



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

“Factores de exclusión de pacientes con un primer tiempo quirúrgico de fisiología univentricular (Glenn) que fueron excluidos para completar cirugía de Fontan”

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dr. Miguel Eduardo de la Rosa López

TUTOR:

Dra. Begoña Segura Stanford
Dra. Rosario Becerra Becerra
Dr. Alfonso Reyes López



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO DE 2024





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.

VoBo.

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa

Director de Enseñanza y Desarrollo Académico

Hospital Infantil de México Federico Gómez


VoBo.


Dra. Begoña Segura Stanford

Médico Especialista en Cardiología Intervencionista Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez

VoBo.


Dra. Rosario Becerra Becerra

Médico Especialista en Ecocardiografía Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez


VoBo.


Dr. Alfonso Reyes López

Jefe del Centro de Estudios Económicos y Sociales en Salud

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Miguel Eduardo de la Rosa López


Residente de Segundo años de Cardiología Pediátrica

Hospital Infantil de México Federico Gómez

AGRADECIMIENTO

A Dios que me brindo su mano como guía y nunca me soltó durante de las caídas.

A mis padres y abuelito, quienes siempre han estado brindándome su apoyo a lo largo y fascinante de este camino.

A mi familiar que a pesar de la distancia siempre han estado ahí para brindarme las herramientas indispensables para este logro.

A mi mamá Licha, que me mira desde el cielo, que ha sido inspiración y fortaleza. "Mira hasta donde he llegue"

A mis amigos por todas esas risas, enojos, regaños, han sido mi fortaleza y aportando algo en vida para crecer como ser humano.

Al HIMFG, mis tutores y pacientes que brindaron las herramientas, confianza y un lugar de trabajo para mi formación

Gracias

ÍNDICE

<i>Parte</i>	<i>Página</i>
<i>Título</i>	1
<i>Agradecimiento</i>	3
<i>Índice</i>	4
<i>Abreviaturas, siglas y acrónimos</i>	5
<i>Lista de tablas</i>	6
<i>Lista de graficas</i>	7
<i>Antecedentes</i>	8
<i>Marco teórico</i>	12
<i>Planteamiento del problema</i>	25
<i>Pregunta de investigación</i>	27
<i>Justificación</i>	28
<i>Hipótesis</i>	31
<i>Objetivos</i>	32
<i>Material y método</i>	34
<i>Plan de análisis estadístico</i>	36
<i>Descripción de variables</i>	38
<i>Recursos Humanos, financiero y factibilidad</i>	41
<i>Resultados del estudio</i>	42
<i>Discusión</i>	60
<i>Conclusión</i>	66
<i>Cronograma de actividades</i>	68
<i>Referencias bibliográficas</i>	69
<i>Limitaciones del estudio</i>	77
<i>Consideraciones éticas</i>	77

ABREVIATURAS, SIGLAS, Y ACRÓNIMOS

<i>Siglas</i>	<i>Descripción</i>
VD	Ventrículo derecho
VI	Ventrículo izquierdo
VCS	Vena cava superior
VCI	Vena cava inferior
AT	Atresia tricúspidea
AP	Atresia pulmonar
CIV	Comunicación interventricular
DVSVD	Doble vía de salida de ventrículo derecho
RVP	Resistencia vascular pulmonar
RVS	Resistencia vascular sistémica
RDAP	Rama derecha de arteria pulmonar
RIAP	Rama izquierda de arteria pulmonar
HAP	Hipertensión arterial
SVCS	Síndrome de vena cava superior
CEC	Circulación extracorpórea
UTIP	Unidad de terapia intensiva pediátrica
HIMFG	Hospital Infantil de México Federico Gómez
AV	Auriculo ventricular
VA	Ventrículo arterial
MAVP	Malformaciones arteriovenosas pulmonares
GTP	Gradiente transpulmonar
PMAP	Presión media de la arteria pulmonar
PTDVS	Presión telediástolica del ventrículo sistémico
GTP	Gradiente transpulmonar
QS	Gasto sistémico
QP	Gasto pulmonar

ÍNDICE DE TABLAS

<i>Tabla</i>	<i>Descripción</i>	<i>Página</i>
Tabla 1	Valores cateterismo Pre Fontan	53
Tabla 2	Circulación colateral excluidos vs no excluidos de Fontan	57

ÍNDICE DE GRAFICAS

Grafica	Descripción	Página
1	Edades por grupo de estudio	43
2	Diagnósticos por grupos de estudio	44
3	Diagnósticos asociados por grupo de estudio	45
4	Tipos de terapia de paliación	46
5	Edad de realización de Glenn por grupo de estudio	47
6	Técnicas quirúrgicas de Glenn	47
7	Edades de cateterismo Pre Fontan	48
8	Valores de GTP por grupos de estudio	49
9	Valores de PTDVS por grupos de estudio	50
10	Valores de RVP por grupos de estudio	51
11	Valores de RVS por grupos de estudio	51
12	Valores de RVP:RVS por grupos de estudio	52
13	Valores de PMAP por grupos de estudio	53
14	Curva de normalidad de PMAP por grupo de estudio	55
15	Curva de normalidad de RVS por grupo de estudio	55
16	Curva de normalidad de RVP por grupo de estudio	55
17	Curva de normalidad de PTDVS por grupo de estudio	55
18	Curva de normalidad de GTP por grupo de estudio	56
19	Curva de normalidad de QP por grupo de estudio	56
20	Curva de normalidad de QS por grupo de estudio	56
21	Complicaciones asociadas a Glenn	58
22	Tipo de Intervenciones realizadas al Glenn	59

ANTECEDENTES

A continuación, presentamos el siguiente estudio que incluye pacientes con cardiopatía compleja, que hayan tenido un primer tiempo hacia la fisiología univentricular, siendo este la única solución quirúrgica y/o paliativa, entre las que mostramos patologías como: atresia tricúspidea (AT) atresia pulmonar (AP) con comunicación interventricular (CIV), doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD), síndrome de Heterotaxia variedad asplenia y poliesplenia.

Históricamente Galeno había descrito la circulación sanguínea, que durante el renacimiento fue reafirmada, donde pudimos comprenderla mejor la circulación sistémica y del pulmón ⁽⁴⁾. La principal característica de los corazones con fisiología univentricular el ventrículo sistémico es sobrecargado, ya que necesita, al concluir un primer estadio de paliación estar cargo de la circulación sistémica y pulmonar ⁽³⁾. Y no fue hasta el siglo XX con William en 1958 quien realizó estudios en animales y conectó la orejuela derecha a la arteria pulmonar, dando así inicio a de diversos procedimientos quirúrgicos como la derivación cavo pulmonar superior (Glenn) ⁽⁵⁾⁽⁷⁾.

Que durante la década de los 50's fue realizado con éxito en humanos, en donde el Dr. Glenn ideó un procedimiento inicialmente para los pacientes con AT en donde se conectó la Vena Cava Superior (VCS) a la Rama Derecha de la Arteria Pulmonar (RDAP) (derivación clásica) o a un lado (Derivación modificada) lo que permitía que el retorno venoso proveniente en mayor parte de la cabeza y brazos lleguen a oxigenarse a los pulmones sin la necesidad de pasar por los ventrículos ⁽¹⁵⁾⁽¹⁸⁾⁽²¹⁾. Y no fue hasta

1958 donde el Dr. Meshalkin, realizó el primer caso exitoso en un paciente de 7 años con diagnóstico de síndrome de corazón univentricular con Transposición de grandes arterias y estenosis de la arteria pulmonar ⁽⁶⁾ Hopkins posteriormente llegó a establecer la importancia del cortocircuito cavo pulmonar bidireccional en paciente con cardiopatía cianógena ⁽⁶⁾.

Desde los 80's establecida como técnica para un estado intermedio o preparativo en aquellos pacientes que presentan un riesgo elevado y que son candidatos a realizarse cirugía de Fontan ⁽²⁴⁾⁽²⁵⁾, incluso en algunos pacientes ha sido el procedimiento definitivo, debido a que la resistencia vascular pulmonar es muy baja, y el momento de realizar la derivación la presión de la VCS aumenta unos cuantos mmHg. La disminución del volumen en el ventrículo derecho (VD) favorece la conservación de la función del ventrículo izquierdo (VI) disminuyendo más el riesgo de hipertensión arterial pulmonar (HAP) ⁽²⁶⁾⁽²⁷⁾⁽²⁹⁾.

El problema que en ocasiones surge inmediatamente después del procedimiento quirúrgico es el Síndrome de Vena Cava Superior (SVCS) o de manera crónica la cianosis progresiva más grave ⁽²²⁾⁽³⁴⁾. Con una sobrevida de hasta un 92% a un año posterior al procedimiento ⁽¹⁶⁾. Pero debemos tomar en cuenta factores asociados a este procedimiento que llevan a aumentar la mortalidad incluye: la presencia Resistencia Vasculares Pulmonares (RVP) elevadas mayor o iguala a 3 unidades Woods ⁽¹⁰⁾⁽¹²⁾⁽¹⁷⁾, así como alteraciones de la anatomía en el sitio quirúrgico de la reconstrucción en la arteria pulmonar o en la derivación cavo pulmonar superior bidireccional (Glenn), dependiendo también de tipo de cardiopatía que se está interviniendo, llegando a encontrar presión media de la arteria pulmonar mayor a 15

mmHg aumentando exponencialmente el riesgo de mortalidad ⁽⁷⁾⁽⁹⁾⁽³¹⁾. Además de haber encontrado complicaciones como: derrame pleural, malformaciones arteriovenosas pulmonares, lesión de nervio frénico, estenosis de rama pulmonar, trombosis ⁽¹⁴⁾⁽¹⁷⁾⁽²⁰⁾.

El Glenn se realiza con ayuda de la circulación extracorpórea (CEC) en algunas ocasiones de la necesidad de paro cardíaco con cardioplejia ⁽⁵⁾. De igual manera se puede realizar en ocasiones sin CEC, sin embargo, este procedimiento llega a someter al cerebro a niveles de presión elevadas y que con el uso de Bypass veno- venoso llega a disminuir ⁽³⁾⁽⁴⁾⁽⁵⁾.

Es sabido que la CEC es causa de datos de respuesta inflamatoria sistémica con daño capilar, fuga capilar, disminución el retorno venoso sistémico y lleva a deterioro de la función sistólica y diastólica ventricular seguido de la elevación de la presión pulmonar, arritmias, alteraciones en los tiempos de coagulación, tiempos de intubación orotraqueal prolongados con parámetros ventilación mecánica elevados y necesidad de soporte inotrópico alto ⁽¹⁾⁽⁸⁾⁽¹⁶⁾; que se traduce en un aumento de tiempo de estancia Unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP) todo esto suma efectos nocivos inmediatos posoperatorios en paciente con fisiología univentricular ⁽²⁾⁽⁶⁾⁽⁹⁾.

La cirugía de Glenn es un procedimiento que como sabemos es paliativo y que confirma el hecho de que la presión venosa sistémica es suficiente para garantizar el flujo pulmonar ⁽³⁾⁽¹¹⁾. A 5 años se ha visto que causa una reducción del flujo a través de la derivación que clínicamente traduce un aumento de las resistencias vasculares pulmonares y por consiguiente lleva a la formación de colaterales veno venosas y micro

trombos en la circulación pulmonar que clínicamente el manifiesta con disminución de la clase funcional, hipoxia y edema ⁽⁹⁾⁽¹⁰⁾⁽¹³⁾.

Actualmente con el procedimiento de Glenn ha llevado a una mejoría del flujo pulmonar y una disminución de la sobrecarga de volumen del VD ⁽¹⁵⁾⁽¹⁸⁾.

Desde el año 1990 cuando Lambert reporta que la cirugía de Glenn puede ser una intervención paliativa en niños con diagnóstico de cardiopatía cianógena compleja ⁽⁶⁾. En donde la circulación pulmonar sea deficiente. La anastomosis de la VCS a la RDAP requiere de la liberación de la VCS desde la vena innominada y desde la confluencia de las ramas pulmonares hasta la primera bifurcación de ésta, para facilitar la movilización de la VCS y favorecer bajas presiones ⁽²¹⁾⁽²⁶⁾⁽²⁷⁾.

Se ha realizado una revisión de los últimos 4 años de pacientes que cuenten con un primer tiempo de fisiología univentricular (Glenn) y que no cumplen criterios para completar la cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México con la finalidad de describir la mortalidad, la identificación de los factores de riesgo en nuestra población pediátrica que excluyeron de completar la etapa de fisiología univentricular, la identificación de la principal causa de disfunción de Glenn en el posoperatorio inmediato o de manera tardía y que ameritaron la necesidad de Cateterismo intervencionista para mejorar las condiciones hemodinámicas en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG).

MARCO TEORICO

Las Cardiopatías congénitas están presentes en aproximadamente 8 de cada 1000 nacidos vivos ⁽³¹⁾. Entre ellos los productos pretérminos con alrededor de 2 de cada 100 recién nacidos vivos y con un incremento ponderal de la mortalidad en nacidos muertos y abortos con hasta 4 de cada 100 recién nacidos vivos, mostraron algún tipo de cardiopatía congénita ⁽³⁾. Con la mejora en la técnica quirúrgica ya sea correctiva o paliativa, necesidad de mínima invasión, disminución de los tiempos de circulación extracorpórea, así los sobrevivientes de cardiopatías congénitas han aumentado ⁽⁸⁾⁽²⁸⁾.

Es de gran relevancia los factores genéticos asociados a estas cardiopatías, debido a su relación más estrecha con ciertas cardiopatías, no siendo ésta una regla obligada ⁽⁴⁾⁽⁵⁾. Aproximadamente el 3% de los pacientes con diagnóstico de algún tipo de cardiopatía tiene asociado un síndrome genético como síndrome de Marfan o Síndrome de Noonan ⁽⁴⁾. Y el 5 al 8% se asocian a anomalías cromosómicas como: Trisomía 21 y Síndrome de Turner en 50% de los casos; Síndrome Edwards en más del 80% de los casos ⁽¹⁶⁾. Sumadas a aquellas cardiopatías congénitas bebidas a situaciones ambientales o maternas adversas como diabetes mellitus durante el embarazo, fenilcetonuria, lupus eritematoso sistémico, rubeola congénita o asociados a fármacos como el litio, talidomida, anticonvulsivantes, etanol ⁽³⁾⁽⁶⁾.

Para una mejor comprensión de las Cardiopatías congénitas, debido a que es un grupo muy amplio y heterogéneo de afectaciones, se ha establecido una clasificación clínico-patrológica, basada como su nombre lo indica en datos clínicos, facilitando el diagnóstico sindromático, y la otra clasificación anatomo-embriológica, considera las

alteraciones anatómicas que facilita el diagnóstico de malformaciones complejas ⁽³⁾⁽¹¹⁾⁽¹⁵⁾. Ésta última se basa en el análisis secuencial y segmentario que el Dr. Muñoz inicia en el Instituto Nacional de Cardiología estableció y que Van Praag y Anderson a nivel mundial fueron pioneros ⁽³⁵⁾.

El tratamiento de las cardiopatías congénitas es multidisciplinario, siendo de etiología compleja y comportamiento agresivo ⁽¹⁵⁾. El tratamiento definitivo se basa de acuerdo al diagnóstico confirmatorio y comportamiento hemodinámico ⁽¹⁷⁾. Según la evolución natural de las cardiopatías congénitas, el 25% de los pacientes muere en el periodo neonatal, 60% durante la infancia y 15% llega a la adolescencia, sumado a complicaciones que incrementan la morbilidad como HAP, enfermedad vascular pulmonar, neumonías de repetición, evento vascular cerebral, arritmias ⁽³⁰⁾⁽³³⁾.

En la gran mayoría de los casos, el tratamiento definitivo es quirúrgico ⁽³³⁾. Dentro de las cardiopatías congénitas, algunas se pueden corregir completamente, en algunos casos tienen el mismo pronóstico de vida que un paciente sano ⁽⁶⁾. Aquellas cardiopatías en la que se realiza la corrección manteniendo la función de ambos ventrículos, se denomina corrección biventricular ⁽³⁾.

El otro grupo pertenece a las cardiopatías congénitas en la que no fue posible realizar la corrección total y la función se reduce a un ventrículo y medio ⁽⁴⁾⁽⁵⁾. Y el último grupo se encuentran aquellos pacientes con cardiopatías complejas en la que de igual no se logró realizar la corrección total y solo se hacen cirugías paliativas ⁽⁵⁾⁽⁷⁾.

Nuestro estudio tiene su base en pacientes con cardiopatías de fisiología univentricular y que cuenten con un primer tiempo quirúrgico paliativo (Glenn).

Las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular tiene una incidencia de aproximadamente 5 casos por cada 100, 000 recién nacido vivos, sin distinción de sexo ⁽⁸⁾. Los retornos venosos pulmonares y sistémicos se mezclan en el ventrículo único y es expulsado hacia flujo sistémico o pulmonar de acuerdo a cuál tenga menos resistencia a la contracción ventricular, siendo esta una característica de los pacientes con fisiología univentricular ⁽³⁾⁽¹¹⁾. En más del 85% de los casos la relación Ventrículo-Arterial (VA) se encuentra discordante, acompañado de estenosis de aórtica o pulmonar ⁽¹¹⁾.

Este tipo de anomalías por definición son complejas, en donde el tipo de relación Atrio-Ventricular (AV) puede tener 5 variantes (concordante, discordante, ambigua, doble entrada ventricular y ausente) y el tipo de conexión VA 4 variantes (concordante, discordante, doble vía de salida, única vía de salida) no siendo estos sumatorios entre sí, pero si con los modos de conexión, en la cual tenemos 4 modos (perforado, imperforado, cabalgado y común) además de tener anomalías asociadas como defectos septales, estenosis, displasias, hipoplasias, conexión venosa pulmonar anómala y algunas particularidades adicionales que va desde la posición del corazón, patrón coronario, sistema de conducción ⁽³⁵⁾.

En los pacientes con Heterotaxia pueden tener anomalías en los retornos venosos pulmonares total o parcial; interrupción del segmento inferior de la vena cava. El tipo de conexión AV pueden ir desde única vía de entrada por atresia tricúspidea o mitral, doble entrada modo común (tipo canal auriculoventricular) ⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾⁽¹⁷⁾. La anatomía del ventrículo sistémico pueda ser de morfología derecha o izquierda, en el menor de los casos indeterminado. Algunas situaciones como en corazones univentriculares existe

un remanente embrionario que mantiene comunicación con el ventrículo predominante por un foramen bulbo-ventricular, cuando el flujo a través de este es restrictivo produce obstrucción subvalvular con relación al vaso que da origen la cavidad rudimentaria ⁽¹⁸⁾.

Existe una amplia presentación clínica según la anatomía y función, desde un soplo eyectivo, un primer ruido cardiaco normal o un segundo ruido único, pulsos débiles o asimétricos ⁽³⁾. El diagnóstico se realiza mayormente en el periodo neonatal, ya que son cardiopatías ducto dependientes, y cuando el conducto arterioso se cierra o el flujo se vuelve restrictivo, los pacientes presentan cianosis o datos de bajo gasto (letargia, dificultad a la alimentación, diaforesis, taquipnea taquicardia) o choque ^{(3) (10)19)}.

Corazón univentricular: el International Nomenclature Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease propuso una definición clínicamente útil: "Un espectro de malformaciones cardiovasculares congénitas en las que la masa ventricular no puede ser dividida de manera que tengamos una bomba ventricular para la circulación sistémica y otra para la circulación pulmonar. Esto podría ser debido a que tal división quirúrgica no sea anatómicamente factible o que no sea aconsejable" ⁽³⁹⁾.

La "reparación" de tipo univentricular tiene como objetivo eliminar el paso de sangre a través del ventrículo para ser oxigenada, para eso los pacientes necesitan de una secuencia de intervenciones quirúrgicas paliativas, que en algunas situaciones resulta ser definitivo por la naturaleza tan compleja del caso y que finaliza con la derivación cavo pulmonar total (Fontan) con la finalidad de disminuir los signos y síntomas de la enfermedad de base, con alto riesgo de muerte o presentación de otras alteraciones durante las etapas de reparación ⁽⁷⁾⁽¹⁵⁾. Algunos de estos procedimientos paliativos se

establecieron para realizarse en niños en etapa neonatal, con la finalidad de disminuir el gasto energético basal y permitir el crecimiento, ganancia de peso, disminuir la progresión a enfermedad vascular pulmonar y disminuir riesgos al realizarse la reparación total ⁽¹⁸⁾.

Lo complejo de las cardiopatías congénitas puede ser indicación de intervenciones paliativas y la necesidad de procedimientos sucesivos, volviéndose la fase inicial del manejo ⁽²⁵⁾. Reconociendo así cardiopatías en las cuales se recomienda procesos paliativos:

1. Cardiopatía congénita cianógena con flujo pulmonar disminuido o restrictivo, en donde la necesidad de una fístula sistémico pulmonar Fístula de Blalock-Taussing, Glenn o Fontan son necesarias.
2. Cardiopatías congénitas cianógena con flujo pulmonar disminuido o restrictivo, pero con mezcla sanguínea a nivel interventricular como el caso de la doble vía de salida de ventrículo derecho, en estos casos se utiliza Glenn y Fontan.
3. Cardiopatías congénitas cianógenas con flujo pulmonar aumentado, como es el caso de canal auriculo ventricular, en estos casos se necesita cerclaje de la arteria pulmonar.

Fisiología univentricular

Tiene 2 condiciones:

1. La mezcla del flujo pulmonar y sistémico, con independencia del lugar donde se lleva a cabo esta mezcla ⁽²⁹⁾⁽³⁰⁾⁽¹⁵⁾.
2. La masa ventricular maneja el gasto cardiaco y flujo pulmonar al mismo tiempo ⁽²⁹⁾⁽³⁰⁾⁽¹⁵⁾.

Cumpliendo estas condiciones el o los ventrículos manejan el gasto cardiaco y pulmonar, por consiguiente, la saturación será la misma en la aorta y las arterias pulmonares, esperando saturaciones de oxígeno alrededor del 80%, dependiendo de las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas ⁽²⁸⁾⁽³²⁾⁽¹⁵⁾.

Existen tres problemáticas principales en el paciente con fisiología univentricular asociados a la hemodinámica de la cardiopatía ⁽³⁾⁽¹⁾:

1. La cianosis debida a la mezcla de circulación sistémica y pulmonar debido a defectos septales.
2. Aumento de la presión interventricular secundario a obstrucción de uno o ambos tractos de salida
3. Aumento de volumen ventricular secundario a alteraciones insuficiencias valvulares, defectos septales que lleva a aumento del flujo pulmonar.

Protocolo univentricular.

El camino a la reparación total a través de la realización de cirugías paliativas. Actualmente hay evidencia de aumento de la sobrevida y entre más temprano se realice, tiene más ventajas para la calidad de vida de los pacientes; el tratamiento temprano disminuye el hiperflujo pulmonar y evita la sobrecarga ventricular evitando así la progresión de la HAP y miocardiopatía ⁽⁴⁾⁽²⁵⁾.

El desarrollo de la paliación de este tipo de cardiopatías complejas con fisiología univentricular, ha tenido como finalidad mejorar la tasa de sobrevivencia, mantener calidad de vida de sus pacientes, evitar la disminución de la clase funcional. Establecimiento tres etapas previo a derivación cavo pulmonar total ⁽³³⁾.

1. Recién nacido a menores de 6 meses de edad: Es de suma importancia asegurar el flujo sistémico y pulmonar regulado con una fistula de Blalock Taussing o cerclaje de la arteria pulmonar. Liberar la obstrucción del VI con procedimiento de Norwood, con la finalidad de favorecer la ganancia de peso, crecimiento y disminución de cianosis ⁽³⁾.
2. Mayores de 6 meses a 2 años de edad: La hemodinámica con Resistencia Vascular Pulmonar (RVP) menores a 6 Unidades Wood por metro cuadrado de superficie corporal (UW/m²SC) indica la realización de Glenn bidireccional, originando que el ventrículo único maneje la circulación sistémica pudiendo o no dejar la fístula de Blalock- Taussing ⁽³⁾.

- Existe la opción de realización de procedimiento de Glenn sin fístula de Blalock-Taussing como etapa previa a la derivación cavo pulmonar total (Fontan) ⁽³⁾.
- 3. Después de los 2 años: Es importante recordar que el volumen circulante cambia de acuerdo a la edad entre el aportado por la cabeza y hemicuerpo inferior, después de los 5 años el Glenn será insuficiente para mantener el flujo pulmonar. Se recomienda la derivación cavo pulmonar total (Fontan) siempre y cuando la presión telediastólica del ventrículo derecho sea menor a 13 mmHg y RVP menores a 6 UW/ m²SC, en ausencia de insuficiencias valvulares ⁽³⁾.

Derivación cavo pulmonar superior o Glenn bidireccional.

En el año de 1951 Carlos y cols. realizaron la desviación del retorno venoso sistémico (RVS) de la VCS directo a la circulación pulmonar, existen variantes de acuerdo a lo complejo de la anatomía e incluyen la anastomosis de las venas cavas bilaterales a ambas arterias pulmonares denominándose derivación cavo total por Kawashima's y otros ⁽⁴⁾. Cada evento quirúrgico o variante quirúrgica es una antesala para la redirección del flujo sistémico a los pulmones ⁽⁵⁾.

En los países desarrollados el procedimiento de Fontan se realiza alrededor de los 2 años en contraste con los países subdesarrollados donde se lleva a cabo después de los 4 años o con un peso de 15 a 20 kg de peso y las condiciones hemodinámicas sean las ideales, de no ser así los cambios circulatorios generados por el Fontan no serán tolerados y presentan complicaciones ⁽⁷⁾⁽⁹⁾. El estudio demostrado por Francisco Comas

y cols. en el 2010 reporta una mortalidad para Glenn de 1.4% en una población de 54 pacientes con procedimientos paliativos previos ⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾⁽¹⁶⁾.

En México hay poca literatura sobre la tasa de disfunción clínica aguda o crónica de pacientes que se llevan a derivación cavo pulmonar total. En el 2005 el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez reporta una mortalidad de 28% con variables de riesgo para Fontan. En contraparte en el 2013 el Hospital Infantil de México Federico Gómez reporta el seguimiento de los pacientes llevados a derivación cavo pulmonar total con un aumento de la sobrevida a 30%.

Examen físico en la disfunción del sistema cavo pulmonar

Cianosis

La saturación de oxígeno arterial en paciente con Glenn en reposo habitualmente se encuentra entre 80- 85%, saturaciones por debajo de esto se considera disfunción del clase funcional o Glenn ⁽²¹⁾.

Síndrome de vena cava superior

Es el conjunto de signos y síntomas derivados de la obstrucción parcial o total de la vena cava superior en el contexto de nuestros pacientes operados de procedimiento de Glenn, caracterizada por la distensión de venas yugulares externas, facies abotargada y edema en pelerina ⁽³¹⁾.

Disminución de crecimiento

Los pacientes con fisiología univentricular tiene con frecuencia a talla baja con respecto a la población general, se han identificado niveles disminuidos de vitamina D, densidad mineral ósea disminuida, desequilibrio hormonal ⁽³²⁾.

En el 2001 Fernández y cols. realizaron una revisión donde describen el seguimiento de 100 niños post operados de Glenn bidireccional, estableciendo dos grupos: uno con evolución no satisfactoria como mortalidad y reintervención ⁽¹⁷⁾. Otro grupo con evolución satisfactoria, con valores hemodinámicos: PMAP igual o mayor a 17 mmHg, categorizándolo como no satisfactorio. Estableciendo una relación directa con el resultado entre las anomalías anatómicas asociadas y las arritmias ⁽¹⁷⁾. El procedimiento de Glenn sumando la plastia de alguna rama arterial pulmonar. Se asociaron con mayor tiempo de CEC y pinzamiento aórtico, reportan una sobrevida de 92% a un año ⁽²⁶⁾.

En 2006 el centro Fukuoka en Japón, reporta seguimiento de los pacientes sometidos a protocolo de fisiología univentricular, en su etapa de Glenn se estudiaron 219 casos, demostrando la asociación de factores de riesgo y mortalidad en los pacientes con menos de 6 meses y como predictor independiente la elevación de la PMAP ⁽³¹⁾⁽²⁾.

Se demostró que la realización de procedimientos previos a la corrección cavo pulmonar total, puede llegar a tener mejores resultados: disminución de la cianosis, sobrecarga ventricular, mejorando la calidad de vida y la clase funcional ⁽³²⁾.

Debemos asegurarnos que durante el proceso de "reparación" univentricular, nuestros pacientes están en las mejores condiciones posibles, con resistencias vasculares bajas y gasto cardiaco normal ⁽²⁴⁾.

Las RVP por encima de 3 U/W/ m²SC en personas normales o casi normales, y en personas de mayor peso no existe datos aplicables, aunque el límite es 3 U/ W m²SC. valor predictor de mal pronóstico para circulación biventricular ⁽³⁶⁾.

Valoración pre Glenn

El corazón univentricular es una entidad muy compleja en la que la valoración anatómica, funcional y hemodinámica es fundamental, se debe complementar el ecocardiograma y el cateterismo con la finalidad de valorar la fisiopatología de manera individualizada, para proporcionar el mejor tratamiento quirúrgico para cada paciente ⁽¹⁸⁾. Siendo indispensable la valoración de:

- Ramas pulmonares: la importancia radica en el tamaño con la valoración de índice de Nakata expresada la adición de los diámetros de las ramas pulmonares en mm² entre la superficie corporal (m²). Considerando ramas hipoplásicas con un Nakata menor a 200 mm²/m², caracterizando al paciente como candidato de alto riesgo ⁽¹⁸⁾.
- Presión media de la arteria pulmonar y resistencia vascular pulmonar, considerada la más importante, con un punto de cohorte en 15 mmHg para la PMAP y RVP mayor a 3 U/W/m² que con vasculatura pulmonar no reactiva (sin respuesta a la administración de oxígeno) ⁽¹⁸⁾.

- Función ventricular: Un ventrículo sistémico de morfología derecha o izquierda, previamente con mala función, está condenado al fracaso, no siendo un buen candidato a fisiología univentricular. Así que pacientes con FEVI menor a 50% y PTDVD mayores a 10 mmHg no son buenos candidatos a fisiología univentricular. Se favorecerían de un futuro trasplante ⁽¹⁸⁾.
- Función de Válvulas AV: El manejo de las insuficiencias valvulares significativas es quirúrgico que debe tratarse durante la cirugía, que aumenta el riesgo ⁽¹⁸⁾.
- Obstrucción del flujo sistémico: con cifras mayores a 15 mmHg, son indicativo de corrección ⁽¹⁸⁾.
- Anomalías de los retornos venosos: la presencia de vena cava superior izquierda persistente, la interrupción de VCI, modifican el plan quirúrgico, llevando a una derivación cavo pulmonar bilateral ⁽¹⁸⁾.
- Relación Qp/ Qs: valores menores a 1, es recomendable conservar el flujo anterógrado, para mantener saturaciones de oxígeno adecuadas después de la cirugía ⁽¹⁸⁾.

Una vez corroborado y categorizado a nuestro paciente idealmente se debería de llevar la derivación cavo pulmonar bidireccional clásica o modificada antes de los 6 meses.

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares

Son causa de cianosis progresiva, denominadas clínicamente significativas hasta en el 25% de los pacientes, de causa desconocida. Se ha relacionado con la ausencia de flujo pulsátil, factor hepático e hipoxia ⁽¹⁰⁾.

Recientemente se ha asociado la lesión hepática con la formación de malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) secundaria a disminución del flujo a la arteria pulmonar. La aparición de las MAVP es mediada bioquímicamente por potentes inhibidores de la angiogénesis, la endostatina y la angiostatina ⁽³⁷⁾.

Retraso en completar cirugía de Fontan

Se han analizado casos a nivel mundial, en el que países desarrollados reportan retraso en la realización de Fontan de hasta más de 10 años ⁽³⁶⁾. La edad menor a 3 años es un factor de riesgo para la realización de Fontan por altas posibilidades de estenosis de rama pulmonar. La gran mayoría de los pacientes presentaban procedimiento paliativo previos hasta en un 90% de los casos Juan Calderón et al ⁽³⁸⁾ reportar tiempos de espera de hasta 13.6 años y el 50% presentó alteración anatómica de ramas pulmonares posterior a la realización del Glenn.

El establecimiento de estrategias para disminuir el retraso en completar la derivación cavo pulmonar total (Fontan) es un problema visto a nivel mundial, que se complica con dilatación del ventrículo sistémico y agravamiento de la insuficiencia valvular AV, pudiendo beneficiar a la estadística de falla ⁽³⁶⁾.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El procedimiento de Glenn en paciente con cardiopatía congénita cianógena complejas. En México no se sabe si existe un factor de riesgo como variable independiente asociado con el aumento de la morbimortalidad de los pacientes sometidos a derivación cavo pulmonar superior (Glenn).

En países en vías de desarrollo la realización de Glenn a edades tardías, sin evidencia de resultados malos, sin embargo, no hay estudios recientes acerca de los principales factores de riesgo asociados a la morbimortalidad o disfunción aguda de Glenn o que se hayan llevado a completar la fisiología univentricular y fallecido durante las primeras 24 horas posteriores al Fontan.

En el hospital Infantil de México se sigue un protocolo previo a la corrección total con cateterismo pre Fontan. Se tiene un registro publicado en el 2021 con una tasa de mortalidad de 34.3% la mayoría en las primeras 24 horas posquirúrgicas, asociadas principalmente a insuficiencia renal aguda, sepsis nosocomial, derrame pleural, choque cardiogénico.

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez existe una gran población de pacientes con derivación cavo pulmonar superior (Glenn), actualmente en seguimiento clínico, en este trabajo nos dimos a la tarea de revisar las causas más frecuentes clínicas, hemodinámicas y de gabinete asociadas de manera aguda o crónica con la disfunción del Glenn.

En el HIMFG se observó que los pacientes operados de Glenn se les realizó cateterismo intervencionista para modificar parámetros hemodinámicos y poder

completar la cirugía de Fontan. Es por esta razón que decidimos estudiar los cuadros clínicos de las complicaciones del sistema cavo pulmonar superior, analizando si algún factor de riesgo clínico, gabinete o hemodinámico es capaz de predecir mejor la morbimortalidad en paciente del Hospital infantil de México Federico del 2019 al 2022.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Qué factor de riesgo está más asociado a complicaciones en pacientes pediátricos con un primer tiempo quirúrgico de fisiología univentricular (Glenn) que fueron excluidos de completar cirugía de Fontan?

¿Cuáles son los principales parámetros encontrados en pacientes pediátricos con un primer tiempo quirúrgico de fisiología univentricular (Glenn) que fueron excluidos de completar cirugía de Fontan?

¿Periodo de tiempo transcurrido desde la cirugía de Glenn hasta la realización del cateterismo pre Fontan?

¿Cuáles son las principales intervenciones realizadas por cateterismo cardíaco en los pacientes con derivación cavo pulmonar superior en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

Magnitud e Impacto: Este estudio podría beneficiar a los pacientes ya que si los resultados son de acuerdo a lo esperado ayudarán a validar en nuestra población hospitalaria la utilidad de la tener parámetros más estrictos acerca de qué pacientes son candidatos y que no modifique el pronóstico posquirúrgico a corto o mediano plazo. También ayudaría a los Cirujanos Cardiovasculares, Cardiólogos pediatras, Médicos Intensivistas Cardiovasculares a contar con una herramienta accesible y adecuada para el manejo posquirúrgico inmediato y seguimiento clínico en paciente con un primer tiempo quirúrgico camino a completar la fisiología univentricular.

Se tiene poco conocimiento acerca del comportamiento clínico de los pacientes post operados de Glenn, sabiendo esto en el Hospital Infantil de México (HIMFG) no existe una estadística acerca de cuál es el factor de riesgo asociado mayormente a morbimortalidad en pacientes con un primer tiempo quirúrgico y que hayan sido rechazados para completar la derivación cavo pulmonar total. obteniendo resultados de la revisión postquirúrgica, la estancia en la Unidad de Cuidados intensivos Pediátricos del HIMFG. La identificación de factores de riesgo servirá para evitarlos en más de lo posible y debiendo priorizar a nuestros pacientes potencialmente complicable.

Trascendencia: La realización de este estudio permitió establecer qué factores de riesgo tienen valor clínico para excluir a pacientes pediátricos con un primer tiempo de fisiología univentricular de la realización de Cirugía de Fontan. Esto es importante para la toma oportuna de decisiones terapéuticas y mejorar el pronóstico de los pacientes. Además en un país como México con escasez de recursos, donde el costo del

tratamiento quirúrgico para la reparación de la cardiopatías complejas, a menudo es elevado para los Servicios de Salud, contar con un marcador con buen desempeño para establecer planes de prevención para la disfunción de Glenn es muy valioso, Además de acortar los tiempos de espera para completar la fisiología univentricular, realizar un análisis de la técnica quirúrgica, identificar de manera precoz las complicaciones posquirúrgicas de Glenn, podría contribuir a mejorar el pronóstico a corto y largo plazo, disminuir las comorbilidades asociadas a cirugía de Glenn, con el beneficio que ello puede conllevar en términos de costo y de no prolongar los tiempos de estancia en UCIN y aumentar la tasa de supervivencia de nuestros pacientes con cardiopatía compleja.

En 2014 se analizaron factores de riesgo posquirúrgico de pacientes sometidos a Glenn, encontrando baja relación mortalidad, hace hincapié en mejorar la calidad de vida, disminuir los daños por hipoxia crónica y el flujo pulmonar bajo.

Se ha observado que a pesar de contar con parámetros para completar fisiología univentricular, requieren de algún procedimiento urgente que amerite intervencionismo cardíaco o tratamiento médico.

Factibilidad: Fue factible llevar a cabo el presente proyecto porque, no se requirieron de recursos adicionales a los que se destinaron a la atención de los pacientes, solo se requirió material y acceso a los expedientes físicos y electrónicos de los pacientes, que forman parte del HIMFG. Además, se tuvo la capacidad técnica para realizarlo y volumen suficiente de pacientes.

Vulnerabilidad: El presente estudio fue fácil de realizar porque bastó con revisar los expedientes, capturar la información sobre los valores y demás variables presentes en pacientes con Glenn para responder a la pregunta de investigación y objetivos del proyecto.

Siendo esta la razón por la cual decidimos analizar y saber si podemos establecer una variable de asociación entre los factores de riesgo más frecuentes y la morbimortalidad en la población de nuestra Unidad Médica durante el periodo 2019- 2022.

HIPÓTESIS:

Hipótesis General

Existen factores de riesgo anatómicos, funcionales y hemodinámicos que pueden aumentar la tasa de exclusión de pacientes con derivación cavo pulmonar superior (Glenn) para completar cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Hipótesis alterna (H1)

No existen factores de riesgo anatómicos, funcionales y hemodinámicos que pueden aumentar la tasa de exclusión de pacientes con derivación cavo pulmonar superior (Glenn) para completar cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Hipótesis alterna (H2)

La presencia de presiones intracardiacas elevadas medidas por cateterismo cardiaco fueron el principal factor para excluir a los pacientes pediátricos con cirugía de Glenn de completar cirugía de Fontan.

Hipótesis alterna (H3)

La presencia de presiones intracardiacas elevadas medidas por cateterismo cardiaco no es el principal factor para excluir a los pacientes pediátricos con cirugía de Glenn de completar cirugía de Fontan.

OBJETIVOS

OBJETICO GENERAL:

- Describir cuales son los tipos de disfunciones de Glenn y los factores que influyen en la exclusión para completar la cirugía de Fontan en pacientes del HIMFG.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Describir las características demográficas y antropométricas de los pacientes que cuentan con un primer tiempo de fisiología univentricular y que fueron excluidos para completar cirugía de Fontan.
- Analizar qué diagnósticos cardiológicos son más frecuentes en la población de pacientes del HIMFG que inician protocolo de fisiología univentricular.
- Comparar los parámetros hemodinámicos entre los pacientes que cuentan con criterios para Fontan y los excluidos.
- Comparar las complicaciones agudas y crónicas presentadas en paciente post operados de Glenn en el HIMFG.
- Identificar cuál es la complicación más frecuente en el paciente pediátrico con cirugía de Glenn previo a la realización de Fontan.
- Analizar el periodo comprendido entre la realización del Glenn y el cateterismo pre Fontan que se asocia con mayor riesgo a ser excluido de completar la cirugía de Fontan en el paciente pediátrico.

- Identificar si la presencia de circulación colateral estuvo asociada como factor determinante de exclusión en paciente con un primer tiempo de fisiología univentricular (Glenn).
- Describir las intervenciones paliativas llevadas a cabo con mayor frecuencia previo a la realización de Glenn.
- Estimar la tasa de mortalidad asociada a disfunción de Glenn.

MATERIAL Y MÉTODO

Área del estudio

Servicio de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México, México.

Diseño del estudio de investigación

Se realizó un estudio de casos y controles, es decir observacional, retrospectivo, transversal, retrolectivo, analítico y unicéntrico.

Población de estudio

Expedientes electrónicos y físicos de paciente pediátricos menores de 18 años, de ambos sexos con un primer tiempo de fisiología univentricular y que fueron candidatos para completar cirugía de Fontan atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Periodo de estudio

Enero 2019 – diciembre 2022

Tamaño de muestra

Se realizó un muestreo no probabilístico e intencional de pacientes que cumplieron los criterios de selección durante el periodo de enero de 2019 – diciembre de 2022

Definición operativa de caso:

Se define como caso todo paciente con derivación cavo pulmonar superior (Glenn) que fue excluido de completar cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Criterios de selección.

Grupo de estudio:

Grupo 1: Excluido de cirugía de Fontan

Grupo 2: No excluido de Cirugía de Fontan.

Criterios de inclusión.

- Expedientes de pacientes menores de 18 años.
- De ambos sexos.
- Con un primer tiempo quirúrgico de fisiología univentricular (Glenn) que fueron sometidos a cateterismo previo a Fontan en el periodo 2019- 2022.
- Atendidos en Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Criterios de no inclusión.

- Expedientes de pacientes con información incompleta.

Criterios de eliminación.

- No aplica por ser un estudio retrospectivo.
- Pacientes con fisiología univentricular operados en otro centro hospitalaria

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Ubicación espacio temporal del estudio.

Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de enero de 2019- diciembre 2022

Técnica y procedimientos:

1. Se identificaron los expedientes de pacientes pediátricos menores de 18 años con post operados derivación cavo pulmonar superior (Glenn) que fueron cateterizados para completar fisiología univentricular, atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, que, además, cumplieron con los criterios de selección en el periodo de tiempo de estudio.
2. Una vez identificado los casos se buscó la siguiente información de interés y se capturó en la hoja de recolección de datos: Edad, sexo, diagnósticos cardiológicos, se realizó procedimiento paliativo, edad de la cirugía de Glenn, complicaciones posquirúrgicas agudas o crónicas, valores de hemodinámicos previo a la cirugía de Fontan y se registraron la mortalidad.
3. Finalmente, los datos fueron capturados en Stata 14 para la realización del análisis estadístico, obtener resultados del proyecto y realizar una tesis de subespecialidad.

Análisis de la información

Se utilizó el paquete estadístico Stata 14 para el procesamiento de los datos, en el cual se realizó un análisis estadístico descriptivo e inferencial. El análisis descriptivo

consistió en frecuencias y porcentajes para variables cualitativas nominales u ordinales. Para las variables cuantitativas se utilizó la media y la desviación estándar. Para la comparación de variables cuantitativas se calcularon la media y la desviación estándar. Para el análisis de las variables cualitativas se aplicaron las pruebas de Chi cuadrada, comparación de tasas y porciones y límites. Se consideró significativa una $p < 0.05$. Se utilizaron tablas y gráficos para presentar la información

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

A continuación, se definen y operacionalizan las variables de estudio:

- **Variable independiente:** disfunción de la derivación cavo pulmonar superior (Glenn)

Falta de ajuste posoperatorio a la nueva circulación y/o falta de estabilización circulatoria a corto o largo plazo después del ajuste inicial.

- **Variables dependientes:** mortalidad, disfunción clínica,
- **Variables generales/ intervinientes:** Edad, sexo, antecedentes de intervención paliativa desde la realización del Glenn hasta el cateterismo pre Fontan.

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Unidades de medición	Tipo de Variable
Edad	Tiempo en años que ha transcurrido desde el nacimiento hasta la inclusión en el estudio	Tiempo de vida del paciente al inicio del protocolo, consignado en el expediente	Años	Cuantitativa discreta
Sexo	Variable genética y biológica que divide a las personas en hombre y mujer	Sexo del paciente registrado en el expediente.	Femenino Masculino	Cualitativa nominal
Mortalidad	Número de defunciones ocurridas en un	Muerte ocurrida por neutropenia	Sí No	Cualitativa nominal

	lugar y tiempo determinado	febril reportada en el expediente		
Diagnóstico de base	Tipo de enfermedad por la cual el paciente requirió protocolo univentricular	Tipo de cardiopatía cianógena reportada en el expediente	Cualitativa	Diagnóstico de ingreso hospitalario
Derivación cavo pulmonar total	Derivación del retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares y que el ventrículo único funcional quede con la circulación sistémica	Derivación del flujo sistémico total hacia la arteria pulmonar sin pasar por el ventrículo derecho.	Cualitativa	Cualitativa Nominal
Resistencias vasculares pulmonares	Fuerza que se oponen al flujo a través del lecho vascular pulmonar. De manera conceptual la RVP es comparable con la eléctrica, misma que está definida por la ley de Ohm.	Grado de fuerza medido por cateterismo en arterias pulmonares que se opone al flujo sistémico.	Cualitativa	Cuantitativa continua
Edad al momento de la cirugía	Tiempo en años hasta la realización de este estudio	Tiempo que comprende desde el nacimiento hasta la fecha de realización del estudio	Años	Cuantitativa discreta
Presión telediastólica ventricular	Fuerza medida en mmHg del ventrículo izquierdo al final de la diástole	Grado de fuerza al final de la diástole en el ventrículo derecho	Cuantitativa	Cuantitativa continua

<i>Derivación cavo pulmonar superior bilateral</i>	El Glenn consiste en la anastomosis termino lateral de la vena cava superior seccionada en su unión. Cavo atrial derecha y conectada a la arteria pulmonar	La derivación del flujo de la vena cava superior a las arterias pulmonares.	Cualitativa	Cualitativa dicotómica
<i>Cianosis</i>	La coloración azulada de la piel o de la membrana mucosa que generalmente se debe a la presencia de desoxihemoglobina	Tono azulado de piel y tegumento s acompañado de niveles bajos de saturación de oxígeno	Cualitativa	Cualitativa dicotómica
<i>Disfunción del Glenn</i>	Paciente operado de Glenn con anomalías hemodinámicas, como RVP altos, gasto cardiaco bajo, y SaO2 baja.	Paciente con Glenn que presenta alteraciones hemodinámicas y desaturación	Cualitativo	Cualitativo dicotómico
<i>Supervivencia</i>	Periodo de tiempo durante el tratamiento y después del mismo que el paciente durante la enfermedad permaneció vivo y la enfermedad no empeora	Periodo de tiempo en el que el paciente se encontraba vivo mientras recibía tratamiento	Cuantitativo	Cuantitativo continuo
<i>Mortalidad</i>	Número de defunciones ocurridas en un lugar y tiempo determinado	Muerte ocurrida por disfunción de Glenn reportada en el expediente	Sí No	Cualitativa nominal

RECURSOS HUMANOS, FINANCIEROS Y FACTIBILIDAD

Recursos materiales

- Se requirieron impresora, hojas, copias, lápices, borradores y carpetas.
- También, laptop con software y acceso a expedientes.

Recursos humanos

- Tesista: Dr. Miguel Eduardo De La Rosa López. Residente de Cardiología Pediátrica.
- Tutor/ Asesores de Tesis: Dra. Begoña Segura Stanford Médico Especialista en Cardiología Intervencionista Pediatría adscrita del Hospital Infantil de México Federico Gómez/ Dra. Rosario Becerra Becerra Médico Especialista en Ecocardiografía Pediátrica adscrita del Hospital Infantil de México Federico Gómez

Recursos financieros

La papelería fue proporcionada por los investigadores y no se necesitó inversión financiera adicional por parte de la institución, ya que se emplearon los recursos con los que se contaba en el hospital.

RESULTADOS DEL ESTUDIO

Se realizó el presente estudio en la población pediátrica atendida en el Hospital infantil de México Federico Gómez por parte del servicio de Cardiología y Cirugía Cardiovascular en el periodo de estudio comprendido de Enero 2019 a Diciembre 2022. Con la finalidad de evaluar en pacientes con diagnósticos de fisiología univentricular operados por técnica de Glenn la presencia de factores de riesgo que completaron o no cirugía de Fontan.

El grupo de estudio se dividió en dos poblaciones, aquellos en los que se les realizó cirugía de Fontan y aquellos que fueron excluidos del procedimiento, considerando aquellos pacientes en los que se descartó la cirugía de Fontan como grupo caso y los pacientes que se les practico cirugía de Fontan nuestro grupo control. Se registraron 44 pacientes que cumplieron los criterios de selección, con 24 pacientes (54.55%) del grupo de casos (Excluidos de Fontan) y 20 pacientes (45.45%) en el grupo control (Se realizó Fontan).

Por características demográficas el 56.82% (25 pacientes) fueron del género femenino y 43.18% (19 pacientes) de género masculino; por rango de edad al momento de inicio de la paliación un rango de 1 mes de vida mínimo y 3 años 6 meses máximo, media de paliación 1 año 2 meses, $DE \pm 1$ año. Por grupo de estudio, los pacientes sin Fontan, con un rango de edad de 1 mes mínimo y 3 años máximo; media 1 año, $DE \pm 8$ meses; los pacientes sin Fontan, rango de 1 mes mínima y 3 años 6 meses máximo, media 1 año 4 meses, $DE \pm 1$ año 2 meses. (Gráfico 1)

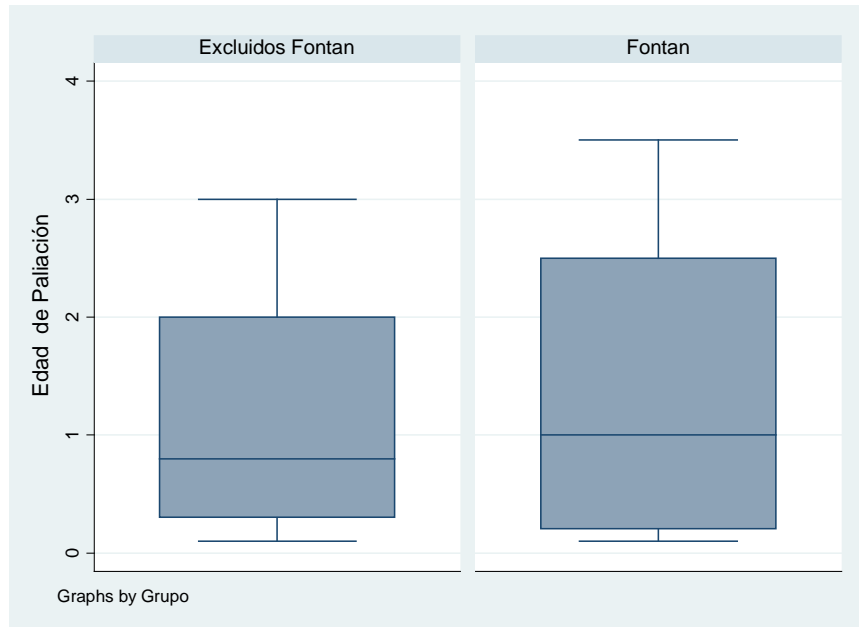


Gráfico 1. Edades por grupo de estudio

Por diagnóstico, las principales patologías reportadas fueron Atresia tricúspidea en un 31.82% (14 pacientes) Heterotaxia Asplenia 22.73% (10 pacientes) Síndrome Ventrículo Derecho Hipoplásico 9.09% (4 pacientes) Atresia Pulmonar con Septum íntegro 6.82% (3 pacientes). Por grupo de estudio, los pacientes excluidos de Fontan; Heterotaxia Asplenia 33.33% (8 pacientes), Atresia Tricúspidea 29.16% (7 pacientes), Atresia Pulmonar con Septum íntegro, Heterotaxia Poliesplenia, Síndrome Ventrículo Derecho Hipoplásico, Doble Discordancia AV en un 8.33% (2 pacientes) respectivamente. Los pacientes que cumplan criterios para Fontan: Atresia Tricúspidea 35% (7 pacientes), Canal AV desbalanceado, Heterotaxia Asplenia, Síndrome Ventrículo Derecho Hipoplásico 1n un 10 % (2 pacientes) respectivamente. (Gráfica 2)

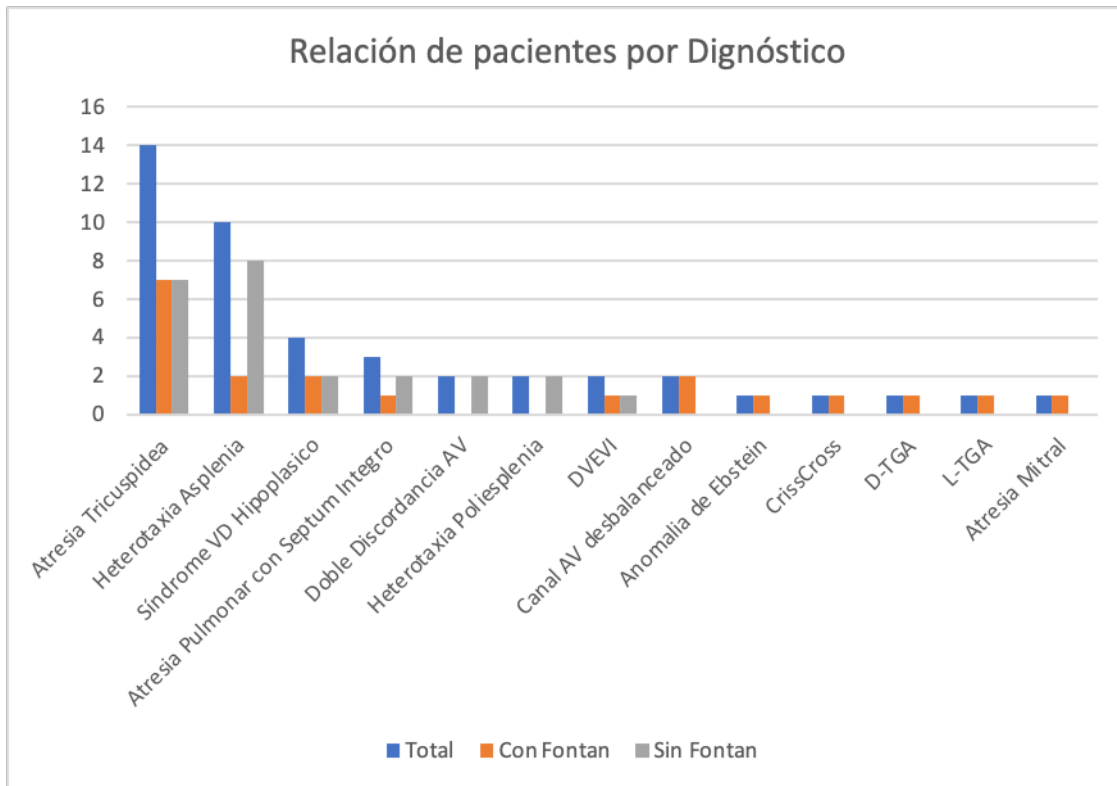


Gráfico 2. Diagnósticos por grupo de estudio

Por diagnósticos asociados, los principales reportadas fueron Atresia Tricuspidia 1B 15.91% (7 pacientes), DVSVD 13.64% (6 pacientes), Atresia pulmonar 11.36% (5 pacientes), Atresia tricúspidea 1C 9.09% (4 pacientes), Canal AV desbalanceado 9.09% (4 pacientes). La Gráfica 3, compara la proporción de diagnósticos asociados por grupos de estudio y población total. Por grupo de estudio, pacientes excluidos de Fontan: Atresia Tricúspidea 1B en el 16.6% (4 pacientes) y DVSVD 12.5% (3 pacientes). En los pacientes candidatos Fontan, la Atresia Tricúspidea 1B, DVSVD, Atresia Pulmonar, Canal AV desbalanceado, Canal AV balanceado, fueron las principales patologías asociadas en el 15% (3 pacientes respectivamente).

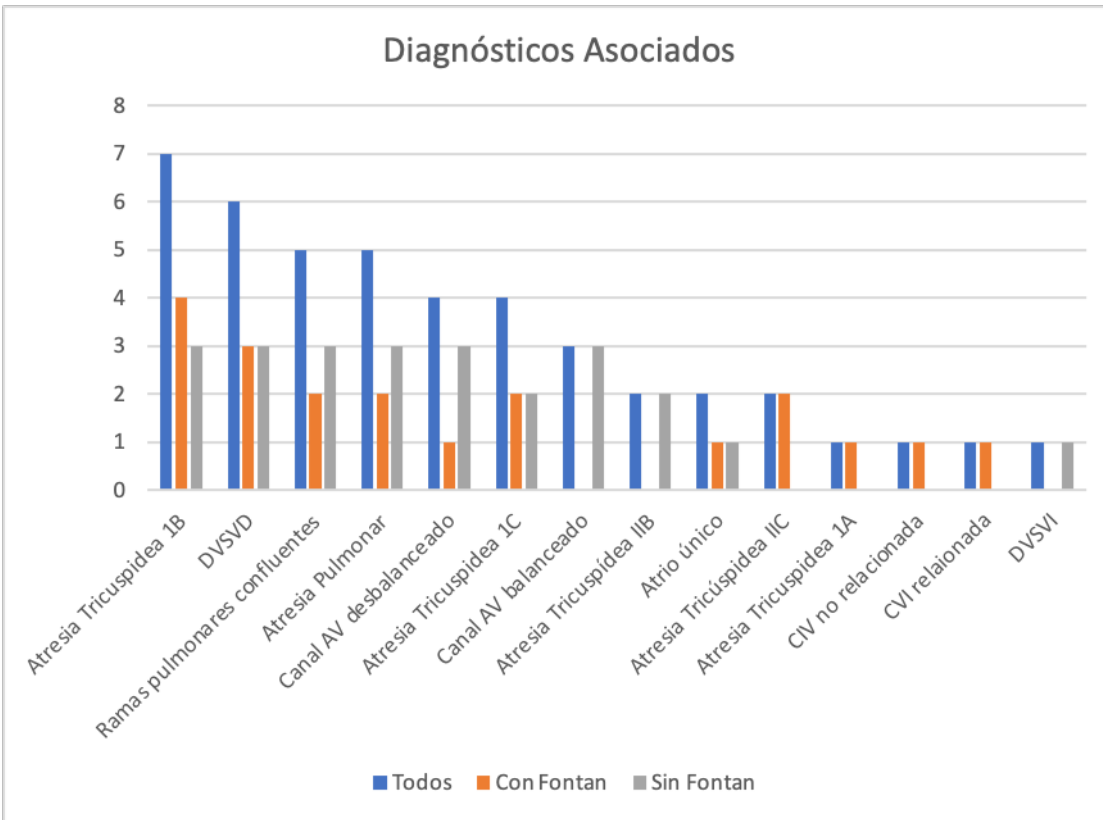
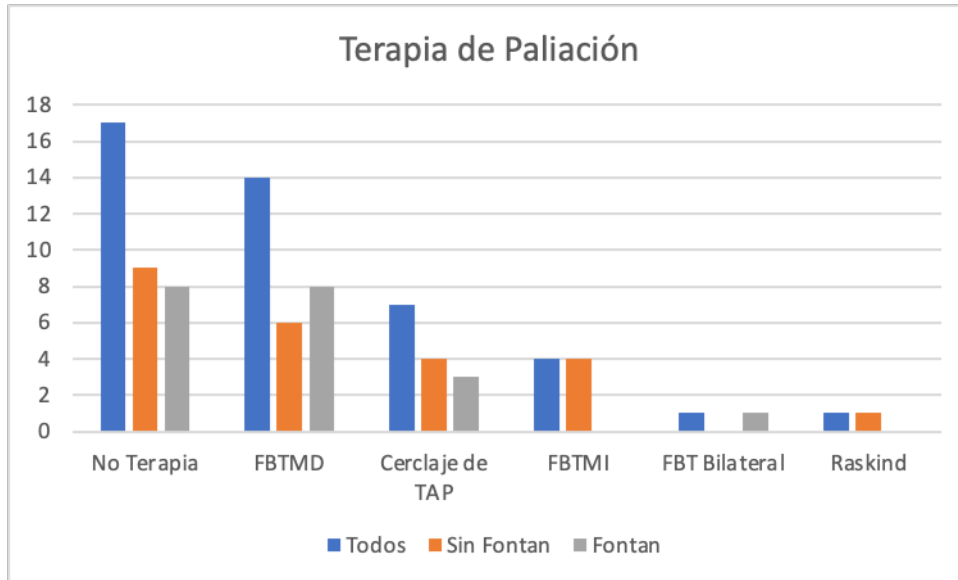


Gráfico 3. Diagnósticos Asociados por grupo de estudio

Por terapia de Paliación se reportaron 17 casos (38.63%) totales que no recibieron tratamiento inicialmente, 14 pacientes con terapia FBTMD (31.82%), 7 pacientes con Cerclaje de TAP (15.91%). Por grupo de estudio en los pacientes que no tuvieron Paliación fueron 9 casos (37.5%), FBTMD 6 casos (25%), FBTMI 4 casos (16.66%), Cerclaje de TAP 4 casos (16.66%). En los pacientes con Fontan, 8 casos (40%) no recibieron terapia, 8 casos (40%) FBTMD, 3 casos (15%) Cerclaje de TAP y solo 1 caso (5%) FT Bilateral. (Grafica 4) De igual modo, la correlación entre la terapia de Paliación y los grupos donde no se realizó Fontan vs los que si se realizaron, reporto un valor de p estadísticamente significativo de **0.0288**.



Gráfica 4. Tipos de terapia de paliación

El rango de edad de nuestra población al momento de la intervención quirúrgica tipo Glenn fue de 3 meses mínimo y 14 años máximo; con una media de 4 años 4 meses, $DE \pm 3$ años 5 meses. Por grupo los pacientes excluidos de Fontan 3 meses mínima – 13 años máxima, media 3 años 4 meses, $DE \pm 2$ años 9 meses; pacientes candidatos a Fontan 1 año mínima – 14 años máximo, media 5 años 6 meses, $DE \pm 3$ años 8 meses; la diferencia de edad por prueba de t de student, reportó un valor entre nuestro grupo de caso y control de **0.0317**. (Gráfica 5)

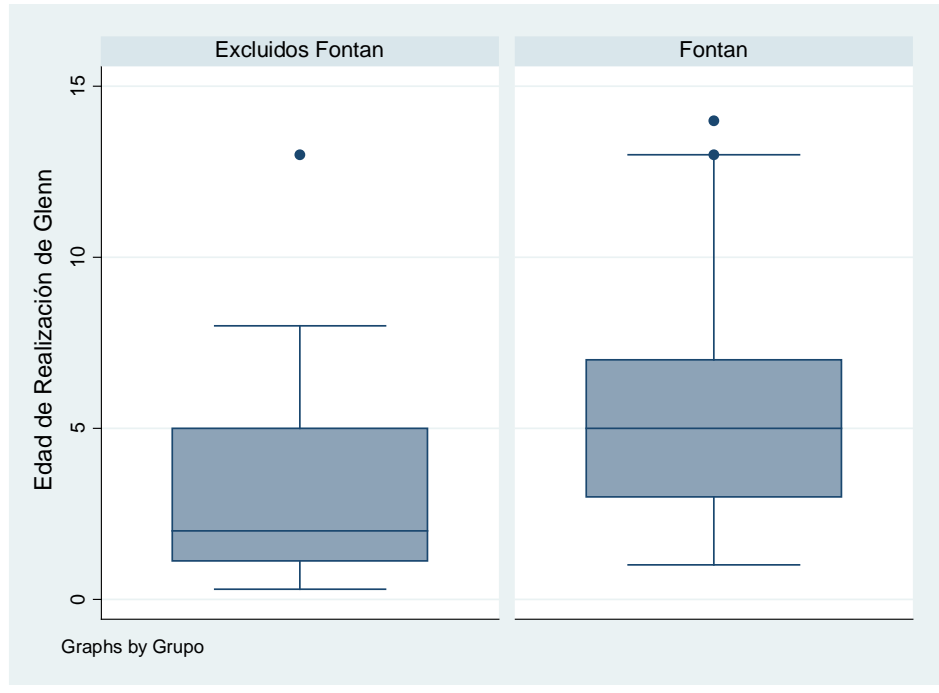
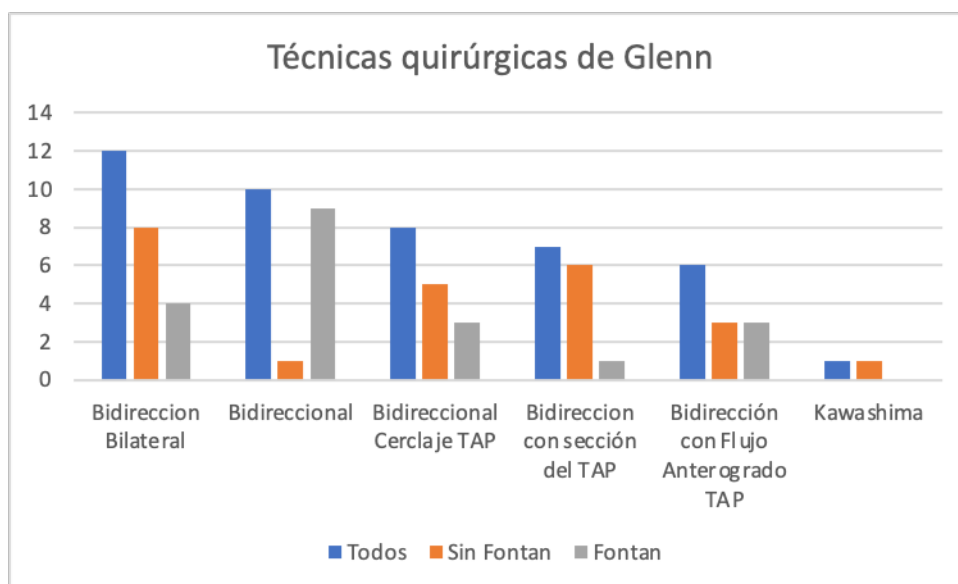


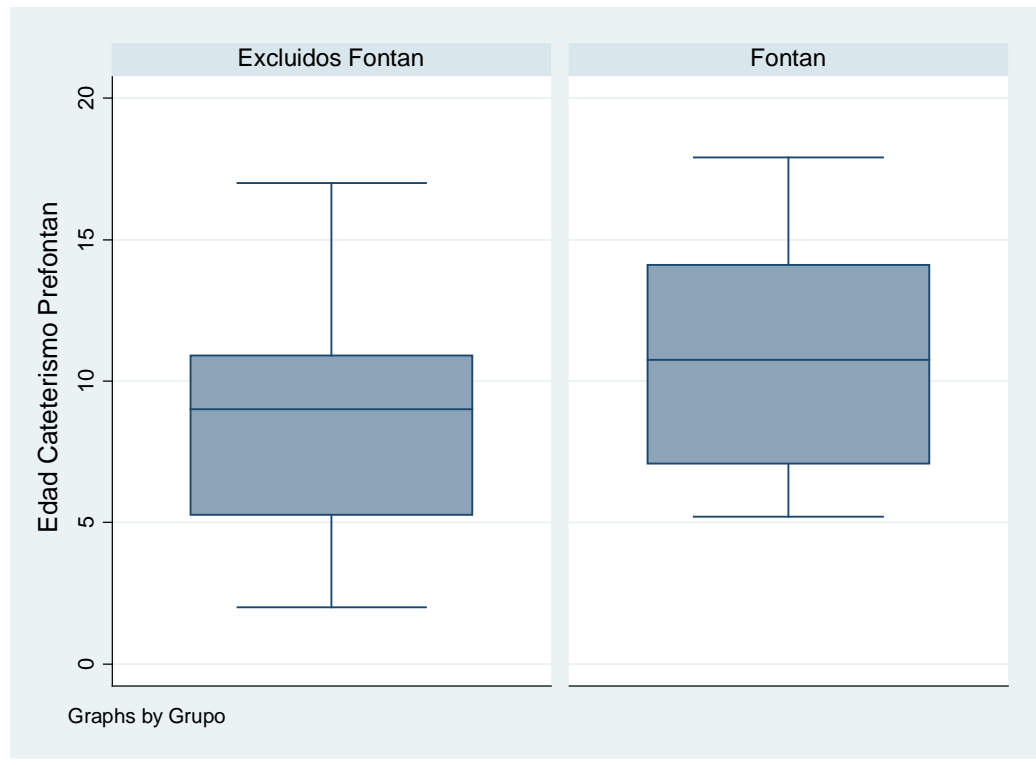
Gráfico 5. Edad de realización de Glenn por grupo de estudio

Por tipo de modalidad de Glenn la gráfica 6 registra las modalidades más frecuentes en nuestra población total de estudio y las principales dependiendo del grupo de estudio, la modalidad de tratamiento no modificó que los pacientes progresaran o no a Fontan.



Gráfica 6. Técnicas quirúrgicas de Glenn

La gráfica 7, representa las edades de realización de Cateterismo Pre-Fontan por nuestros dos grupos de estudio, en la población sin Fontan con una media de 8 años 9 meses, DE± 4 años 5 meses; en la población con Fontan media de 10 años 8 meses, DE± 4 años 2 meses.

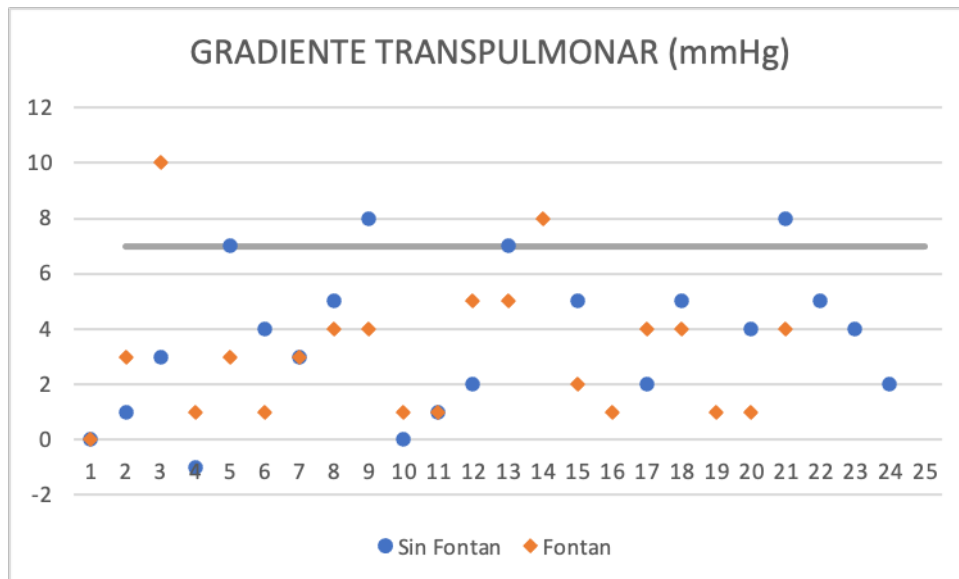


Gráfica 7. Edades de Cateterismo Pre Fontan

Se evaluó de manera individual cada parametro homodinámico, comparando ambos grupos, para ambos grupos (Excluidos y Candidatos a cirugía de Fontan).

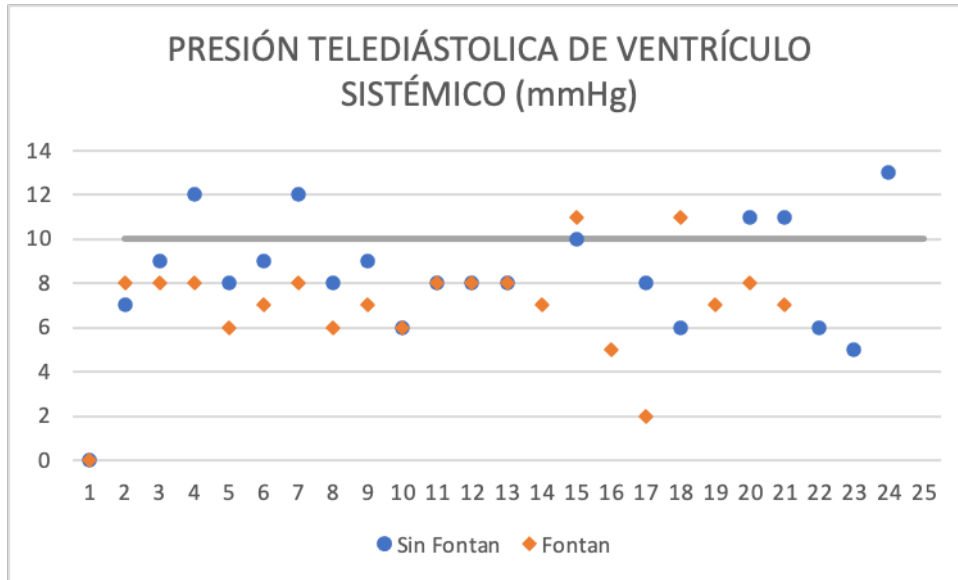
Grafica 8, representa los valores de gradiente transpulmonar comparando ambos grupos de estudio, indicando punto de corte en 7 mmHg, la población de sin Fontan el 16.66% (4 pacientes) quedarán fuera por quedar sobre el punto de corte o por encima.

Y consideramos de alto riesgo 2 pacientes de los que completaron cirugía de Fontan. Con rango en el grupo excluidos de fontan entre 1-8 mmHg (DE± 2.5)., en comparación con los candidatos con máximas en 10 mmHg (DE± 2.45).



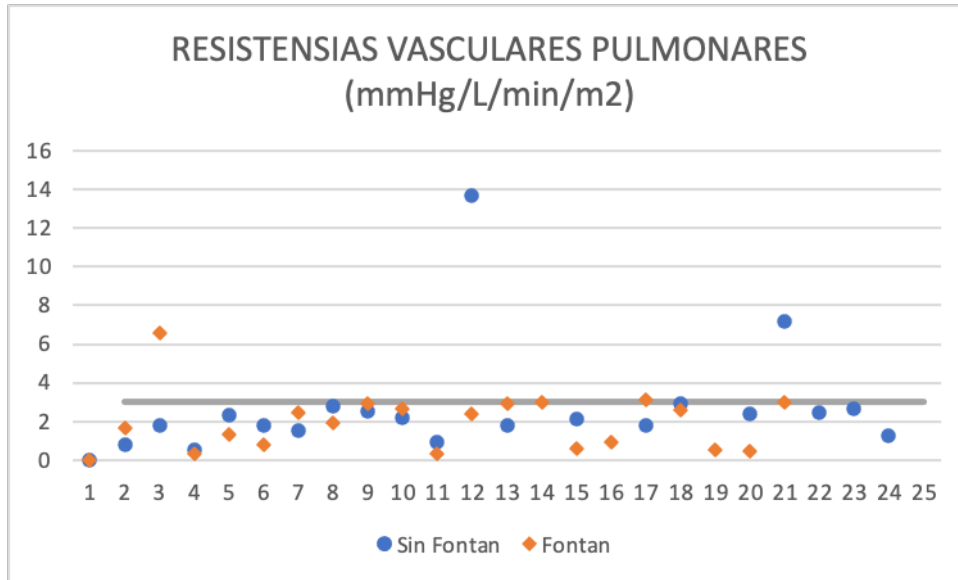
Gráfica 8. Valores de GTP por grupos de estudio

Gráfica 9. Representa los valores de la presión telediástolica de ventrículo sistémico con punto de corte en 10 mmHg, el 10% (2 pacientes) de los candidatos a Fontan se superaron este límite en 11 mmHg, y se excluyeron por PTDVS elevadas al 20% (5 pacientes) de los que que no se llevaron a Fontan. Con rango en el grupo excluidos de fontan entre 5 - 8 mmHg (DE± 13.43)., en comparación con los candidatos con máximas en 11 mmHg (DE± 1.92).



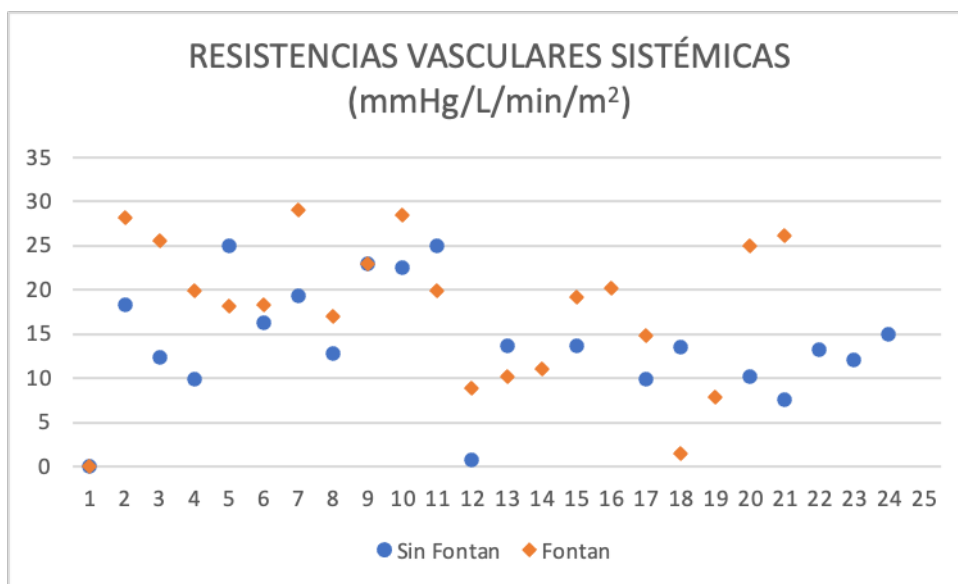
Gráfica 9. Valores de PTDVS por grupos de estudio

Grafica 10. Se representan los valores de las resistencias vasculares pulmonares por grupos de estudio con punto de corte en 3 mmHg/L/min/m², el 8.3% (2 pacientes) fueron excluidos por sobrepasar este límite. En uno encontramos un valor extremo en 14 mmHg/L/ min/m². Y excepcionalmente 1 paciente presentó 6.5 mmHg/L/ min/ m² que se pudo llevar a Fontan sin complicación. Con rango en el grupo excluidos de fontan entre 0.56 – 0.31 mmHg/L/min/m² (DE± 2.9) en comparación con los candidatos con con rango 0.31 – 0.66 mmHg/L/min/m², medias en 1.97 (DE± 1.92).



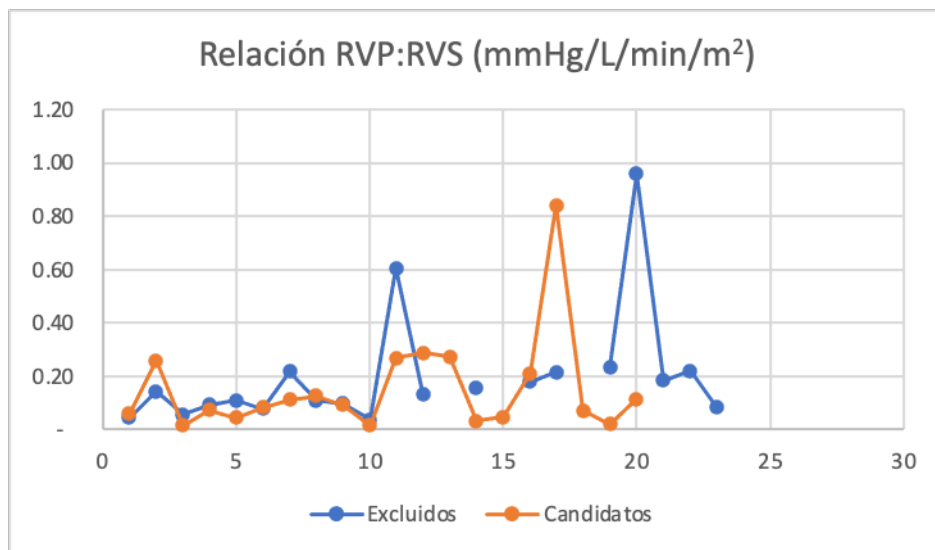
Gráfica 10. Valores de RVP por grupos de estudio

Grafica 11. Se esquematizan las resistencias vasculares sistémicas por grupos de estudio, todos los pacientes de ambos grupos de estudio tuvieron RVS por debajo de 30 mmHg/L/min/m². Con rango en el grupo excluidos de fontan entre 0.8 – 25 mmHg/L/min/m² (DE± 6.12) en comparación con los candidatos con máximas en 29.09 mmHg/L/min/m² (DE± 2.45).



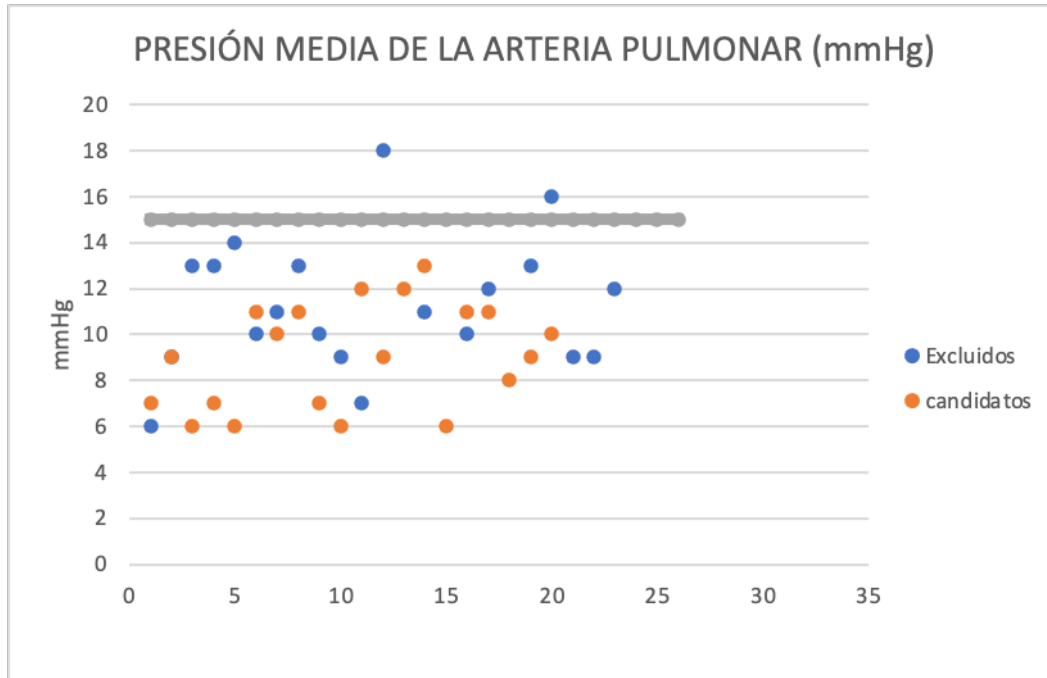
Gráfica 11. Valores de RVS por grupos de estudio.

Grafica 12. Representa la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. Todas se encuentran por debajo de 1.00 mmHg/L/min/m² excepto los tres pacientes que presentaron RVP elevadas por consiguiente la relación es más alta pero menor a 1.



Grafica 12. Valores de RVP:RVS por grupos de estudio

Grafica 13. Refleja los valores de la presión media de la arteria pulmonar entre ambos grupos de estudio y el punto de corte en 15 mmHg. con un rango de 6 y 19 mmHg para los excluidos de Fontan, medias de 11.3 (DE± 3.02) y los candidatos con punto máximo en 10 mmHg, media 9.55 (DE± 3.20).

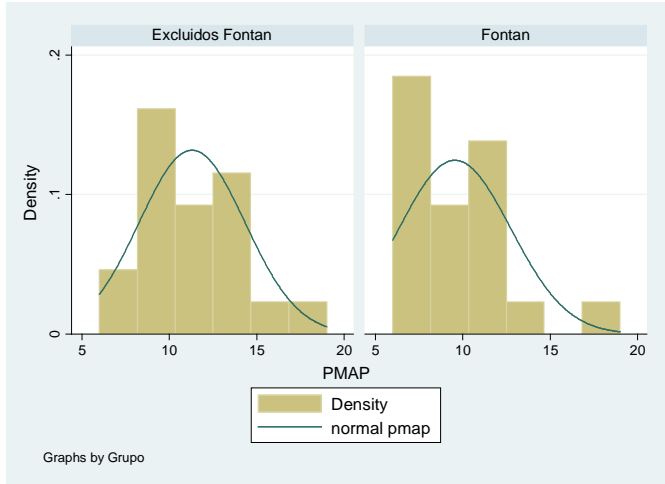


Gráfica 13 Valores de PMAP por grupos de estudio

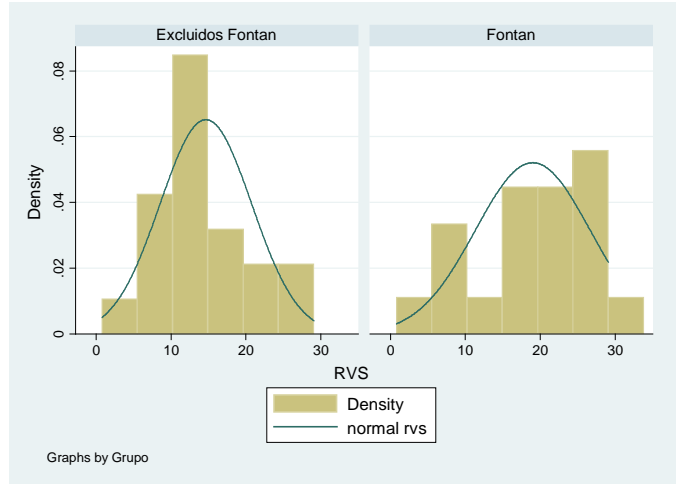
La tabla 1, reporta los valores de medición del cateterismo Pre Fontan de los grupos de estudio, no registramos rangos variables entre los dos grupos de estudio, ni valores de p significativamente estadísticos. Posterior graficamos con curva de normalidad cada una de las variables previamente reportadas, Gráfica 14– 20.

Tabla 1. Valores Cateterismo Pre-Fontan			
	Excluidos de Fontan	Candidatos Fontan	p
PMAP (mmHg)			
- Rango	6 – 19	6 – 10	0.0838
- Media	11.3	9.55	
- DE \pm	3.02	3.20	

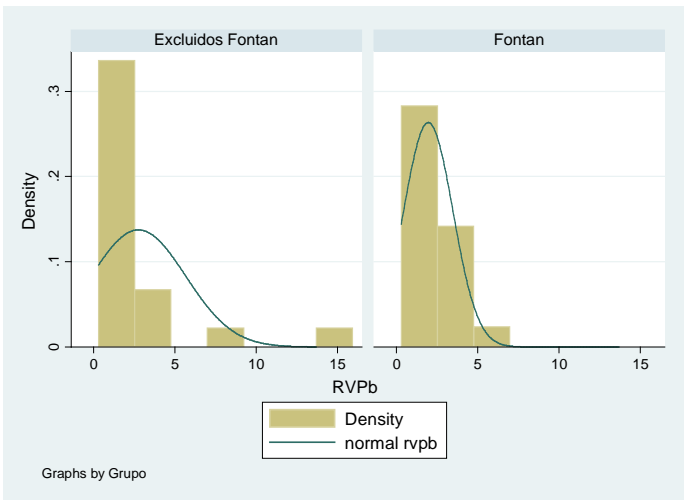
RVS (mmHg/L/min/m ²) - Rango - Media - DE±	0.8 – 25 14.63 6.12	1.5 – 29.09 19.00 7.66	0.0575
RVP (mmHg/L/min/m ²) - Rango - Media - DE±	0.56 – 13.7 2.76 2.90	0.31 – 6.6 1.97 1.51	0.2971
PTDVS (mmHg) - Rango - Media - DE±	5 – 8 11.7 13.43	2 – 11 7.3 1.92	0.1553
GTP (mmHg) - Rango - Media - DE±	1 – 8 3.75 2.57	1 – 10 3.3 2.45	0.5745
QP (L/min/m ²) - Rango - Media - DE±	0 – 2.3 1.59 0.52	0.96 – 3.2 1.64 0.52	0.7794
QS (L/min/m ²) - Rango - Media - DE±	0 – 10.15 4.26 3.75	1.89 – 8.69 2.01 1.54	0.3679



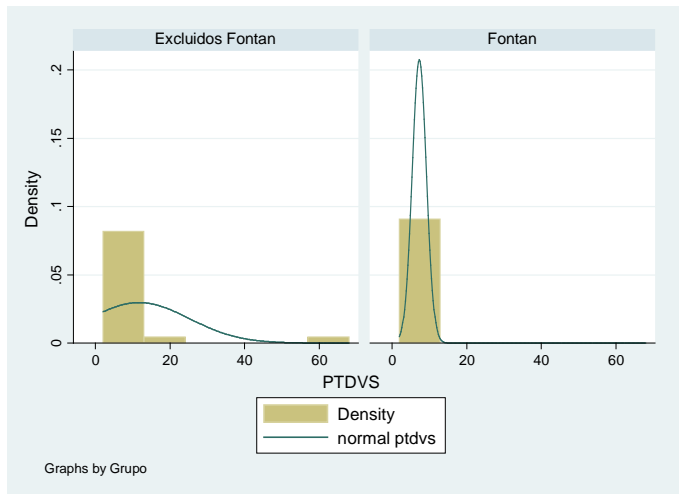
Gráfica 14. PMAP (mmHg) por Grupo de estudio



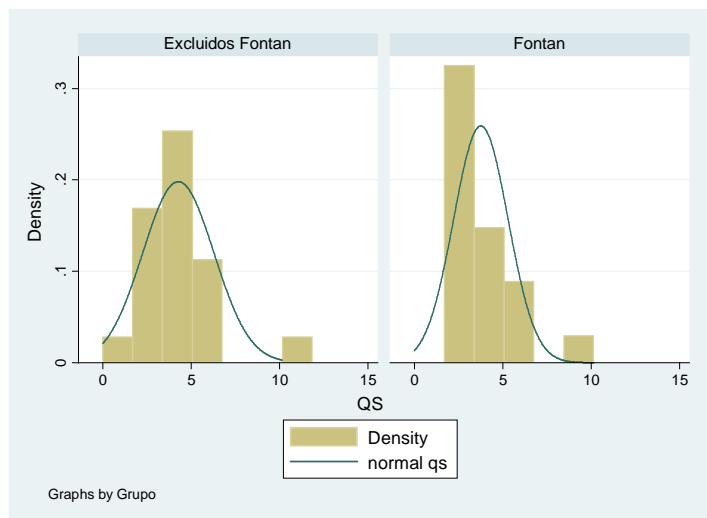
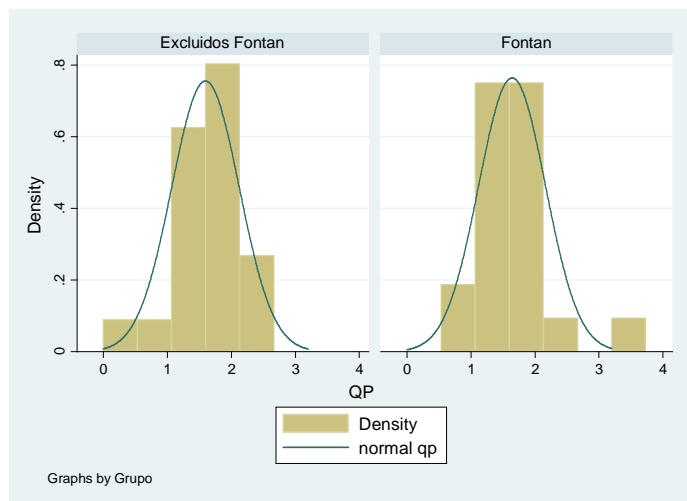
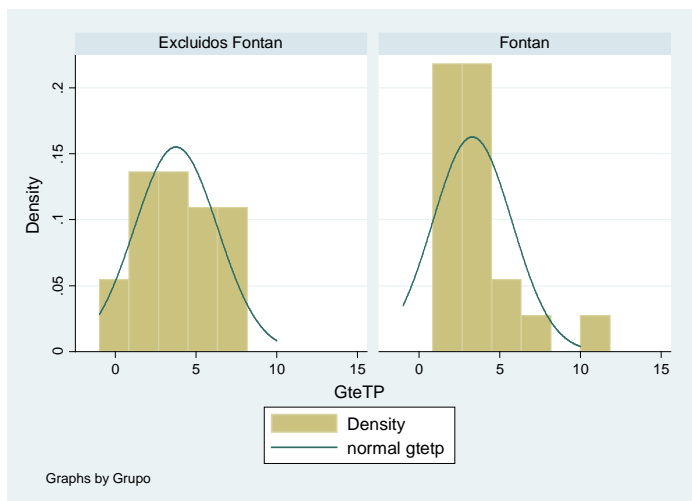
Gráfica 15. RVS (mmHg/L/min/m²) por Grupo de estudio



Gráfica 16. RVP (mmHg/L/min/m²) por Grupo de estudio



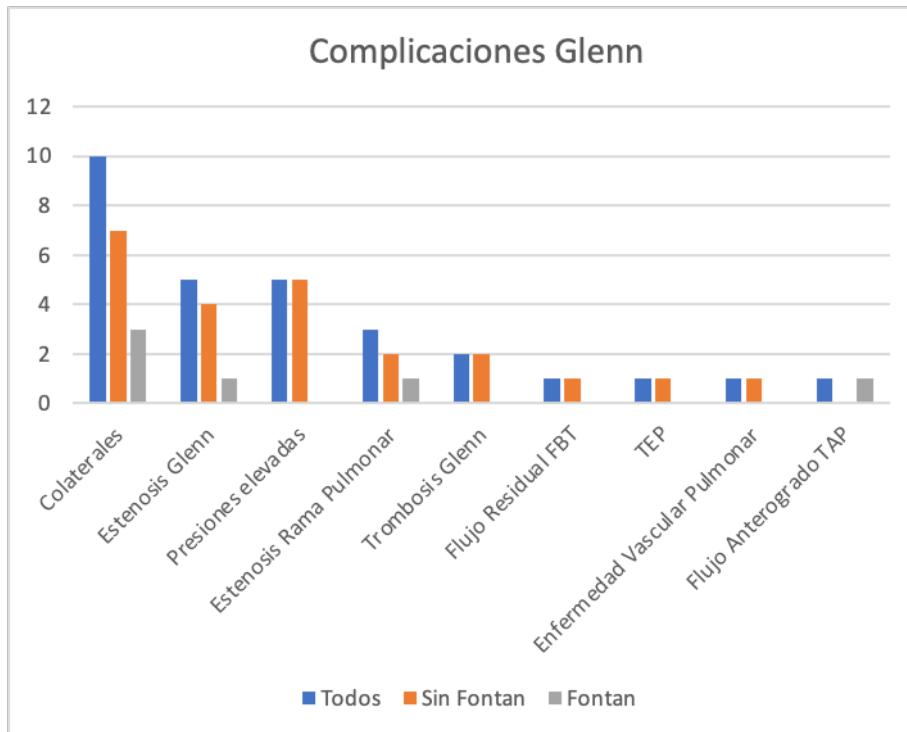
Gráfica 17. PTDVS (mmHg) por Grupo de estudio



Se evaluó el papel la presencia de Circulación Colateral y el tipo de Circulación que pudieron influir en la realización de cirugía de Fontan, todas descritas en la tabla 2. La única variable que reporto significancia estadística fue la presencia de Circulación Colateral de tipo Aorto Pulmonar.

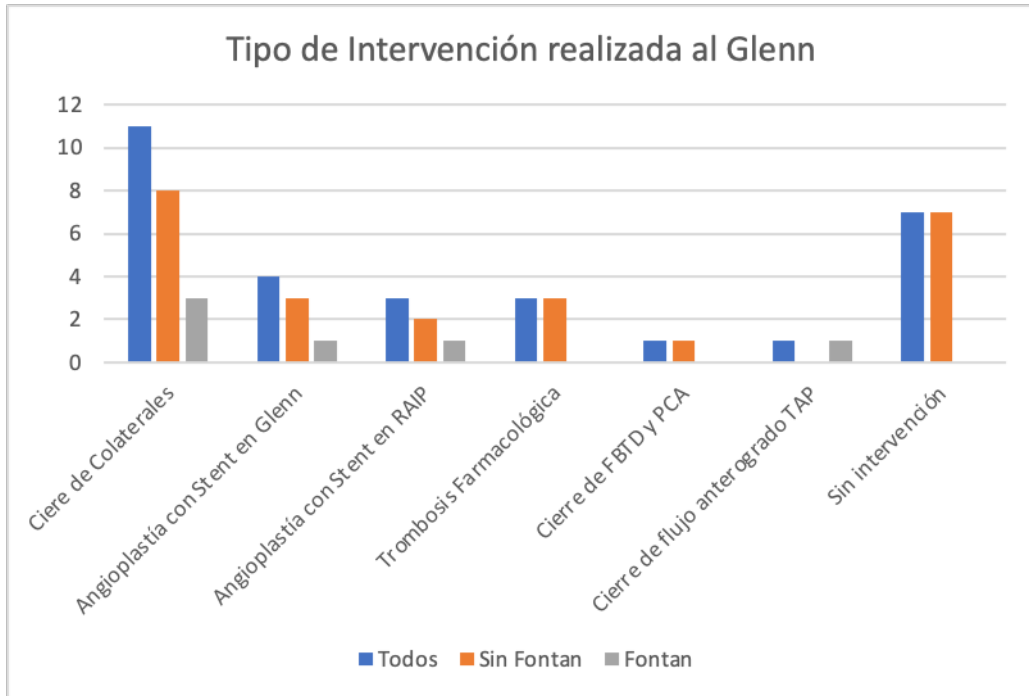
Tabla 2. Circulación Colateral excluidos vs no excluidos de Fontan			
	Sin Fontan n (%)	Fontan n (%)	p
Circulación Colateral			
- No	12 (50)	14 (70)	0.805
- Si	12 (50)	6 (30)	
Fistulas Ventrículo coronarias			
- No	23 (95.83)	20 (100)	0.852
- Si	1 (4.16)	0	
Colaterales Portosistémicas			
- No	23 (95.83)	20 (100)	0.8527
- Si	1 (4.26)	0	
Colaterales Aortopulmonar			
- No	17 (70.83)	14 (70)	0.0036
- Si	7 (29.16)	6 (30)	

Se reportaron 30 complicaciones (68.18%) posterior al Glenn; el 80% (24 casos) se registró en los pacientes sin Fontan y el 20% (6 casos) en los casos con Fontan. La principal complicación quirúrgica fue la persistencia de Colaterales en el 33.33% (10 pacientes), Estenosis del Glenn 16.67% (5 pacientes), Presiones elevadas 16.67% (5 pacientes), Estenosis de la Rama Pulmonar 10% (3 pacientes), Trombosis del Glenn 6.67% (2 pacientes). La gráfica 15 describe las complicaciones por el total de la población de estudio y los grupos sin y con Fontan.



Gráfica 21. Complicaciones asociadas a Glenn

De las 30 complicaciones reportadas, solo se realizó corrección de las mismas en el 76.67% de los casos (23), siendo la principal intervención realizada el Cierre de Colaterales, en el 36.67% (11 casos). La gráfica 22, describe la proporción de intervenciones realizadas por grupo de estudio.



Gráfica 16. Tipo de Intervención realizadas al Glen por grupo de estudio

Se registraron 9 defunciones en nuestra población de estudio (20.45%); 7 casos en grupo sin Fontan y 2 casos en pacientes con Fontan. La principal causa de defunción fue Choque Cardiogénico en el 44.44% (4 pacientes), seguido de Falla Organica Multiple en un 22.22% (2 pacientes).

Se realizó análisis multivariado de las variables previamente estudiadas, ninguna de las variables modifico de manera conjunta que los pacientes fueran descartados para realización de Fontan.

DISCUSIÓN

La derivación cavo pulmonar superior (Glenn) ha sido utilizada durante muchos años como intervención quirúrgica para paciente con fisiología univentricular ⁽²⁾. El corazón univentricular es una entidad muy compleja en la que se incluyen aquellas cardiopatías en la que la reparación biventricular no es opción. La derivación cavo pulmonar superior (Glenn) ha sido utilizada durante muchos años como intervención quirúrgica para paciente con fisiología univentricular ⁽²⁾. A medida que el procedimiento Fontan ha llegado a ser el procedimiento final para la derivación de la circulación sistémica ⁽³⁾.

La falla del Glenn es cualquier disfunción de la circulación del Glenn que afecta la capacidad del paciente para hacer actividades diarias. A pesar de la amplia utilidad de Glenn en circulación univentricular, no todos son candidatos a completar la cirugía de Fontan.

En el HIMFG la derivación cavo pulmonar superior (Glenn) es la estrategia paliativa más utilizada como etapa previa la realización de Fontan en pacientes con fisiología univentricular, la eficacia clínica que tiene como procedimiento previo, minimizando la adaptación de poscarga por anastomosis a AP ⁽³¹⁾. El análisis del plazo representa las estrategias de consolidación en el tratamiento del VU, sumado al esfuerzo de los equipos quirúrgicos, la unidad de cuidados intensivos pediátricos y la institución con fin de aumentar los tiempos quirúrgicos. La importancia actual de realización de Glenn previo a Fontan radica en el aumento el flujo pulmonar sin datos de sobrecarga ventricular ⁽³¹⁾ y la realización de Glenn es ampliamente recomendado ⁽²⁰⁾ y su

evaluación a largo plazo es recomendado como proceso de paliación rumbo al Fontan (21).

Primero, de la misma manera que Chang AC et al (7) encontramos que los pacientes que se sometieron a derivación cavo pulmonar contaban con diagnósticos de atresia tricúspidea 1B, síndrome de Heterotaxia, síndrome de ventrículo derecho hipoplásico y en contraste todos sus pacientes fueron sometidos a cirugía paliativa previo a Glenn, nuestra población solo el 61.37% (n= 27) recibió algún tipo de intervención paliativa: la mayoría FBTMD en 31.82% (n= 14), seguida de cerclaje de TAP 16.66% (n=7) Yoshihisa et al (31) analiza los diagnósticos frecuentes llevados a fisiología univentricular, el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, atresia pulmonar con septum integro, atresia valvular tricúspidea y en su mayoría ventrículos de morfología derecha, coincidiendo con nuestros resultados atresia tricúspidea 1B 31.8% (n=14), Heterotaxia asplenia 22.73% (n=10) y síndrome de ventrículo derecho hipoplásico 9.09% (n=4). El 54.5% (n= 24) de nuestros pacientes fueron excluidos de completar derivación cavo pulmonar total (Fontan)

Segundo, la falla aguda del Glenn, Ramírez – Roa et al. (9) reporta como causa directa de fallo la insuficiencia de las válvulas atrioventriculares hasta en 3.4%, en contraparte, de los caso con falla aguda del HIMFG encontramos que fueron asociados a proceso quirúrgico de manera crónica la presencia de circulación colateral en el 22.7% del total de los pacientes, la elevación de presiones intracardiacas en el 11.3% de todos los cateterismo pre Fontan, de manera aguda la estenosis del Glenn (20.8%) y la estenosis de ramas pulmonares (20.8%) ambos en 5 pacientes excluidos de Fontan.

Tercero, durante los últimos años la reducción de la tasa de mortalidad de 17% a 4% se asocia a las modificaciones de la operación original ⁽⁴⁾ ⁽¹¹⁾. Becerra et al. reporta que se operaron 101 paciente de Glenn con una mortalidad menor a 4%, sin encontrar factores de riesgo independientes asociados ⁽¹³⁾. Tanto Juan C. et al ⁽³⁾ como Suchaya Silvilairat et al. ⁽¹⁶⁾ coinciden que la presencia de drenaje venoso pulmonar anómalo y síndromes de Heterotaxia, ventrículo derecho sistémico y la elevación de la PMAP por encima de 15 mmHg, son factores de riesgo de mal pronóstico asociados de manera independiente a falla de Glenn, en contraste en nuestra población del HIMFG encontramos la tasa de mortalidad en pacientes excluidos de cirugía de Fontan de un 15.9% y en su mayoría secundario a la choque cardiogénico, como causa directa de muerte, sin encontrar factores de riesgo asociados de manera independiente, el periodo comprendido entre la paliación y el Glenn con una p significativa en 0.288, por otro lado el periodo comprendido entra la realización de Glenn y el cateterismo pre Fontan con una diferencia de edad significativa en 0.0317.

Cuarto, Alejos JC et al ⁽³⁾ y Ramírez Roa et al ⁽¹¹⁾ reportan que la causa principal de exclusión de paciente de Fontan fue la presencia de PMAP por encima de 15 mmHg, sin embargo, para Masuda M et al ⁽²⁰⁾ presiones superiores a 20 mmHg y RVP de 3 UW/m² e índices e Nakata menores a 200 mm²/m² son apenas factores para considerarlos de alto riesgo. La población excluida de Fontan del HIMFG el desarrollo PMAP en rango de 6 -19 (11.3) (p= 0.83) y RVP en pacientes excluidos entre 0.56 – 13.7 (2.76) pero con una p = 0.2971, más altas que los casos control (aquellos que si completaron Fontan) rango entre 0.31 – 6.6 (1.97), pudiendo catalogarlos como alto

riesgo según Masuda et al ⁽²⁰⁾: únicamente al 8.3% (2 pacientes) de los excluidos y 5% (1 paciente) que fue candidato a Fontan.

Si fuera posible categorizar a nuestra población los clasificaríamos como Hussain A et al de acuerdo a las resistencias vasculares periféricas (RVP) de alto riesgo $\geq 3,5$ unidades de Woods (WU)/m (2) de bajo riesgo $<3,5$ WU/m⁽²⁾⁽¹¹⁾. Todos nuestros pacientes cuentan con RVP medias por debajo de 3.5 WU/m, excluimos de Fontan al 4.1% (1 paciente) y llevamos a Fontan al 5% (1 paciente) de alto riesgo por RVP mayor 3.5 UW/m

Quinto, el seguimiento a corto y largo plazo de pacientes post operados de Glenn, el 54.5% desarrollo circulación colateral, en un periodo de tiempo promedio de 4 años 4 meses (DE \pm 3 años 5 meses), similar al reportado por Duncan DW et al ⁽¹⁰⁾. Yoshihisa et al. ⁽³¹⁾ afirma que la presencia de fístula arteriovenosas pulmonares aumenta con el tiempo y la desaturación progresa a largo plazo después del Glenn ⁽³¹⁾. La presencia de circulación colateral de tipo Aortopulmonar en la población del HIMFG fue significativa en 0.0036. más no para colaterales veno venosas, porto sistémicas o ventrículo coronarias. Zahr RA et al ⁽²⁵⁾ realizó seguimiento de 86 casos con Glenn bidireccional el 31% desarrollo fístulas arteriovenosas pulmonares. Nosotros encontramos que el 40.9% (18 pacientes) del total de nuestra población desarrollo algún tipo de circulación colateral, sin embargo, no investigamos la causa, pero se asociaba a pacientes con mayor hipoxia. Bacha EA et al. concluye que el desarrollo de circulación colateral como respuesta a la hipoxia y cianosis crónica progresiva, secundario a una angiogénesis aberrante. La ausencia de malformaciones arteriovenosa influye en la mejora de la capacidad al ejercicio y directamente en la morbimortalidad al Fontan ⁽²⁷⁾, el 70% (14

pacientes) de los candidatos a Fontan no presentaba circulación colateral de ningún tipo. No pudimos encontrar una asociación directa entre la presencia de colaterales y la exclusión de completar cirugía de Fontan con un valor de $p = 0.805$.

Sexto, encontramos que a pesar de que los pacientes contaban con adecuadas condiciones para la realización de un Fontan las complicaciones agudas estuvieron presentes en el 68.1%. En la que se evidenció que la causa principal clínica fue la hipoxia en un 35.3% (17 pacientes) y la intervención previo a la cirugía de Fontan más realizada fue el cierre de colaterales en 25% (11 pacientes), seguida de 9% (4 pacientes) angioplastia de Glenn con Stent por estenosis y la angioplastia con Stent en ramas pulmonares secundaria a estenosis de ramas pulmonares en 6.8% (3 pacientes) en contraste con lo reportado por Chang AC et al. En que el cateterismo pre Fontan no evidenció estrechamiento de la derivación cavo pulmonar (Glenn), ramas pulmonares o fístulas arteriovenosas ⁽⁷⁾.

Finalmente, los niveles de enzimas hepáticas y parámetros de gabinete no tuvieron una asociación directa en pacientes que presentaron complicaciones de Glenn, del mismo modo que Kowatari R et al. los niveles encontrados en nuestro estudio de AST y ALT y Bilirrubina totales aumentaron gradualmente en excluidos ⁽²⁸⁾. Tendríamos que examinar el efecto de Glenn en la función hepática, hematológica y valores péptido natriurético cerebral (BNP).

Nuestros hallazgos sugieren alguna utilidad de mantener un seguimiento más estrecho de nuestros pacientes y así evitar la elevación de PMAP, aumento de RVS y la

aparición de circulación colateral secundario a hipoxia crónica, así mejorar el número de candidatos a completar derivación cavo pulmonar total.

CONCLUSIÓN

- El principal diagnóstico de paciente llevados a fisiología univentricular es la atresia tricúspidea en su variante 1B.
- La principal complicación clínica crónica que observamos en los pacientes operados de Glenn es la hipoxia, sin embargo, la presencia o no de complicaciones no condiciona la realización de llevar al paciente a completar la derivación cavo pulmonar total.
- La principal complicación en nuestro grupo de estudio se presentó fue la presencia de circulación colateral, siendo de igual manera la más frecuente en pacientes operados de Glenn, seguido de presiones intracardiacas elevadas y estenosis del sistema Glenn.
- Observamos que la edad más importante y de mayor impacto en que los pacientes se excluyan de realización de Fontan es la edad en la que se realizó el Glenn reportando un valor de $P = 0.0317$, donde los pacientes excluidos la media fue de 3 años 4 meses vs paciente con Fontan de 5 años 6 meses.
- El no haber recibido algún procedimiento paliativo a la realización de Glenn influye en la tasa de exclusión de Fontan con un valor significativo de $P = 0.0288$.
- Ninguno de los valores de presión medidos por cateterismo Pre Fontan, influyeron en que los pacientes se hayan excluido de la realización del

mismo, los parámetros más cercanos a un valor estadísticamente significativo cercano a $p \leq 0.05$ fue el de RVS en 0.0575.

- La tasa de mortalidad asociada a pacientes excluidos de Fontan es de 15.9% en su mayoría secundario a choque cardiogénico.
- Ninguna de la variables estudiadas se puede considerar como factor de riesgo de manera global para excluir a los pacientes de cirugía de Fontan.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:

A continuación, se presenta el cronograma de actividades.

Cronograma de actividades															
	<i>Diciembre 2021</i>			<i>Enero 2022</i>			<i>Diciembre 2022</i>			<i>Enero 2022</i>			<i>Mayo 2023</i>		
1.- Búsqueda bibliográfica	R	R	R												
2.- Diseño del protocolo				R	R	R									
3.- Aprobación del protocolo							R	R	R						
4.- Ejecución del protocolo y recolección de datos										R	R	R			
5.- Análisis de datos y elaboración de tesis													R	R	R

R=realizado

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1.

Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Aug 6;140(6).

2.

Alejos JC, Williams RG, Jarmakani JM, Galindo A, Isabel-Jones J, Drinkwater DC, et al. Factors influencing survival in patients undergoing the bidirectional Glenn anastomosis. *American Journal of Cardiology*. 1995 May 15;75(15):1048–50.

3.

Alejos JC, Williams RG, Jarmakani JM, Galindo A, Isabel-Jones J, Drinkwater DC, et al. Factors influencing survival in patients undergoing the bidirectional Glenn anastomosis. *American Journal of Cardiology*. 1995 May 15;75(15):1048–50

4.

Castaneda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* [Internet]. 1992 Nov 1 [cited 2023 Jun 1];86(5 Suppl): II80-84. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1424039/>

5.

William. Circulatory Bypass of the Right Side of the Heart. 86. 1958 Jul 17;259(3):117–

20.

6.

Kirklin JK, Blackstone EH. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery E-Book: Expert Consult - Online and Print (2-Volume Set)* [Internet]. Google Books. Elsevier Health

Sciences; 2012 [cited 2023 Jun 1]. Available from:

https://books.google.com.mx/books?id=wzMQC4neUV8C&printsec=frontcover&hl=es&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false

7.

Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Rosenfeld HM, Wessel DL, Jonas RA, et al. Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants. Postoperative course and early results. *Circulation* [Internet]. 1993 Nov 1;88(5 Pt 2):II149-158. Available from:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7693365/>

8.

Jahangiri M, Keogh B, Shinebourne EA, Lincoln C. Should the bidirectional Glenn procedure be performed through a thoracotomy without cardiopulmonary bypass? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1999 Aug;118(2):367–8.

9.

Ramírez-Roa JL, Guzmán-Bustamante MI. Pacientes con corazón univentricular sometidos a cirugía de Glenn. *Revista Colombiana de Cardiología*. 2022 Feb 25;28(3).

10.

Duncan BW, Desai S. Pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2003 Nov;76(5):1759–66.

11.

Hussain A, Arfi AM, Hussamuddin M, Haneef AA, Jamjoom A, Al-Ata J, et al. Comparative Outcome of Bidirectional Glenn Shunt in Patients With Pulmonary Vascular Resistance ≥ 3.5 Woods Units Versus < 3.5 Woods Units. *The American Journal of Cardiology* [Internet]. 2008 Oct 1 [cited 2023 May 31];102(7):907–12.

Available from:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002914908009375>

12.

Vettukattil JJ, Slavik Z, Lamb RK, Monro JL, Keeton BR, Tsang VT, et al.

Intrapulmonary arteriovenous shunting may be a universal phenomenon in patients with the superior cavopulmonary anastomosis: a radionuclide study. *Heart* [Internet]. 2000

Apr 1 [cited 2023 May 31];83(4):425–8. Available from:

<https://heart.bmj.com/content/83/4/425.short>

13.

Becerra V, Moreno G, Althabe M, Lenz A, Magliola R, Martín A, et al. Glenn

bidireccional: resultados y análisis de factores de riesgo en una experiencia de 5 años.

Archivos de Cardiología de México. 2013 Apr;83(2):88–92.

14.

Petrucci O, Khoury PR, Manning PB, Eghtesady P. Outcomes of the bidirectional Glenn procedure in patients less than 3 months of age. *The Journal of Thoracic and*

Cardiovascular Surgery [Internet]. 2010 Mar 1 [cited 2023 May 31];139(3):562–8.

Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022522309010794>

15.

Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar-Gómez A. ¿Qué queremos decir con el término “univentricular”? *Cirugía Cardiovascular*. 2015 Jul;22(4):193–4.

16.

Silvilairat S, Pongprot Y, Sittiwangkul R, Woragidpoonpol S, Chuaratanaphong S,

Nawarawong W. Factors influencing survival in patients after bidirectional Glenn shunt.

Asian Cardiovascular & Thoracic Annals [Internet]. 2008 Oct 1 [cited 2023 May 31];16(5):381–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18812346/>

17.

Fernández Pineda L, Cazzaniga M, Daghero F, Herraiz Sarachaga I, Quero Jiménez M, Villagrà F, et al. La operación de Glenn bidireccional en 100 casos con cardiopatías congénitas complejas: factores determinantes del resultado quirúrgico. Revista Española de Cardiología [Internet]. 2001 Jan 1 [cited 2023 Jun 1];54(9):1061–74.

Available from:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0300893201764536>

18.

Serrano F, Caffarena JM. Cirugía del corazón univentricular en segundo estadio: técnicas y resultados. Cirugía Cardiovascular. 2008 Oct;15(4):351–60.

19.

Clausen H. Hypoplastic left heart syndrome. Paediatrics and Child Health. 2015 Jan;25(1):18–22.

20.

Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Suzuki M, Murakami E, et al. Clinical Results of the Staged Fontan Procedure in High-Risk Patients. The Annals of Thoracic Surgery [Internet]. 1998 Jun 1 [cited 2023 May 31];65(6):1721–5. Available from:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0003497598002641>

21.

Ennio Mazzera, Corno AF, Picardo S, Di RM, Marino B, Costa D, et al. Bidirectional cavopulmonary shunts: Clinical applications as staged or definitive palliation. The Annals of thoracic surgery. 1989 Mar 1;47(3):415–20.

22.

LaPar DJ, Mery CM, Peeler BB, Kron IL, Gangemi JJ. Short and Long-Term Outcomes for Bidirectional Glenn Procedure Performed With and Without Cardiopulmonary Bypass. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 Jul;94(1):164–71.

23.

Bridges ND, Mayer J, Lock JE, Jonas RA, Hanley FL, Keane JF, et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation*. 1992 Dec 1;86(6):1762–9.

24.

Anderson JB, Beekman RH, Border WL, Kalkwarf HJ, Khoury PR, Uzark K, et al. Lower weight-for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2009 Aug;138(2):397-404.e1.

25.

Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019 Apr 2;139(14).

26.

Zahr RA, Kirshbom PM, Kopf GS, Sainathan S, Steele MM, Elder RW, et al. Half a Century's Experience With the Superior Cavopulmonary (Classic Glenn) Shunt. *The Annals of Thoracic Surgery* [Internet]. 2016 Jan 1 [cited 2023 Jan 24];101(1):177–82.

Available from:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S000349751501379X>

27.

Bacha EA, Jonas RA, Mayer JE, Perry S, del Nido PJ. Management of pulmonary arteriovenous malformations after surgery for complex congenital heart disease. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* [Internet]. 2000 Jan 1 [cited 2023 Jun 1];119(1):175–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10612781/>

28.

Kowatari R, Suzuki Y, Daitoku K, Fukuda I. Long-term results of additional pulmonary blood flow with bidirectional cavopulmonary shunt. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2020 Sep 29;15(1).

29.

Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Aug 6;140(6).

30.

Gewillig M, Brown SC, Bruaene A, Rychik J. Providing a framework of principles for conceptualising the Fontan circulation. *Acta Paediatrica*. 2020 Jan 8;109(4):651–8.

31.

Tanoue Y, Kado H, Boku N, Hideki Tatewaki, Nakano T, Kouji Fukae, et al. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* [Internet]. 2006 Oct 27 [cited 2023 Apr 29];6(1):97–101. Available from: <https://academic.oup.com/icvts/article/6/1/97/639966>

32.

Gewillig M, Brown SC, Heying R, Eyskens B, Ganame J, Boshoff DE, et al. Volume load paradox while preparing for the Fontan: not too much for the ventricle, not too little for the lungs. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* [Internet]. 2010 Feb 1 [cited 2023 Jun 1];10(2):262–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19945986/>

33.

Trusler GA, MacGregor D, Mustard WT. Cavopulmonary anastomosis for cyanotic congenital heart disease. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* [Internet]. 1971 Nov 1 [cited 2023 Jun 1];62(5):803–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5117243/>

34.

GUZZO DE LEÓN D. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas: El aporte de la radiología, del electrocardiograma y de la ecocardiografía. *Revista Uruguaya de Cardiología* [Internet]. 2008;23(1):21–48. Available from: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-04202008000100004

35.

Tarek Alsaied, Rathod RH, Aboulhosn J, Budts W, Anderson JL, Baumgartner H, et al. Reaching consensus for unified medical language in Fontan care. *Epub*. 2021 Jun 30;8(5):3894–905.

36.

Zhang T, Shi Y, Wu K, Hua Z, Li S, Hu S, et al. Uncontrolled Antegrade Pulmonary Blood Flow and Delayed Fontan Completion After the Bidirectional Glenn Procedure: Real-World Outcomes in China. *The Annals of Thoracic Surgery* [Internet]. 2016 Apr 1

[cited 2023 Jun 4];101(4):1530–8. Available from:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26794884/>

37.

Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE, et al. Hepatic Venous Blood and the Development of Pulmonary Arteriovenous Malformations in Congenital Heart Disease. *Circulation*. 1995 Sep;92(5):1217–22.

38.

Calderón-Colmenero Juan, Ramírez Samuel, Viesca Regina, Ramírez Liliana, Casanova Miguel, García Montes José Antonio et al . Cirugía de Fontan: Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch. Cardiol. Méx.* [revista en la Internet]. 2005 Dic [citado 2023 Jun 04] ; 75(4): 425-434. Disponible en:

http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402005000400008&lng=es.

39.

IPCCC Structure [Internet]. ISNPCHD. [cited 2023 Jun 5]. Available from:

<https://ipccc.net/ipccc-structure/>

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Por tratarse de un estudio retrospectivo con revisión de expedientes / base de datos la principal limitación será la calidad de los obtenida, la disponibilidad de los expediente y la falta de datos completos debido a la falta de información general además condicionado por la restricciones sociales por la pandemia de COVID.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se tomó en consideración el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de investigación para la salud en su artículo 17, que lo clasifica como sin riesgo puesto que se obtuvo información de registros electrónicos y expedientes, y fue por tanto un estudio retrospectivo.

Este proyecto también se apegó a la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial. Que establece los Principios Éticos para las investigaciones Médicas en Seres Humano, adaptada por la 8° Asamblea Médica Mundial, Helsinki Finlandia en junio de 1964. Así como a la última enmienda hecha por la última en la Asamblea General en octubre 2013, y a la Declaración de Taipéi sobre las consideraciones éticas sobre las bases de datos de salud y los biobancos que complementa oficialmente a la Declaración de Helsinki desde el 2016; de acuerdo a lo reportado por la Asamblea Médica Mundial.

Se hizo uso correcto de los datos y se mantuvo absoluta confidencialidad de estos. Esto de acuerdo a la Ley Federal de Protección de Datos Personales, a la NOM-004-SSA3-2012, Del expediente clínico (apartados 5.4, 5.5 y 5.7).

Se solicitó dispensa del consentimiento informado con base en el punto 10 de las pautas éticas internacionales para la investigación relacionada con la investigación en salud con seres humanos, elaboradas por el Consejo de Organizaciones Internacionales de Ciencias Médicas en colaboración con la Organización Mundial de la Salud.

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud de abril 2014, en el artículo 17 se establece que ésta es una investigación sin riesgo: I

“Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquellos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta”.

La información se recolectará en una base de datos y para mantener la confidencialidad a cada paciente se le asignará un código de identificación consecutivo.