry C, Chen S, Edens E, et al. Fontan-associated protein-losing enteropathy and post–heart transplant outcomes: A multicenter study. *Journal of Heart and Lung Transplantation.* 2019;38(1):17–25.
  30. Tran D, D’ambrosio P, Verrall CE, Attard C, Briody J, D’souza M, et al. Body composition in young adults living with a Fontan circulation: The myopenic profile. *J Am Heart Assoc.* 2020;9(8).
  31. Mancilla EE, Zielonka B, Roizen JD, Dodds KM, Rand EB, Heimall JR, et al. Growth in Children with a Fontan Circulation. *Journal of Pediatrics [Internet].* 2021;235:149-155.e2. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.04.019>
  32. D’Ambrosio P, Tran D, Verrall CE, Attard C, Singh MF, Ayer J, et al. Prevalence and risk factors for low bone density in adults with a Fontan circulation. *Congenit Heart Dis.* 2019;14(6):987–95.
  33. Whiteside W, Tan M, Yu S, Rocchini A. Low total, low-density lipoprotein, high-density lipoprotein, and non-high-density lipoprotein cholesterol levels in patients with complex congenital heart disease after Fontan palliation. *Journal of Pediatrics.* 2013;162(6):1199–204.
  34. Marino BS, Goldberg DJ, Dorfman AL, King E, Kalkwarf H, Zemel BS, et al. Abnormalities in serum biomarkers correlate with lower cardiac index in the Fontan population. *Cardiol Young.* 2017;27(1):59–68.
  35. Weinreb SJ, Dodds KM, Burstein DS, Huang J, Rand EB, Mancilla E, et al. End-organ function and exercise performance in patients with Fontan circulation: What characterizes the high performers? *J Am Heart Assoc.* 2020;9(24):1–10.
  36. Hernandez G, Lemor A, Clark D, Blumer V, Burstein D, Byrne R. . . . al., e. (2019). Heart transplantation and in-hospital outcomes in adult congenital heart disease patients with Fontan: A decade nationwide analysis from. 2014;2004:603–8.
  37. Jeon BB, Park CS, Yun TJ. Heart transplantation in patients with superior vena cava to pulmonary artery anastomosis: A single-institution experience. *Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2018;51(3):167–71.
  38. Márquez-González H, Hernández-Vásquez JG, del Valle-Lom M, Yáñez-Gutiérrez L, Klünder-Klünder M, Almeida-Gutiérrez E, et al. Failures of the Fontan System in Univentricular Hearts and Mortality Risk in Heart Transplantation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Life.* 2021;11(12).
  39. Adam W. Powell, Samuel G. Wittekind, Tarek Alsaied, Adam M. Lubert, Clifford Chin, MD;

- Gruschen R, Veldtman, MBChB; Rachael Cordina, MBBS PDAK. Body Composition and Exercise Performance in Youth With a Fontan Circulation: A Bio-Impedance Based Study. *Am Heart Assoc.* 2020;e018345.
40. 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):1–10.
  41. Ward LC. Bioelectrical impedance analysis for body composition assessment: reflections on accuracy, clinical utility, and standardisation. *Eur J Clin Nutr* [Internet]. 2019;73(2):194–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/s41430-018-0335-3>
  42. Grimnes S, Martinsen ØG. *Bioimpedance and Bioelectricity Basics*. Bioimpedance and Bioelectricity Basics. Oxford, UK: Elsevier Ltd; 2008.
  43. Foster KR, H. L. Whole-body impedance---what does it mea measure? *Am J Clin Nut.* 1996;64:388.
  44. Thivel D, Verney J, Miguet M, Masurier J, Cardenoux C, Lambert C, et al. The accuracy of bioelectrical impedance to track body composition changes depends on the degree of obesity in adolescents with obesity. *Nutrition Research.* 2018;54:60–8.
  45. Kriemler S, Puder J, Zahner L, Roth R, Braun-Fahrländer C, Bedogni G. Cross-validation of bioelectrical impedance analysis for the assessment of body composition in a representative sample of 6- to 13-year-old children. *Eur J Clin Nutr.* 2009;63(5):619–26.
  46. Seo YG, Kim JH, Kim YM, Lim H, Ju YS, Kang MJ, et al. Validation of body composition using bioelectrical impedance analysis in children according to the degree of obesity. *Scand J Med Sci Sports.* 2018;28(10):2207–15.
  47. Chiplonkar S, Kajale N, Ekbote V, Mandlik R, Parthasarathy L, Khadilkar V, et al. Validation of Bioelectric Impedance Analysis against Dual-Energy X-ray Absorptiometry for assessment of body composition in Indian children aged 5 to 18 years. *Indian Pediatr.* 2017;54(11):919–24.
  48. Lindholm D, Fukaya E, Leeper NJ, Ingelsson E. Bioimpedance and new-onset heart failure: A longitudinal study of >500 000 individuals from the general population. *J Am Heart Assoc.* 2018;7(13).
  49. Malfatto G, Corticelli A, Villani A, Giglio A, della Rosa F, Branzi G, et al. Transthoracic bioimpedance and brain natriuretic peptide assessment for prognostic stratification of outpatients with chronic systolic heart failure. *Clin Cardiol.* 2013;36(2):103–9.

## 17. Anexos

### Consentimiento y Asentimiento informado

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLITICAS EN SALUD COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD  <b>CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN</b>	
Nombre del Estudio:	"DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL DE LOS PACIENTES CON FALLAS DEL SISTEMA DE FONTAN"
Lugar y fecha:	UMAE HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, CIUDAD DE MÉXICO. 2022.
Número de registro:	
Justificación del estudio:	Se han identificado patrones del comportamiento de la composición corporal como antesala de la disfunción de las fallas del sistema de Fontan. Por lo que es de suma importancia abordar éste aspecto relacionarlo con el estado del sistema de Fontan ya que es representativo tanto en el rendimiento físico, como en la mortalidad posterior al trasplante que se asocia con el tipo de falla que presentan previo a este. Estos métodos de medición, como la bioimpedancia son accesibles en los hospitales de México que dan seguimiento a estos pacientes.
Objetivo del estudio:	Identificar la diferencia en la composición corporal en pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo de acuerdo al tipo de falla que presenten.
<b>PROCEDIMIENTOS:</b>	
Procedimientos, riesgos y molestias:	Investigación con riesgo mínimo, ya que emplearemos el riesgo de datos a través de la obtención de bioimpedancia, como examen físico diagnóstico. Sin embargo, no se manipulará la conducta del sujeto.
Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:	Se llevarán a cabo valoraciones nutricionales para realizar un plan nutricional de acuerdo con sus requerimientos.
Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:	Al identificarse variables en la composición corporal asociadas al desarrollo de complicaciones en el sistema de Fontan pueden realizarse modificaciones al proceso de atención nutricional de su hijo, de acuerdo a sus requerimientos nutricionales particulares.
Participación o retiro:	El paciente o familiar tiene el derecho de aceptar ingresar al estudio o retirarse en el momento que lo desee.
Privacidad y confidencialidad:	Se informa que sus datos serán resguardados de acuerdo a las políticas de privacidad y confidencialidad.
Toma de bioimpedancia:	No autoriza que se realice la medición de bioimpedancia.
	Sí autorizo que se realice la medición de bioimpedancia para éste estudio.
	Sí autorizo que se realice la medición de bioimpedancia para éste y futuros estudios.
Disponibilidad de tratamiento médico en derechohabientes (si aplica):	Tratamiento nutricional.
Beneficios al termino del estudio:	Será enviado al servicio de nutrición del Hospital de pediatría de centro medico nacional Siglo XXI para establecer plan alimentario de acuerdo a su composición corporal.
<b>EN CASO DE DUDAS O ACLARACIONES RELACIONADAS CON EL ESTUDIO PODRÁ DIRIGIRSE A:</b>	
Investigador responsable: Colaboradores:	Dra. Nancy Villaverde Espinosa. Residente de cardiología pediátrica. Matrícula: 96370074. Correo: <a href="mailto:villaverde.ped@gmail.com">villaverde.ped@gmail.com</a> . Teléfono: 5627 6900 ext. 22203. Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez. Jefa del servicio de cardiopatías congénitas. Matrícula:11232765. Correo: <a href="mailto:lucelli.yanezg@imss.gob.mx">lucelli.yanezg@imss.gob.mx</a> Teléfono: 5627 6900 ext. 22203. Dr. Horacio Márquez González. Medico adscrito al servicio de cardiopatías congénitas. Matrícula: 97370512. Correo: <a href="mailto:horaciomarquez84@hotmail.com">horaciomarquez84@hotmail.com</a> . Teléfono: 5627 6900 ext. 22203.
En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a:	Comisión de Ética de investigación en la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330, 4º piso, bloque "B", de la unidad de congresos, Colonia Doctores. México. D.F. C.P. 06720. Teléfono (55) 5627 6900 extensión 21230. Correo electrónico: <a href="mailto:comision.etica@imss.gob.mx">comision.etica@imss.gob.mx</a> .
<hr/> <p style="text-align: center;">Nombre y firma de padres, tutores o representante legal</p>	
<hr/> <p style="text-align: center;">Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento</p>	
<p style="text-align: center;">Testigo 1</p> <hr/> <p style="text-align: center;">Nombre, firma, relación y firma</p>	
<p style="text-align: center;">Testigo 2</p> <hr/> <p style="text-align: center;">Nombre, firma, relación y firma</p>	

**Explicación:**

Mi nombre es Nancy Villaverde y mi trabajo consiste en identificar patrones de comportamiento de la composición corporal y relacionarlo con el estado del sistema de Fontan, con base en la medición de bioimpedancia eléctrica, es decir, determinar el porcentaje de grasa, musculo, huesos y agua que hay en el cuerpo de cada paciente y brindar así la alimentación adecuada para cada uno.

Te brindaré la información e invitarte a tomar parte de este estudio de investigación. Puedes elegir participar o no. Hemos comentado esta información con tus padres/tutores/ representantes legales y ellos saben que te estamos preguntando a ti también para tu aceptación.

Si decides participar en la investigación tus padres deberán estar también de acuerdo. Pero, si no deseas tomar parte en la investigación, no tienes por que hacerlo, aún cuando tus padres hayan aceptado.

Puedes discutir cualquier aspecto de este documento con tus padres o con cualquier otra persona con quién te sientas cómodo. Y posteriormente puedes decidir participar o no. No tienes que decidirlo inmediatamente.

Puede que haya alguna palabra nueva para ti o cosas que quieras que te explique mejor por que estás interesado o preocupado por ellas. Por favor puedes pedirme que pare en cualquier momento y me tomaré tiempo para explicártelo.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLITICAS EN SALUD  
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

**CARTA DE ASENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN**

**Este documento de asentimiento informado es para niños de entre 7 y 17 años, que asistan a la clínica de corazón univentricular y que se les invita a participar en la siguiente investigación.**

Nombre del Estudio:	"DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL DE LOS PACIENTES CON FALLAS DEL SISTEMA DE FONTAN"
Lugar y fecha:	UMAE HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, CIUDAD DE MÉXICO. 2022.
Número de registro:	

**PARTE 1. INFORMACIÓN.**

**Introducción:**

Los pacientes con Sistema de Fontan, después de algún tiempo pueden presentar alteraciones a nivel de hígado, riñones, corazón, pulmones y sistema gastrointestinal por lo que es de suma importancia realizar una valoración completa de la composición corporal ya que se han encontrado diferencias de acuerdo con su estado funcional actual. La composición corporal se encuentra dada por el porcentaje de grasa, musculo, huesos y agua que hay en el cuerpo. De acuerdo con el resultado podremos observar que es lo que debes comer más, frutas, verduras, carne, leguminosas, cereales de acuerdo a lo que tu cuerpo necesite.

Objetivo del estudio:	Identificar la diferencia en la composición corporal de los pacientes operados de cirugía de Fontan de acuerdo al estado actual en el que se encuentren.
-----------------------	--

Elección de participantes:	Estamos tomando estas medidas y parámetros en los pacientes que fueron operados de Cirugía de Fontan, que es la que te fue realizada a ti.
----------------------------	--

**Participación voluntaria:**

La participación en este estudio es voluntaria, no tienes por qué participar si no lo deseas. tienes el derecho de aceptar ingresar al estudio o retirarse en el momento que lo desees. Ésta es tu clínica y no cambiará nada.

Si no deseas tomar parte en la investigación, no tienes por qué hacerlo, aun cuando tus padres hayan aceptado. Incluso si dices que "sí" ahora, puedes cambiar de idea después y estará bien todavía.

**He preguntado al niño/q y entiende que su participación es voluntaria**\_\_\_\_\_.

**PROCEDIMIENTOS:**

Vamos a solicitar que subas a una báscula para tomar tu peso, y realizar medición del porcentaje de grasa, musculo, huesos y agua que hay en el cuerpo. Esto se realizará a todos los participantes de este estudio.

Al identificar las diferencias en la composición corporal de acuerdo con el estado actual del Sistema de Fontan, podrán realizarse modificaciones al proceso de atención nutricional de nuestros pacientes, de acuerdo a sus requerimientos nutricios particulares.

Si decides participar, en total acudirás en tres ocasiones a la clínica de Corazón univentricular. La primera para recolectar datos por medio de preguntas. La segunda para la toma de bioimpedancia eléctrica, y la tercera para realizar el plan alimentario de acuerdo con las necesidades de cada paciente. Al finalizar las 3 consultas, esta fase de la investigación abra terminado.

**He preguntado al niño/a y entiende los procedimientos que serán realizados.**\_\_\_\_\_.

**Riesgos y molestias:**

Se considera una investigación con riesgo mínimo, ya que realizaremos la medición de bioimpedancia, como un examen físico diagnóstico. Sin embargo, no se realizará ningún cambio en la condición del sujeto.

Es un estudio que no duele ni genera ningún malestar.

<b>He preguntado al niño/a y entiendo los riesgos y molestias</b> _____.	
Beneficios:	
De acuerdo a los datos obtenidos, se podrán realizar modificaciones en la atención de tu nutrición, de acuerdo a tus necesidades.	
<b>He preguntado al niño/a y entiendo los beneficios</b> _____.	
Privacidad y confidencialidad:	No diremos a otras personas que estás en esta investigación y no compartiremos información sobre ti a nadie que no trabaje en el estudio de investigación. Cuando la investigación la información sobre usted será retirada y nadie podrá verla. Cualquier información tendrá un número en vez de su nombre.
Participación o retiro:	No es obligatorio que participe en esta investigación, nadie se enfadará con usted si dice que no. Eres libre de tomar la decisión. Puedes pensar en ello y responder más tarde si quieres. Puedes decir "sí" y cambiar de idea más tarde también.
<b>EN CASO DE DUDAS O ACLARACIONES RELACIONADAS CON EL ESTUDIO PODRÁ DIRIGIRSE A:</b>	
A quién contactar:	Puede hacerme las preguntas ahora o más tarde. Puedes preguntar cualquier duda que te surja. A continuación aparecerán mis datos como investigador y los de mis asesores. Puedes llamarnos por teléfono, venir a vernos o enviarnos un correo electrónico. Si quieres hablar con alguien más como tu médico, algún profesor o algún familiar antes de aceptar participar puedes hacerlo también.  Dra. Nancy Villaverde Espinosa. Residente de cardiología pediátrica. Matrícula: 96370074. Correo: <a href="mailto:villaverde.ped@gmail.com">villaverde.ped@gmail.com</a> . Teléfono: 5627 6900 ext. 22203. Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez. Jefa del servicio de cardiopatías congénitas. Matrícula:11232765. Correo: <a href="mailto:lucelli.yanezg@imss.gob.mx">lucelli.yanezg@imss.gob.mx</a> Teléfono: 5627 6900 ext. 22203. Dr. Horacio Márquez González. Médico adscrito al servicio de cardiopatías congénitas. Matrícula: 97370512. Correo: <a href="mailto:horaciom Marquez84@hotmail.com">horaciom Marquez84@hotmail.com</a> . Teléfono: 5627 6900 ext. 22203.
Como participante también podrá dirigirse a:	Comisión de Ética de investigación en la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330, 4º piso, bloque "B", de la unidad de congresos, Colonia Doctores. México. D.F. C.P. 06720. Teléfono (55) 5627 6900 extensión 21230. Correo electrónico: <a href="mailto:comision.etica@imss.gob.mx">comision.etica@imss.gob.mx</a> .
<b>PARTE 2. FORMULARIO DE ASENTIMIENTO.</b>	
Entiendo que la investigación consiste en identificar patrones de comportamiento de la composición corporal y relacionarlo con el estado del sistema de Fontan, con base en la medición de bioimpedancia eléctrica, es decir, determinar el porcentaje de grasa, músculo, huesos y agua que hay en el cuerpo de cada paciente. <b>"Sé que puedo elegir participar en la investigación o no hacerlo. Sé que puedo retirarme cuando lo desee. He leído esta información (o se me ha leído esta información) y la entiendo. Me han respondido las preguntas y sé que puedo hacer preguntas al momento que lo desee si me surge alguna duda. Entiendo que cualquier cambio se discutirá conmigo. Acepta participar en la investigación".</b>	
O	
<b>"Yo no deseo participar en la investigación y no he firmado el asentimiento que sigue"</b> _____.	
Nombre del niño/a asistente:_____.	
Firma del niño/a:_____.	
Fecha (día/mes/año):_____.	
<b>En caso de no saber leer.</b>	
<b>"He sido testigo de la lectura exacta del documento de asentimiento al participante potencial y el individuo ha tenido la oportunidad de hacer preguntas. Confirmando que ha dado su asentimiento libremente".</b>	
Nombre del testigo (diferente a los padres)_____. Huella dactilar del niño/a:_____.	
Firma del testigo:_____.	
Fecha (día/mes/año):_____.	
Copia dada al participante:_____.	
El padre, madre, tutor o representante legal ha firmado un consentimiento informado:_____.	
(Iniciales del investigador y asistente)	