



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"  
SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**EVOLUCIÓN Y COMPLICACIONES DE LA  
DERIVACIÓN CAVO PULMONAR TOTAL EN EL ADULTO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
"IGNACIO CHÁVEZ" PERIODO: 1995-2013**

TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL TÍTULO  
EN LA ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTADO POR:

**DR. CHRISTIAN TORO ZAPATA**

ASESOR: DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA



MÉXICO, D.F. 2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

---

DR. JOSÉ FERNANDO GUADALAJARA BOO  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

---

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ  
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

---

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA  
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

## **AGRADECIMIENTOS**

## INDICE DE CONTENIDO

Resumen .....	6
Abreviaturas .....	7
Introducción .....	8
<b>CAPITULO I</b>	
Marco teórico.....	10
1.1 Cardiopatías congénitas .....	11
1.2 Corazón con fisiología univentricular .....	18
1.3 Evolución histórica de la derivación cavopulmonar total .....	19
1.4 Cirugía de Fontan .....	21
1.5 Modificaciones a la técnica .....	22
1.6 Indicaciones del procedimiento.....	23
1.7 Contraindicaciones .....	24
1.8 Abordaje quirúrgico .....	25
1.9 Complicaciones postoperatorias .....	32
a) Arritmias auriculares .....	32
b) Derrame pleural .....	32
c) Disfunción miocárdica.....	33
d) Obstrucción y trombosis .....	34
e) Parálisis diafragmática .....	34
f) Accesos venosos difíciles .....	34
<b>CAPITULO II</b>	
Planteamiento del problema .....	36
2.1 Pregunta de investigación .....	37
2.1.1. Hipótesis.....	37
2.2 Objetivos .....	38
2.2.1 Generales .....	38
2.2.3 Específicos .....	38
2.3 Justificación .....	38

### **CAPITULO III**

Material y método .....	39
3.1 Diseño de estudio. ....	39
3.2 Criterios de selección .....	39
3.3 Tipo de muestreo .....	40
3.4 Variables .....	40
3.5 Definición de variables .....	42
3.6 Consideraciones éticas .....	49
3.7 Metodología .....	49
3.8 Análisis estadístico .....	51
Resultados .....	51
Discusión .....	67
Conclusión .....	73
Bibliografía .....	75

## **RESUMEN**

La derivación cavo pulmonar total o cirugía Fontan-Kreutzer, permite evitar que las circulaciones sistémica y pulmonar se mezclen, facilitando así una mejor oxigenación y descarga de volumen al ventrículo, en corazones univentriculares.

Se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, en 22 pacientes del Instituto "Ignacio Chávez", que fueron sometidos en su infancia a una derivación cavo pulmonar total, en 11 pacientes del tipo túnel lateral fenestrado y en otros 11 pacientes del tipo tubo extracardíaco (Tipo Marcelletti), durante el periodo comprendido entre 01 de Enero de 1995 al 31 de Diciembre de 2013. Las edades de estos pacientes al momento de realizar este estudio, se encontraban entre 18 a 35 años. El objetivo era establecer su evolución y cuales fueron las complicaciones que presentaron, secundario al procedimiento quirúrgico.

De los pacientes estudiados, 68.17 % presentaban un diagnóstico de ausencia de conexión auriculoventricular derecha y 31.83 % otras cardiopatías congénitas, productoras de fisiología de ventrículo único. En los pacientes con compromiso pulmonar la RVP fue de  $3.29 \pm 1.96$  UW, mientras que los pacientes sin compromiso la media de RVP fue de  $2.74 \pm 1.66$  UW. Estos parámetros hemodinámicos preoperatorios, solo fue posible obtenerlos en 13 casos.

Dentro de las complicaciones postoperatorias, el bloqueo auriculoventricular se presentó en el 33.33% de los pacientes con complicación pulmonar y en el 50% de los pacientes sin complicación pulmonar. Otras complicaciones fueron la arritmia supraventricular, sangrado y sepsis.

**Palabras clave:** Cirugía de Fontan, Ausencia de conexión auriculoventricular derecha, Fisiología univentricular.

### **ABREVIATURAS**

- EKG: Electrocardiograma
- AV: Auriculoventricular
- PVC: Presión Venosa Central
- RVP: Resistencia Vascular Pulmonar
- RVS: Resistencia Vascular Sistémica
- PA: Atresia pulmonar
- CIV: Comunicación interventricular
- DCPTTE: Derivación cavo pulmonar total extracardiaco

## **INTRODUCCIÓN**

Las estrategias quirúrgicas en pacientes en quienes no es posible mantener una fisiología biventricular, han venido modificándose a través de los años. El procedimiento de Fontan-Kreutzer, propuesto en su inicio para el manejo de la ausencia de conexión auriculoventricular derecha, actualmente también está indicado en otras cardiopatías congénitas complejas cuya característica primordial es la presencia de un solo ventrículo único funcional. <sup>(1)</sup> La separación en estos corazones, de la circulación sistémica y pulmonar, se realiza con la conexión del retorno sistémico al árbol arterial pulmonar a través de las derivaciones cavo pulmonares u operaciones tipo Fontan-Kreutzer que son cirugías paliativas, cuyo objetivo final es mejorar la sobrevida.

El ventrículo en los pacientes con corazón univentricular, puede ser derecho o izquierdo o de morfología indeterminada. Aquellos cuya morfología es de ventrículo derecho, normalmente poseen un PR normal en el electrocardiograma (ECG) (conducción atrio-ventricular normal). Pero los que poseen morfología de ventrículo izquierdo, tienen frecuentemente afectado el sistema de conducción normal. Su conducción atrio-ventricular (AV) está prolongada y puede observarse bloqueo AV completo. Las arritmias cardíacas con evolución fatal se presentan en más del 30 % de los pacientes con ventrículo único y no guardan relación con la técnica paliativa utilizada. <sup>(2,3)</sup>

La etiología de las arritmias, está relacionada con la sobrecarga de volumen, hipoxemia crónica e insuficiencia coronaria. Estos pacientes tienen mayor riesgo de presentar arritmias auriculares, como la fibrilación y el flutter auricular. <sup>(4)</sup> Al igual que sucede con otros procedimientos quirúrgicos, la manipulación intensa de los vasos, aumenta la incidencia de arritmias en el postoperatorio, frecuentemente extrasístoles auriculares o taquicardias de la unión. La cercanía del sistema de conducción al área quirúrgica, provoca que un 10% de los pacientes desarrollen bradicardia y necesiten marcapaso permanente. <sup>(2,4)</sup> Lo anterior es más frecuente en los pacientes con ausencia de conexión atrio-ventricular derecha, porque el suplemento sanguíneo al nodo sinusal se puede afectar durante la reparación y por la manipulación realizada al atrio derecho durante la cirugía. Alrededor del 40% de los pacientes desarrollan arritmias supraventriculares después del procedimiento de Fontan, lo cual puede provocarles alteraciones hemodinámicas de consideración. <sup>(1,5)</sup>

En la actualidad se usa la reparación quirúrgica mediante la técnica de Fontan-Kreutzer, en la mayoría de los pacientes en los cuales no es posible una reparación total de los dos ventrículos. <sup>(6)</sup> Se han realizado múltiples variaciones en la técnica de Fontan, sin embargo todas derivan la sangre venosa que llega a las cavidades derechas hacia la circulación pulmonar evitando el paso por el ventrículo. <sup>(7)</sup> En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan-Kreutzer en la población pediátrica, además existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes.

Este estudio observacional retrospectivo, se realiza con el objetivo de determinar las complicaciones postoperatorias que presentaron pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular, a quienes se les practicó una derivación cavo pulmonar total en el Instituto Nacional de Cardiología y su evolución una vez llegados a la edad adulta.

## **CAPITULO I**

### **MARCO TEÓRICO**

Se estima que la incidencia media aproximada de cardiopatías congénitas varía de entre 3 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. Esta frecuencia representa alrededor de 10% del total de las malformaciones congénitas.<sup>(8)</sup> Sin tratamiento, 25% de los pacientes con cardiopatías congénitas fallecen durante el periodo neonatal, 60% en la infancia y solamente 15% sobrevive hasta la adolescencia.<sup>(9)</sup> En general, el manejo de estos pacientes es quirúrgico. Dependiendo del tipo de cardiopatía, el tratamiento quirúrgico puede ser para su corrección total o definitiva (lo cual ocurre en la mayoría de los casos) o cirugía paliativa (en los casos de pacientes que presentan una cardiopatía en la cual solamente alguno de los ventrículos es funcional). Esta última en muchas situaciones puede ser una mejor alternativa que un trasplante cardiaco.<sup>(5,10)</sup>

Durante el periodo de la formación embrionaria del corazón, pueden surgir defectos a diferentes niveles conllevando a modificaciones hemodinámicas que pueden conducir a una circulación univentricular.<sup>(11)</sup> El concepto aplica para diferentes entidades patológicas las cuales tienen en común un hecho invariable: uno de los ventrículos está excluido del sistema. Las alteraciones que pueden

afectar tanto al ventrículo izquierdo como al derecho, sea por mal desarrollo, ausencia de las válvulas atrio-ventriculares y ventrículo-arteriales correspondientes. No obstante, conviene mencionar que en determinados estados patológicos el convertir un corazón biventricular a uno de fisiología univentricular, puede ser la alternativa terapéutica de elección, como sucede en las siguientes patologías: <sup>(3-5,11)</sup>

Corazón univentricular

Ausencia de conexión auriculoventricular derecha

Atresia mitral

Ventrículo izquierdo con doble entrada

Ventrículo derecho con doble entrada

Canal aurículo-ventricular desbalanceado

Ventrículo único de morfología indeterminada

Dentro de otros

## **1.1 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

### **1.1.1 Ventrículo único**

En los pacientes portadores de corazón univentricular, el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único. El flujo de sangre, es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo a la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo. De tal manera

que pueden existir múltiples cuadros clínicos relacionados con el síndrome de corazón univentricular. <sup>(12)</sup>

### **a) Anatomía**

El caso típico se distingue por la existencia de válvulas atrio-ventriculares relativamente normales, que se abren sobre una cámara ventricular única, separada de éste ventrículo común por un pliegue muscular. Se encuentra una cámara de salida rudimentaria, y restos de bulbo arterioso que da origen a uno o dos grandes vasos. <sup>(12)</sup>

En la mayoría de los casos descritos, la aorta nace en la región anterior de la pequeña cámara y la arteria pulmonar tiene su origen en la parte posterior de ventrículo principal, lo que constituye un cierto grado de transposición de las grandes arterias.

Ambas válvulas atrio-ventriculares, se abren en una cavidad ventricular única. Generalmente hay una cámara infundíbular rudimentaria que comunica con la cavidad ventricular común. De la cámara común nace una gran arteria y la otra gran arteria suele partir de la cavidad incompleta. Hay transposición de las grandes arterias en el 85% de los casos y es frecuente la estenosis aórtica o la estenosis pulmonar. Se observa una gran frecuencia de asplenia o poliesplenia. <sup>(12,13)</sup>

El ventrículo único, se caracteriza por la presencia de una cámara ventricular completamente formada, hacia la cual dos válvulas atrio-ventriculares vacían la

sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares. En el 85% de los casos de esta cámara ventricular nace la arteria aorta y en el 15% de los casos emerge la arteria pulmonar. Existe asociación frecuente con transposición de los grandes vasos y estenosis pulmonar. <sup>(11-13)</sup>

### **b) Fisiología**

Los efectos de tener un ventrículo único sobre la circulación, dependen de las resistencias relativas opuestas al vaciamiento de los ventrículos, por parte de los circuitos pulmonar y general.

Cuando el tracto de salida pulmonar o el lecho de los vasos pulmonares ofrecen una considerable resistencia a la corriente, el cortocircuito prevaleciente será de derecha a izquierda y el paciente presentará cianosis. Por el contrario, si el tracto de salida pulmonar y el lecho vascular se encuentran muy abiertos, oponiendo poca resistencia, el cortocircuito continúa casi exclusivamente la dirección de izquierda a derecha y no se observan indicios de cianosis. <sup>(12-14)</sup>

Hay una mezcla compleja de la sangre sistémica y venosa pulmonar, por tanto, la saturación de oxígeno en la arteria aorta y en la arteria pulmonar es idéntica. La saturación sistémica de oxígeno es proporcional a la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar. <sup>(15)</sup> Con una cantidad de flujo sanguíneo pulmonar disminuido se produce una marcada cianosis.

### **1.1.2 Ausencia de conexión auriculoventricular derecha**

Los pacientes con ausencia de conexión atrio-ventricular derecha, carecen de una cavidad ventricular derecha funcional, esta prácticamente queda reducida a una pequeña cámara, de tal forma que el ventrículo izquierdo maneja los volúmenes sanguíneos de los circuitos sistémico y pulmonar, por lo que se hipertrofia y se dilata, mientras que el ventrículo derecho sin conexión recibe flujo por una comunicación interventricular cuyo tamaño determina el grado de desarrollo del mismo. Como resultado, el trabajo cardíaco es doble para el ventrículo izquierdo.<sup>(16-17)</sup>

La sangre se mezcla en la aurícula izquierda y el corazón impulsa hacia el pulmón y hacia todo el cuerpo, una sangre insuficientemente oxigenada. En el 80% de los casos, se asocia a una estenosis pulmonar, que disminuye el flujo que va a los pulmones y negativamente, por tanto, la oxigenación de la sangre (aumentando la cianosis), pero disminuye beneficiosamente también el trabajo del ventrículo único.<sup>(16)</sup>

#### **a) Anatomía**

En la ausencia de conexión auriculoventricular derecha no hay continuidad entre las cámaras derechas y sólo existe la conexión entre la aurícula y el ventrículo izquierdos. El piso de la aurícula derecha es muscular y no existe la válvula tricúspide; externamente hay un surco profundo entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, el cual carece de porción de entrada y

generalmente está hipodesarrollado. Las cámaras izquierdas están conectadas a través de la válvula mitral, y el ventrículo izquierdo está hipertrofiado y dilatado y funciona como ventrículo principal; ambas cámaras ventriculares están conectadas por una comunicación interventricular de tipo subinfundibular. Está presente una comunicación interauricular de tipo *ostium secundum*, aunque puede haber un foramen oval permeable o una aurícula común. <sup>(18,19)</sup>

En la ausencia de conexión auriculoventricular derecha, la conexión ventriculoarterial generalmente es concordante, emergiendo las grandes arterias de sus respectivos ventrículos; con menos frecuencia, la conexión ventriculoarterial es discordante, emergiendo la aorta de ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo; más rara aún es la conexión de tipo doble salida ventricular y es excepcional la única vía de salida por tronco común o tronco aórtico solitario. Algunos pacientes cursan con cierto grado de estenosis pulmonar, la cual protege el lecho vascular pulmonar del hiperflujo. <sup>(18)</sup>

### **b) Fisiología**

El retorno venoso sistémico, está derivado a la aurícula derecha y a la aurícula izquierda, con la consiguiente hipertrofia y aumento de tamaño de la aurícula izquierda. La aurícula y el ventrículo izquierdo son grandes debido a que

manipulan tanto el retorno venoso sistémico como el pulmonar. Relacionándose el grado de cianosis proporcionalmente al aumento del flujo sanguíneo pulmonar.<sup>(16,19)</sup>

El retorno venoso sistémico no llega directamente a los ventrículos, de tal forma que cruza por una comunicación septal auricular de la aurícula derecha a la izquierda, donde la sangre se mezcla con el retorno venoso pulmonar y atraviesa la válvula mitral, para llegar al interior del ventrículo izquierdo. La sangre es impulsada por el ventrículo izquierdo a la aorta y parte de dicho líquido llega a las arterias pulmonares, atravesando el agujero de salida (defecto septal ventricular) en el ventrículo derecho hipoplásico que conduce a la arteria pulmonar. En muchos casos, sangre adicional proviene del conducto arterioso persistente.

Una gran proporción de todos los casos de atresia tricúspide, cursan con restricción del flujo pulmonar, secundario a la pequeñez del agujero de salida o por estenosis pulmonar subvalvular o valvular. De este modo, disminuye el retorno venoso pulmonar de tal manera que surge hipoxia moderada a profunda y cianosis clínica. El ventrículo izquierdo, bombea la sangre del retorno venoso pulmonar y sistémico y tolera fácilmente la carga volumétrica, relativamente pequeña, que tiene el menor flujo pulmonar. En éstos pacientes rara vez surge insuficiencia cardiaca congestiva.<sup>(19,20)</sup>

### **1.1.3 Atresia pulmonar**

La atresia pulmonar, (PA) es un defecto congénito complicado que se origina debido al desarrollo anormal del corazón fetal, durante las primeras 8 semanas de embarazo.

La válvula pulmonar, está ubicada entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Integrada por tres valvas que funcionan como puerta de una vía, permiten el flujo sanguíneo hacia la arteria pulmonar, pero no en dirección retrógrada, al ventrículo derecho. <sup>(16,21)</sup>

En el caso de la PA, se presentan problemas con el desarrollo de la válvula, evitando que las valvas se abran; por lo tanto, la sangre no puede fluir hacia delante, desde el ventrículo derecho a los pulmones. Antes del nacimiento, mientras el feto se encuentra en desarrollo, en realidad no representa una amenaza para la vida ya que la placenta proporciona oxígeno al bebé, además los pulmones no son funcionales. La sangre que ingresa al lado derecho del corazón del feto, pasa a través de una abertura denominada foramen oval, que permite que la sangre rica en oxígeno pase por el lado izquierdo del corazón y se dirija al cuerpo.

En algunos casos, puede existir una segunda abertura, esta vez en la pared ventricular, que le otorga a la sangre en el ventrículo derecho una vía de salida. Esta abertura se denomina comunicación interventricular (CIV). Si no existe una CIV, el ventrículo derecho recibe poco flujo sanguíneo antes del nacimiento, motivo por el cual no se desarrolla completamente. <sup>(16,21)</sup>

Después del nacimiento, la placenta ya no proporciona oxígeno al recién nacido, los pulmones deben iniciar esta función, para la cual fueron diseñados. Sin embargo, como no hay ninguna abertura de válvula pulmonar presente, la sangre debe encontrar otra ruta, para llegar a los pulmones y recibir oxígeno.

El foramen oval normalmente se cierra al momento del nacimiento, pero en esta situación es posible que permanezca abierto, permitiendo que la sangre pobre en oxígeno, pase de la aurícula derecha a la izquierda. Desde allí, se dirige al ventrículo izquierdo, partiendo de la aorta, hacia el cuerpo. Bajo estas condiciones, el bebé no puede vivir, porque la sangre pobre en oxígeno no logra satisfacer las demandas del organismo. Los recién nacidos también presentan una conexión entre la aorta y la arteria pulmonar, denominado conducto arterioso, el cual permite que una porción de la sangre carente en oxígeno pase a los pulmones. Desafortunadamente, este conducto arterioso normalmente se cierra a las pocas horas o días después del nacimiento. <sup>(15,16,21)</sup>

### **a) Anatomía**

La válvula pulmonar, es atrésica y el tabique interventricular está intacto. La cavidad del ventrículo derecho, suele ser hipoplásica, con una gruesa pared ventricular. En ocasiones el ventrículo derecho es de tamaño normal. Para sobrevivir es necesaria una CIA. <sup>(21)</sup>

## **b) Fisiología**

Los hallazgos fisiopatológicos son similares a los de la ausencia de conexión auriculoventricular derecha. La aurícula derecha se hipertrofia y aumenta de tamaño, para derivar el retorno venoso sistémico de la aurícula izquierda.

Tanto la aurícula izquierda como el ventrículo izquierdo, manejan el retorno venoso sistémico y pulmonar, en consecuencia, aumentan de tamaño. El flujo sanguíneo pulmonar, depende de la permeabilidad del conducto arterioso. El cierre del conducto arterioso después del nacimiento ocasiona la muerte. <sup>(21)</sup>

## **1.2 CORAZÓN CON FISIOLÓGÍA UNIVENTRICULAR**

En este término englobamos, todas aquellas cardiopatías congénitas en las que no existen dos ventrículos funcionales, para impulsar de forma separada la sangre a la circulación sistémico-pulmonar.

El concepto de paliación, para el tratamiento de cardiopatías congénitas tiene como propósito aliviar los signos, síntomas o situaciones fisiopatológicas de la enfermedad que resultan limitantes en términos de mayor probabilidad de muerte, desarrollo de otras alteraciones irreversibles, o bien, difícil manejo (por ejemplo, hipertensión pulmonar, cianosis o falla cardíaca). En general, la realización de estos procedimientos es temporal, mientras se lleva a cabo una corrección definitiva, dirigida a reparar, en la medida de lo posible, las alteraciones anatómicas y fisiológicas de la cardiopatía congénita original. En algunos casos,

los procedimientos paliativos pueden tener un carácter definitivo, debido a la naturaleza compleja de la cardiopatía congénita. <sup>(21,22)</sup>

La cirugía para la condición univentricular, pasa por una serie escalonada de eventos quirúrgicos para alcanzar el objetivo final: dejar un solo ventrículo funcional, el cual se ocupará del gasto sistémico y ejercerá funciones de ventrículo izquierdo. Una conexión directa entre las venas cavas y la arteria pulmonar, evitará el paso de la sangre a través del ventrículo derecho, con lo cual éste queda excluido del sistema. <sup>(23)</sup>

### **1.3 EVOLUCIÓN HISTÓRICA DE LA DERIVACIÓN CAVO PULMONAR TOTAL**

La antigua concepción de Galeno, acerca de la circulación sanguínea fue solo rectificadas por el trabajo de Colombo y Harvey, quienes en pleno renacimiento y edad moderna, describieron el conocimiento actual de lo que entendemos por circulación pulmonar y sistémica. La característica fisiológica fundamental es que el ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado, ya que está a cargo de la circulación pulmonar y sistémica. <sup>(1, 24)</sup>

La necesidad de tener una circulación pulmonar dependiente de un ventrículo, no fue cuestionada sino hasta el Siglo XX, cuando Rodbard realiza en 1948 una derivación de ventrículo derecho en perros, anastomosando la orejuela derecha a la arteria pulmonar ligada proximalmente. Este logro dio la pauta inicial a la introducción clínica de diversos procedimientos como la conexión cavopulmonar

bidireccional (Glenn) y conexión cavopulmonar total (Fontan). A lo largo de las tres últimas décadas, se ha establecido que el objetivo final en el tratamiento de las cardiopatías univentriculares, es la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico, sea derivado hacia las arterias pulmonares, sin pasar por el ventrículo. <sup>(24,25)</sup> De ésta manera, el ventrículo único, funciona como una bomba aspirante y expelente, que en su faz aspirante se encarga pasivamente de la circulación pulmonar y en su faz expelente se dedica exclusivamente a la circulación sistémica.

Para que éste sistema funcione, se deben cumplir dos requisitos básicos:

- Resistencias pulmonares bajas
- Presión telediastólica baja del ventrículo sistémico

Cualquier causa, que provoque un aumento de éstas dos variables (como un neumotórax o una arritmia), traerá como consecuencia la disfunción del sistema, con el aumento de la presión venosa central (PVC) y la aparición de edemas periféricos. <sup>(24-26)</sup>

#### **1.4 CIRUGÍA DE FONTAN**

La cirugía de Fontan, ha evolucionado desde su descripción inicial hasta nuestros días. Dichas modificaciones buscan una mejor supervivencia, disminuyendo la morbimortalidad asociada a arritmias, dilatación cardiaca, y fenómenos tromboembólicos.

La técnica conocida como conexión cavopulmonar total, demuestra mediante análisis hidráulicos, la optimización de la energía, evitando flujos pulsátiles y garantizando flujos laminares de las conexiones venosas. <sup>(26,27)</sup> Con este procedimiento quirúrgico, se busca cerrar todas las comunicaciones entre los hemicardios derecho e izquierdo y conectar las venas cavas con las arterias pulmonares.

Para lograr tales metas, existen algunas condiciones técnicas de suma importancia. La vía de las venas cavas a las arterias pulmonares, debe estar muy abierta. El área transversal total de las arterias pulmonares, debe ser adecuada y por ello, en el momento de la intervención, hay que eliminar estenosis o deformidades de estas arterias. La presión postoperatoria en estos vasos, variará directamente con la presión venosa pulmonar y por ello, ésta última debe conservarse a nivel bajo al asegurar la conservación apropiada de la función ventricular izquierda durante la operación y que también la función de la válvula mitral sea normal, o casi normal. <sup>(12,13,27)</sup> El cirujano, debe cerrar todos los cortocircuitos intracardiacos, incluidas las derivaciones quirúrgicas creadas para paliación y todas las comunicaciones del tabique interauricular y ventrículo pulmonares.

El procedimiento de Fontan extracardiaco, propuesto inicialmente por Carlo Marcelletti, consiste en la creación de una conexión cavo pulmonar superior, seguida por la interposición de un conducto desde la vena cava inferior hasta la arteria pulmonar, con lo cual se consigue mejorar la dinámica del flujo laminar y evita intervenciones sobre el tejido auricular que afecten el ritmo cardiaco,

condición importantísima para el buen funcionamiento de la circulación de Fontan.

(22, 28)

### **1.5 MODIFICACIONES A LA TÉCNICA**

- a) Conexión directa de la aurícula derecha a la porción lateral de la arteria pulmonar.
- b) Conexión directa entre la aurícula derecha y el tronco de la arteria pulmonar.
- c) Aurícula derecha – Ventrículo derecho conectados por parche (Bjork).
- d) Aurícula derecha – Ventrículo derecho conectados con un conducto valvado (Bowman).
- e) Anastomosis cavopulmonar total mediante túnel intra auricular.

El éxito de la técnica de Fontan, depende de una selección cuidadosa de los pacientes, de forma tal que el único ventrículo pueda asumir el trabajo impuesto por las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. Se necesita que no existan obstrucciones y una función ventricular sistólica y diastólica cerca de lo normal. (28,29)

### **1.6 INDICACIONES DEL PROCEDIMIENTO**

En la actualidad, la cirugía de Fontan, está indicada en pacientes que presentan patologías cardíacas univentriculares tales como: (30,31)

- Cardiopatías congénitas complejas que se comportan como un solo ventrículo funcional de morfología izquierda, derecha o indeterminada.

1. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.
2. Síndrome de corazón derecho hipoplásico.
  - a) Atresia pulmonar con septum íntegro, con hipoplasia severa del ventrículo derecho.
  - b) Atresia tricúspide
  - c) Algunas formas severas de enfermedad de Ebstein.
3. Isomorfismo derecho o izquierdo.
4. Anomalías de tipo Criss-Cross
  - Cardiopatías con desequilibrio ventricular marcado, asociado al defecto de base.
  - Cardiopatías con comunicaciones interventriculares múltiples, del tipo “queso suizo”.

Inicialmente, se formularon 10 criterios llamados de Choussat, las cuales eran consideradas las condiciones ideales para realizar la cirugía de Fontan. No obstante, estos no siempre se cumplen. Estos criterios incluyen: <sup>(32,33)</sup>

- a) Edad mínima de 4 años
- b) Ritmo sinusal
- c) Drenaje venoso sistémico normal
- d) Atrio derecho con volumen normal
- e) Presión de la arteria pulmonar <16mmHg
- f) Resistencias pulmonares <4 U/m<sup>2</sup>

- g) Relación entre el diámetro de la arteria pulmonar y aorta  $>0.75$
- h) Función normal del ventrículo sistémico (Fracción de eyección  $> 60\%$ )
- i) Ausencia de insuficiencia mitral
- j) Ausencia de cortocircuitos residuales

### **1.7 CONTRAINDICACIONES**

- a) La resistencia vascular pulmonar (RVP) excede las  $4U/m^2$
- b) Existe hipoplasia severa de las ramas pulmonares
- c) En los lactantes, por alta RVP
- d) La presión telediastólica del ventrículo izquierdo excede los 25mmHg
- e) Fracción de eyección disminuida
- f) Presión media de la arteria pulmonar mayor de 15mmHg

La resistencia vascular pulmonar es igual o menor a las  $2 U/ m^2$  en los niños mayores y en los adultos. En los recién nacidos por su cambio de circulación fetal, es mayor. Un aumento de la RVP puede deberse a una vasoconstricción pulmonar reversible o a una enfermedad vascular pulmonar obstructiva "fija". La administración de oxígeno al 100% o un vasodilatador pulmonar pueden disminuir la RVP y aumentar el flujo pulmonar. Si la resistencia vascular pulmonar está entre las  $2-4 U/m^2$  y el paciente tiene más de 2 años, puede realizarse la operación de Fontan. La resistencia vascular sistémica asciende de las  $10-15 U/m^2$  en el recién nacido hasta las  $20 U/m^2$ , cifra en la cual habitualmente se mantiene aún después de la infancia.<sup>(30,33)</sup> La resistencia venosa sistémica (RVS) varía de acuerdo con el

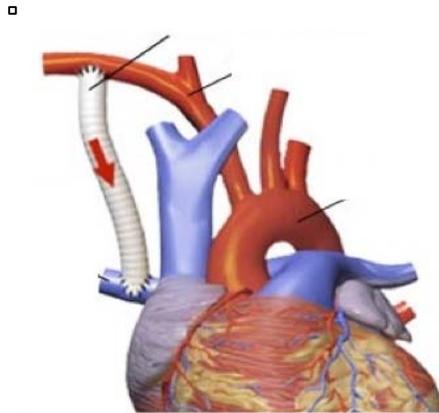
tono simpático y está elevada habitualmente en pacientes con insuficiencia cardiaca. Puede aceptarse una presión media de la arteria pulmonar mayor de 15 mmHg, si esta es por flujo pulmonar excesivo, que disminuirá después de la intervención quirúrgica. La presión telediastólica del ventrículo izquierdo, se relaciona con la presión en la aurícula izquierda, en ausencia de lesión mitral y es de 5 a 10 mmHg en el niño y algo menor en el neonato. <sup>(33)</sup>

Los vasos pulmonares en el feto y recién nacidos. poseen una capa muscular media grande comparada con los adultos. Este aumento de la capa muscular vascular, contribuye a la vaso reactividad pulmonar que presentan los recién nacidos. Después de varias semanas del nacimiento la capa media de las pequeñas arterias pulmonares disminuye progresivamente. El crecimiento de la arteria pulmonar, continúa durante los primeros 10 años de vida, pero es mucho mayor en los 2 primeros años. Una hipertrofia marcada del ventrículo izquierdo, significa un riesgo aumentado para la operación de Fontan, si está asociada a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo u obstrucción subaórtica. <sup>(28,30,34)</sup>

## **1.8 ABORDAJE QUIRÚRGICO**

El primer episodio quirúrgico al que debe ser expuesto el paciente portador de una de estas patologías, dependerá de la presencia o no de restricción en el flujo de sangre hacia la arteria pulmonar. Si el paciente presenta una condición de hiperflujo de la arteria pulmonar, se requerirá la colocación de un anillo alrededor de la arteria pulmonar para disminuir el flujo hacia los pulmones, que se conoce como bandaje de la arteria pulmonar. Si por el contrario, su condición es la de

hipoflujo pulmonar, necesitará una fístula entre una rama de la aorta y una rama de la arteria pulmonar para llevar sangre de izquierda a derecha, procedimiento conocido como fístula sistémico pulmonar de Blalock-Taussing (Figura 1).<sup>(35)</sup>



**Figura 1.** Procedimiento de Blalock-Taussing

Tanto el bandaje como la fístula son procedimientos paliativos, que permiten preparar el lecho pulmonar, para garantizar el funcionamiento de las cirugías venideras. Cualquiera que sea el procedimiento inicial, el objetivo es alcanzar una presión y resistencia pulmonar baja durante los primeros meses de vida.<sup>(36)</sup>

A partir del sexto mes de vida y con un lecho pulmonar protegido, el paciente se encuentra en condiciones ideales para el segundo escalón quirúrgico, que consiste en la conexión cavopulmonar bidireccional. Para llevar a cabo esta cirugía será necesario desmontar la cirugía previamente realizada en la etapa neonatal (bandaje de la arteria pulmonar o fístula de Blalock-Taussing).<sup>(36,37)</sup>

Hasta los 4 a 6 años de edad el corazón derecho, recibe la sangre desoxigenada proveniente de ambas venas cavas en una proporción mayor (2/3) para la vena

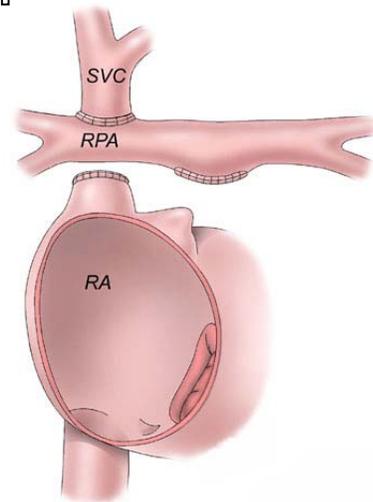
cava superior y 1/3 para la vena cava inferior. <sup>(38)</sup> Esto se debe a que hasta esa edad, la superficie corporal de la cabeza es mayor que en años posteriores; a medida que el niño crece y se desarrolla en tronco y las extremidades inferiores, y a medida que el inicio de la actividad física (mayoritariamente la bipedestación) va exigiendo mayor demanda energética en los músculos inferiores, esa relación se invierte para establecer cómo definitivamente quedará en la etapa adulta (1/3 en vena cava superior y 2/3 en vena cava inferior). <sup>(38,39)</sup>

Las anastomosis cavo pulmonares superiores, tienen como finalidad que exista un pase directo de la sangre proveniente de la cava superior a la arteria pulmonar y se evite de esta forma su paso por el ventrículo derecho. Cuando esto se realiza antes de los 4 años de edad, hace que 2/3 del flujo sanguíneo que va al ventrículo derecho sea ahora derivado directamente a la arteria pulmonar y en esta misma proporción es desincorporada la intervención del ventrículo derecho en la cadena hemodinámica. <sup>(38-40)</sup> Esta cirugía consiste en la realización de una anastomosis directa entre la vena cava superior (la cual se desinserta de su llegada a la aurícula derecha) y la rama derecha de la arteria pulmonar. Para tal fin, puede o no utilizarse un circuito de circulación extracorpórea. Esta anastomosis terminolateral, garantiza la oxigenación de la sangre en valores usualmente por encima de 80%. Este procedimiento se denomina conexión cavopulmonar bidireccional (Figura 2). <sup>(41)</sup> Durante esta etapa de la cirugía, se desconecta la arteria pulmonar de su nacimiento en el ventrículo derecho, lo cual elimina el flujo pulsátil del sistema pulmonar. Actualmente se sabe que un flujo laminar a nivel del sistema

univentricular, mejora la evolución y el pronóstico a diferencia del flujo pulsátil y por este motivo se desconecta el ventrículo derecho del sistema. (41-43)

**Figura 2.** Procedimiento de conexión cavopulmonar bidireccional.

RA (Aurícula derecha), RPA (Arteria pulmonar derecha), SVC (Vena cava superior)



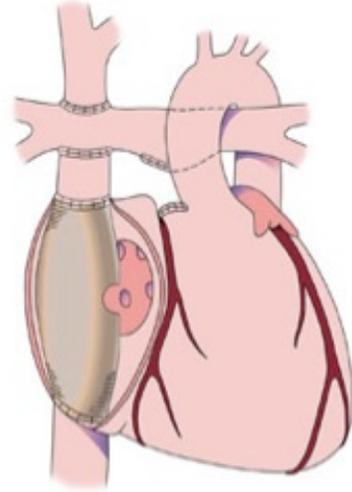
A medida que el niño se desarrolla y crece, alrededor del quinto año de vida, sus demandas

energéticas cambian y esto hace que progresivamente sea insuficiente la derivación de una sola vena cava hacia la arteria pulmonar. Comienza a manifestarse la caída en los niveles de saturación y es el momento de completar el ciclo de cirugías con el último escalón quirúrgico: la anastomosis cavo pulmonar total, también conocida como cirugía de Fontan. Aunque esta cirugía ha experimentado modificaciones y no es hoy estrictamente la descrita por el Dr. Fontan, aún conserva su nombre. (44,45)

Consistente en la unión término lateral de la vena cava superior, con la rama derecha de la arteria pulmonar y la derivación del flujo de la vena cava inferior a través de un túnel lateral, utilizando la pared posterior del atrio derecho y la conexión del extremo proximal a la rama derecha por su borde inferior. Este procedimiento presentaba como ventajas principales facilidad técnica así como el menor desarrollo de trombos y de arritmias y fue propuesta principalmente a pacientes con cardiopatías asociadas a anomalías del retorno venoso sistémico y

pulmonar como en el caso de los isomerismos donde la posibilidad de realizar la cirugía de Fontan o alguna de sus variantes no era viable. (46-47)

A mediados de 1987 el Dr. Castañeda introdujo el “Fontan Fenestrado”, como una alternativa para candidatos de alto riesgo. Dentro de los factores de riesgo considerados para la utilización de este método, se encuentran la presencia de insuficiencia moderada de la válvula atrioventricular, compromiso de la función ventricular sistémica, resistencia



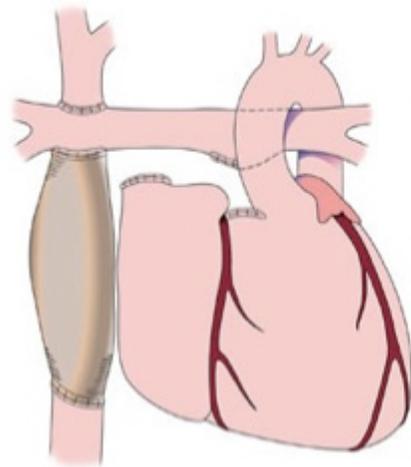
**Figura 3.** Fontan Fenestrado. Propuesto por el Dr. Castañeda

vascular pulmonar elevada, distorsión de ramas pulmonares y edad menor a los dos años. El tamaño de la fenestración, varía en relación a la superficie corporal del paciente con un promedio entre los 3 a los 6mm sin tenerse establecido, el tamaño ideal de la fenestración. (Figura 3) (42,47-49)

Guillermo Kreutzer y colaboradores en el Hospital de Niños de Buenos Aires, operaron a un paciente con atresia tricúspide en Julio de 1971. Se le implantó un homoinjerto pulmonar desde la orejuela derecha al extremo distal de la arteria pulmonar después de cerrado el extremo proximal. A un segundo paciente, se le anastomosó su propia arteria pulmonar con su válvula a la orejuela derecha, con cierre de la salida del ventrículo derecho y cierre parcial de la comunicación interauricular, lo que constituyó el primer intento de uso de la fenestración entre ambas circulaciones. (25,50)

A principios de 1990 el Dr. Marcelletti del Hospital del Niño Jesús en Roma, publica una nueva técnica quirúrgica dirigida principalmente a evitar la aparición de arritmias supraventriculares, morbilidad frecuente en las diversas variantes de la cirugía de Fontan. La técnica quirúrgica estaba encaminada en llevar a cabo una anastomosis cavo pulmonar, utilizando un conducto protésico para derivar el retorno de la vena cava inferior, hacia el piso de la rama derecha de la arteria pulmonar y el flujo de la vena cava superior, derivarlo al techo de esa misma rama manteniendo así a las aurículas con un sistema de baja presión evitando colocar suturas auriculares que son la causa de las

arritmias. <sup>(50,51)</sup> El consenso de numerosos estudios, han señalado que el Fontan extracardíaco o derivación cavopulmonar total extracardíaco (DCPTE), mantiene un flujo sanguíneo laminar lo que implica una menor resistencia al mismo y con ello disminuye el riesgo de trombosis. Esta variante de la técnica quirúrgica original, se considera la mejor



**Figura 4.** Fontan extracardíaco.  
Propuesto por el Dr. Marcelletti.

alternativa en la actualidad ya que ha demostrado tener una mejor hemodinámica con respecto a las otras propuestas quirúrgicas, así como una menor incidencia de trombosis y de arritmias. De la experiencia en nuestra Institución se ha considerado que la mejor técnica o variante de Fontan es la propuesta por Marcelletti. A partir del 2004 se utiliza de manera rutinaria en nuestros pacientes. (Figura 4) <sup>(52)</sup>

En el campo de la simplificación del procedimiento, también se ha ganado terreno. En la actualidad, tanto los criterios quirúrgicos como los procedimientos técnicos, han evolucionado y se han hecho menos complejos y más reproducibles. Cabe mencionar que actualmente en un grupo de pacientes, se está ofreciendo la conexión cavopulmonar total como una alternativa sin pasar por la conexión cavopulmonar bidireccional. <sup>(53)</sup>

### **1.9 COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS**

El sistema de conductos realizado en la cirugía de Fontan-Kreutzer, permite el flujo según las diferencias de presión entre el retorno venoso, los vasos pulmonares y la diástole ventricular. Cuando no funciona, aparecen señales clínicas de bajo gasto cardiaco, congestión sistémica e hipoxemia. <sup>(54)</sup>

El gasto cardiaco, depende de la contractilidad cardiaca, la frecuencia cardiaca, la precarga o volumen del retorno sanguíneo y la postcarga o resistencias vasculares arteriales. Las complicaciones postoperatorias más frecuentes, se enumeran a continuación:

#### **Arritmias auriculares**

Las arritmias auriculares, especialmente flutter auricular y taquicardia auricular con bloqueo, son frecuentes y se relacionan con las múltiples líneas de sutura dentro de la aurícula y la exposición de la aurícula derecha a una gran presión y tensión parietal. Estos pacientes con arritmias auriculares, tienen mayor incidencia de insuficiencia cardiaca, trombosis auricular, nuevas intervenciones por obstrucción

del conducto, insuficiencia de la válvula atrio-ventricular y disfunción ventricular.

(54,55)

### **Derrame pleural**

El derrame pleural prolongado, aumenta el tiempo de estancia en el hospital, que no necesariamente debe ser en la unidad de terapia intensiva, pues pueden ser manejados de manera extrahospitalaria.

En algunas ocasiones, puede aparecer quilotórax (acúmulo de líquido linfático en el espacio pleural), secundario a la ruptura del conducto torácico o una de sus colaterales, sin embargo en la mayoría de los casos es consecuencia de una deficiente adaptación hemodinámica de los vasos linfáticos al aumento de la presión hidrostática, conocida como pseudoquilotórax. El tratamiento consiste en una dieta pobre en grasas y en caso de persistir se continúa con reposo digestivo con nutrición parenteral y se valora la utilidad del tratamiento con octeótride o somatostatina. <sup>(55)</sup>

### **Disfunción miocárdica**

Muchos pacientes tienen disfunción ventricular en distintos grados, antes de la cirugía, sin mejoría en muchos casos, luego de la intervención. Por ello, estos pacientes deben ser muy bien evaluados antes de la cirugía.

En pacientes con disfunción miocárdica postquirúrgica, que elevan la presión de llenado ventricular y la resistencia pulmonar, se produce un aumento excesivo de

la presión venosa, que conduce a insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias sintomáticas, enteropatía perdedora de proteínas y bajo gasto cardiaco. <sup>(55,56)</sup>

Esta falla cardiaca a veces es tan importante, que es necesario el apoyo con asistencia ventricular en espera de trasplante cardiaco.

### **Obstrucción y trombosis**

Entre las complicaciones postoperatorias más frecuentes se encuentran los fenómenos trombóticos, pudiendo aparecer habitualmente en múltiples localizaciones.

Dada la frecuencia de aparición de fenómenos trombóticos en este tipo de pacientes, especialmente en el postoperatorio inmediato hace que se realice la inducción precoz de pautas de anticoagulación (con heparina sódica o heparina de bajo peso molecular) así como la estricta monitorización de su eficacia. <sup>(54-56)</sup>

### **Parálisis diafragmática**

Se produce por lesión del nervio frénico en la cirugía. La clínica más frecuente es la dificultad en la extubación, y el paciente con respiración espontánea presenta movimiento paradójico del hemitórax afectado en inspiración.

El tratamiento al retirar la ventilación mecánica será la colocación de una CPAP nasal o ventilación no invasiva, reservándose la plicatura diafragmática como última opción. <sup>(54,57)</sup>

### **Accesos venosos difíciles**

Los pacientes sometidos a cirugía de Fontan suelen tener varias cirugías previas con todas las complicaciones que ello conlleva como adherencias en la cavidad torácica y obstrucción de venas de gran calibre por uso prolongado de vías centrales, procesos trombóticos, cateterismos, etc. Con la aparición de numerosas venas colaterales.

Debido a esto, algunos pacientes tienen problemas para tener accesos venosos suficientes para toda la medicación que precisa este tipo de postoperatorio y para ello en el momento de la cirugía se les coloca un catéter intratorácico que nos permite usarlo como una vía central tanto para medir las presiones como para administrar todo tipo de medicamentos. <sup>(54-56,58)</sup>

La ausencia de relación significativa entre las complicaciones y la edad de realización de cualquier tipo de conexión total, justificaría la demora de su indicación. <sup>(59)</sup> Existen reportes de pacientes operados con derivaciones parciales y totales en edad adulta con buena evolución. <sup>(59,60)</sup> Algunos de los pacientes con derivación parcial, pudieran no necesitar en el futuro el completar la derivación, teniendo en cuenta la evolución y el alto riesgo de complicaciones del siguiente tratamiento quirúrgico. <sup>(61)</sup> Para pacientes con alto riesgo de funcionamiento se justifica demorar o no completar la derivación con el argumento de una mejor hemodinámica, con la derivación parcial y alguna fuente de flujo pulmonar accesoria. <sup>(62)</sup>

## CAPITULO II

### PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En la actualidad, la cirugía de Fontan-Kreutzer, está indicada para pacientes que presentan alguna patología cardíaca univentricular. A partir de la primera descripción de esta cirugía, se han realizado algunas modificaciones a la técnica, con las que se ha observado mayor sobrevida.<sup>(63)</sup> En la década de los 70, la sobrevida oscilaba entre 75 y 83%; actualmente es de alrededor del 90%.<sup>(3,21,63)</sup>

Así mismo, se han descrito factores asociados a la mortalidad, tales como el incumplimiento de los 10 criterios de Choussat, el tipo de cardiopatía, el tipo de procedimiento quirúrgico realizado, la ausencia de una fenestración en el tubo que conecta la circulación sistémica con la pulmonar, el tiempo de bomba y la anatomía de la válvula atrioventricular.<sup>(32,33,64)</sup> En un estudio realizado en el Hospital infantil de Boston en la década de los 80's, se establecieron las variables que se asocian a la falla: presión pulmonar > 19mmHg, isomorfismo, edades jóvenes en el momento del procedimiento quirúrgico, una válvula tricúspide como único sistema atrio-ventricular, distorsión de la arteria pulmonar, conexión atriopulmonar que se origine en la orejuela o aurícula derecha, ausencia de fenestración y tiempo de circulación extracorpórea durante la cirugía.<sup>(65)</sup>

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan este procedimiento en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes. En un estudio que incluyó la revisión de pacientes intervenidos entre enero de 1989 a diciembre de 2003, en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se reportó una mortalidad de 28% (menor a 30 días)

para la ausencia de conexión auriculoventricular y 25% en otras cardiopatías, debida a choque cardiogénico y arritmias graves. La sobrevida global fue de 71% a 55 meses de seguimiento y se determinó que las variables asociadas a mayor riesgo de defunción fueron: ausencia de fenestración, la presión de la aurícula izquierda > 10mmHg y la presión de la arteria pulmonar > 20mmHg. Las complicaciones más relevantes fueron: enteropatía perdedora de proteínas (8%) y eventos trombóticos cerebrales (1.4%).<sup>(66,67)</sup>

En el presente estudio, se pretende analizar los resultados en cuanto a las complicaciones postoperatorias de los pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan-Kreutzer y su evolución en el tiempo.

## **2.1 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿ En que condiciones llegan los pacientes a la edad adulta con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular sometidos a derivación cavopulmonar total (cirugía de Fontan-Kreutzer) y que complicaciones presentaron en su postoperatorio en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” durante el periodo comprendido entre el 01 de Enero de 1995 a 31 de Diciembre de 2013?

### **2.1.1 HIPÓTESIS**

Los pacientes sometidos a cirugía de derivación cavopulmonar total llegan en condiciones satisfactorias a la edad adulta, las cuales les permiten integrarse de manera adecuada a la actividad ordinaria. Las principales complicaciones post

operatorias que se espera presenten los pacientes sometidos a cirugía de Fontan-Kreutzer, son las arritmias auriculares, los fenómenos trombóticos y la sepsis.

## **2.2 OBJETIVOS**

### **2.2.1 General**

Determinar las condiciones en que llegan los pacientes a la edad adulta con cardiopatías congénitas de fisiología univentricular sometidos a conexión cavopulmonar total (cirugía de Fontan-Kreutzer) e identificar las principales complicaciones post operatorias que se presentaron durante su infancia, en el Instituto de Cardiología Ignacio Chávez de México, durante el periodo 01 de Enero de 1995 a 31 de Diciembre de 2013.

### **2.2.3 Específicos**

- Comparar la evolución hemodinámica postoperatoria de los pacientes intervenidos con derivación cavo pulmonar total, dependiendo de la técnica quirúrgica empleada (con túnel lateral fenestrado y con tubo extra cardíaco), tomando en cuenta la presencia de complicaciones postoperatorias, alteraciones del ritmo y de re intervención quirúrgica por lesión residual.
- Describir el comportamiento intraoperatorio y la evolución postoperatoria secundaria a la realización de la derivación cavo pulmonar total.
- Identificar las complicaciones más frecuentes que se presentaron en los pacientes intervenidos de derivación cavo pulmonar total en el postoperatorio.

- Describir el estado funcional actual de los pacientes sometidos a derivación cavo pulmonar total.

## **2.3 JUSTIFICACIÓN**

Las complicaciones postoperatorias de la cirugía Fontan, aumenta la morbimortalidad de los pacientes, el costo y el consumo de los recursos hospitalarios. Un mayor conocimiento de estas complicaciones, puede traducirse en un manejo más racional de este problema, aumentando por ende la sobrevida y calidad de vida del paciente y distribución eficiente de los recursos.

## **CAPITULO III**

### **MATERIAL Y MÉTODO**

#### **3.1 DISEÑO DE ESTUDIO.**

**3.1.1 Tipo de estudio.** Se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo.

**3.1.2 Lugar de desarrollo del estudio.** Servicios de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del Instituto Nacional de cardiología “Ignacio Chávez”.

**3.1.3 Periodo de estudio.** 01 de Enero de 1995 a 31 de Diciembre de 2013

**3.1.4 Población de estudio.** Pacientes actualmente adultos con cardiopatía congénita de fisiología univentricular, intervenidos con cirugía de Fontan durante su infancia, en el Instituto Nacional de cardiología “Ignacio Chávez”.

## **3.2 CRITERIOS DE SELECCIÓN**

### **3.2.1 Criterios de inclusión**

Ser pacientes adscritos al Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Diagnóstico de cardiopatía congénita a los que se les realizó corrección quirúrgica tipo Fontan (con túnel lateral fenestrado o con tubo extra cardíaco).

Edad mayor a 18 años, indistintamente del sexo.

### **3.2.2 Criterios de exclusión**

Pacientes que no hayan sido intervenidos en el Instituto Nacional de cardiología “Ignacio Chávez”.

Paciente fallecidos en el intra y postoperatorio.

### **3.2.3 Criterios de eliminación**

Edad menor a 18 años.

Cuando no cumpla alguno de los criterios de inclusión.

## **3.3 TIPO DE MUESTREO**

No probabilístico, de casos consecutivos.

### **3.4 VARIABLES**

#### **a) Datos demográficos**

Edad

Sexo

Ocupación

Escolaridad

#### **b) Antecedentes preoperatorios**

Presencia de acropaquias

Clase funcional de la NYHA

Grado de cardiomegalia

Lesiones asociadas

#### **c) Fisiología preoperatoria**

Índice de resistencia pulmonar

Resistencia vascular pulmonar

Presión media de la arteria pulmonar (PAMP)

Presión telediastólica del ventrículo izquierdo (PTDVI)

Índice de Nakata

Índice de McGoon

#### **d) Datos transoperatorios**

Técnica quirúrgica: túnel lateral fenestrado, tubo extra cardíaco

Niveles de hemoglobina prequirúrgica

Introducción a circulación extracorpórea (CEC)

Tiempo de duración en CEC

Tiempo de pinzamiento aórtico

**e) Datos postoperatorios**

Protocolo de esternón abierto

Días de intubación endotraqueal

Días de estancia en la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP)

Complicaciones asociadas

Alteraciones del ritmo

Re intervenciones por lesión residual

Desmantelamiento

**3.5 DEFINICIÓN DE VARIABLES**

**a) Independiente**

**I. *Atresia tricúspide***

- Definición operacional: Es un tipo de cardiopatía que se presenta al nacer, en el cual la válvula tricúspide del corazón está ausente o no se ha desarrollado normalmente.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal

- Indicador: (1) La presenta, (2) No la presenta

**b) Dependientes**

***I. Edad***

- Definición operacional: Periodo de tiempo entre el nacimiento y la fecha del estudio.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón.
- Indicador: Años cumplidos

***II. Sexo***

- Definición operacional: Género que se especifique en la ficha de identificación del expediente clínico.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Masculino, (2) Femenino

***III. Ocupación***

- Definición operacional: Actividad o actividades que realiza con más frecuencia la persona
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Ninguna, (2) Estudiante, (3) Ama de casa, (4) Empleado

#### **IV. *Escolaridad***

- Definición operacional: Nivel académico que alcanza una persona en el momento del estudio.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, ordinal
- Indicador: (1) Ninguna, (2) Primaria, (3) Secundaria, (4) Preparatoria, (5) Licenciatura

#### **V. *Clase funcional***

- Definición operacional: Clasificación funcional de la NYHA (New York Heart Association) que valora la actividad física del paciente sobre la presencia y severidad de la disnea.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, ordinal
- Indicador: (1) Clase I, (2) Clase II, (3) Clase III, (4) Clase IV

#### **VI. *Acropaquias***

- Definición operacional: Agrandamiento indoloro e insensible de las falanges terminales de los dedos de las manos y de los pies que normalmente son bilaterales.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Lo presentan, (2) No lo presentan

#### **VII. *Índice cardiotorácico***

- Definición operacional: Relación entre el diámetro del corazón y el del tórax, medida sobre una radiografía de tórax en posición posteroanterior.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, ordinal
- Indicador: (1) Normal, (2) Grado I, (3) Grado II, (4) Grado III

### ***VIII. Índice de resistencia pulmonar***

- Definición operacional: Fuerzas que se oponen al flujo a través del lecho vascular pulmonar, medidas durante el cateterismo.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón.
- Indicador: Valor del índice calculado.

### ***IX. Presión arterial media de la arteria pulmonar (PAMP)***

- Definición operacional: Medición de la velocidad máxima de la insuficiencia tricúspide, en reposo es de 12 a 16mmHg.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón.
- Indicador: Valor absoluto de la presión durante el cateterismo.

### ***X. Índice de Nakata***

- Definición operacional: Es la suma de las áreas de ambas ramas pulmonares en su corte transversal y dividido por la superficie corporal. El valor normal de este índice es  $330 \pm 30 \text{ mm}^2 / \text{m}^2$ .
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón.
- Indicador: Valor del índice calculado.

### ***XI. Índice de McGoon***

- Definición operacional: Es el resultado de la suma de los diámetros de las arterias pulmonares y su división por el diámetro de la aorta a nivel diafragmático. Este resultado debe ser igual a mayor a 1.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón
- Indicador: Valor del índice calculado.

### ***XII. Lesiones asociadas***

- Definición operacional: Alteración o daño estructural que acompaña a la lesión primaria.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Persistencia de conducto arterioso, (2) Comunicación interventricular, (3) Infarto agudo al miocardio, (4) Interrupción del arco aórtico, (5) Tetralogía de Fallot, (6) Subclavia anómala, (7) Arco aórtico a la derecha.

### ***XIII. Tipo de cirugía***

- Definición operacional: Técnica quirúrgica empleada durante el procedimiento de Fontan.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal.
- Indicador: (1) Tubo extra cardíaco, (2) Túnel lateral fenestrado

### ***XIV. Circulación extracorpórea (CEC)***

- Definición operacional: Tiempo en minutos durante el cual el paciente es apoyado por la bomba de circulación extracorpórea desde su inicio hasta que recupera el control total con reactividad cardiaca y pulmonar. Durante la cirugía correctiva descrita en la nota de procedimiento anestésico.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón
- Indicador: Minutos con circulación extracorpórea en el transoperatorio.

**XV. Protocolo de esternón abierto**

- Definición operacional: Cierre de la estereotomía media aplazado, debido a bajo gasto cardiaco y a hipotensión arterial sistémica, por diversas causas que comprometan la función cardiaca.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal.
- Indicador: (1) Si, (2) No

**XVI. Pinzamiento aórtico**

- Definición operacional: Tiempo de pinzamiento de la aorta que se usa para pasar a circulación extracorpórea mientras se hace cirugía a corazón abierto.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón
- Indicador: Minutos con pinzamiento aórtico en el transoperatorio.

**XVII. Intubación endotraqueal**

- Definición operacional: Procedimiento médico en el cual se coloca una cánula o sonda en la tráquea, a través de la boca con el fin de mantener la vía aérea abierta y poder asistirle en el proceso de ventilación.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón
- Indicador: Días de intubación

### ***XVIII. Estancia en la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP)***

- Definición operacional: Periodo que permanece el paciente en el postquirúrgico cardiaco, donde recibe especial atención y vigilancia por encontrarse en estado agudo crítico.
- Tipo y escala de medición: Cuantitativa, de razón
- Indicador: Días de estancia

### ***XIX. Complicaciones***

- Definición operacional: Presencia de un estado no deseado y/o inesperado en la evolución prevista.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Crisis hipertensiva, (2) Sangrado, (3) Neumonía, (4) Sepsis, (5) Arritmia supraventricular, (6) Arritmia ventricular, (7) Bloqueo aurículo-ventricular.

### ***XX. Alteraciones del ritmo***

- Definición operacional: Es una alteración en la sucesión de latidos cardíacos.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Si, (2) No

***XXI. Re intervención por lesión residual***

- Definición operacional: Intervención quirúrgica que consiste en cortar un tejido u órgano lesionado, con los instrumentos adecuados, con intención terapéutica, por presencia de lesiones residuales.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Si, (2) No

***XXII. Desmantelamiento***

- Definición operacional: Intervención quirúrgica que consiste en cortar un tejido u órgano lesionado, con los instrumentos adecuados y con una intención terapéutica.
- Tipo y escala de medición: Cualitativa, nominal
- Indicador: (1) Si, (2) No

**3.6 CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Se apegará a lo establecido en la declaración de Helsinki año 2013 y a lo establecido por la Ley General de Salud en la República Mexicana, en el capítulo de investigación en sus artículos 96, 100 y 102.

### **3.7 METODOLOGÍA**

Se hicieron revisiones de los expedientes clínicos en físico, el diagnóstico en todos los casos fue establecido por ecocardiografía y cateterismo cardiaco; se tomaron en cuenta, datos demográficos (edad, sexo, ocupación, escolaridad) y antecedentes preoperatorios (presencia de acropaquias, clase funcional, grado de cardiomegalia, lesiones asociadas), reportes de fisiología preoperatoria (índice de resistencia pulmonar, resistencias pulmonares, presión media de la arteria pulmonar [PAMP], presión telediastólica del ventrículo izquierdo [PTDVI], índice de Nakata, índice de McGoon); al igual que información transoperatoria (técnica quirúrgica: túnel lateral fenestrado, tubo extracardiaco, niveles de hemoglobina prequirúrgica, introducción a circulación extracorpórea [CEC] y su duración, así como de tiempo de pinzamiento aórtico) y postoperatoria (protocolo de esternón abierto, días de intubación, días de estancia en la unidad de terapia intensiva pediátrica [UTIP], complicaciones asociadas, alteraciones del ritmo y reintervenciones por lesión residual o desmantelamiento).

#### **Cirugía y seguimiento**

En la técnica quirúrgica que se empleó en estos pacientes, se utilizaron 2 variantes del procedimiento de Fontan-Kreutzer: el túnel lateral fenestrado y el tubo extracardiaco. El acceso quirúrgico fue a través de esternotomía media longitudinal. Todos los casos fueron intervenidos con circulación extracorpórea, excepto en dos pacientes. En los pacientes con túnel lateral, se usó pericardio

bovino y en aquellos con conducto extracardíaco se utilizó una prótesis tubular de Woven dacron.

Se observó el comportamiento de los pacientes que fueron sometidos a corrección en corto y mediano plazo en términos de morbilidad. Se consideró morbilidad a la presencia de complicaciones posquirúrgicas, como crisis hipertensivas, sangrado, neumonía, sepsis, arritmia ventricular o supraventricular, bloqueo auriculoventricular completo, reintervención por lesión residual.

### **3.8 ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Para la comparación de las variables cuantitativas se calcularon media, y desviación estándar de la media. Para el análisis de las variables cualitativas se aplicaron las pruebas de: Chi cuadrado, comparación de tasas y proporciones y límites de confianza para la distribución binomial. También se calculó razón de momios y riesgo relativo. Todo valor de  $p \leq 0.05$  se consideró significativo.

## **RESULTADOS**

Se revisaron 125 expedientes de pacientes a quienes se les había realizado cirugía de Fontan en la infancia y se incluyeron para el análisis 22 pacientes que cumplían con todos los criterios de inclusión y no tenían criterios de exclusión. La distribución por sexo fue simétrica, 50% hombres y 50% mujeres. Las edades se encontraban entre 18 a 30 años, con una media de 22.1 y una desviación estándar de  $\pm 3.55$ .

De los pacientes analizados, 68.17% (15) tuvieron diagnóstico de ausencia de conexión auriculoventricular derecha y 31.83 % (7) otras cardiopatías congénitas productoras de fisiología de ventrículo único (Tabla 1).

**Tabla 1.** Diagnóstico Morfológico de pacientes sometidos a cirugía de Fontan durante el periodo 01 de enero de 1995 al 31 de diciembre de 2013 en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

Cardiopatía congénita cianógenas	Frecuencia	Porcentajes	Acumulado
Ausencia de conexión AV derecha	15	68.17	68.17
Atresia pulmonar	3	13.63	81.80
Defecto de la tabicación atrioventricular	2	9.09	89.90
Comunicación anómala total de venas pulmonares	1	4.54	95.44
Ventrículo derecho hipoplásico	1	4.54	100.00
Total	22	100.00	

Los pacientes incluidos se agruparon en dos: Malformaciones congénitas sin compromiso pulmonar que corresponde al 45.45% (10) y con compromiso pulmonar el 54.55% (12). El compromiso pulmonar se definió como la ausencia u obstrucción al flujo de la salida ventricular derecha como la atresia pulmonar y la estenosis pulmonar (valvular, subvalvular o supra valvular). El rango de edad, del primer grupo se sitúa entre 18 a 30 años con media de  $22.3 \pm 4.29$  años; mientras tanto el grupo sin compromiso pulmonar oscila entre 19 y 29 años con media de  $22 \pm 2.98$  años (Tabla 2).

**Tabla 2.** Presencia o ausencia de compromiso pulmonar y Edad de pacientes sometidos a cirugía de Fontan. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

Grupo	n	Media	DE	95% CI	
Con compromiso pulmonar	12	22	2.98481	20.10354	23.89646
Sin compromiso pulmonar	10	22.3	4.295993	19.226883	25.37317
Total	22	22	3.549587	20.56256	23.71016
Diferencial		-0.3		-3.545612	2.945612
= -0.1928      Degrees of freedom= 20					

De acuerdo al compromiso pulmonar encontramos que los pacientes pueden desempeñar algunas ocupaciones en su vida diaria; no obstante, ninguna se relaciona significativamente. La mayor cantidad de pacientes (40.91%) son estudiantes (Tabla 3).

En los pacientes con compromiso pulmonar, se encontró mayor nivel de escolaridad (licenciatura), en comparación con los pacientes sin compromiso pulmonar (bachillerato). Sin embargo, no muestra significancia estadística. (Tabla 3)

**Tabla 3.** Datos demográficos de pacientes sometidos a cirugía de Fontan.  
(Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Total		Con compromiso pulmonar		Sin compromiso pulmonar	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
<b>Sexo*</b>						
Femenino	11	50.00	7	58.33	4	40.00
Masculino	11	50.00	5	41.67	6	60.00
Total	22	100.00	12	100	10	100.00
<b>Ocupación**</b>						
Ninguna	6	27.27	2	16.67	4	40.00
Estudiante	9	40.91	7	58.33	2	20.00
Ama de casa	2	9.09	1	8.33	1	10.00
Empleado	5	22.73	2	16.67	3	30.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Escolaridad***</b>						
Primaria	2	9.09	2	16.67	0	0.00
Secundaria	3	13.64	0	0.00	3	30.00
Bachillerato	11	50.00	4	33.33	7	70.00
Licenciatura	6	27.27	6	50.00	0	0.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00

\*Pearson= 0.733; Fisher= 0.670

\*\*Pearson= 3.49; Fisher= 0.314

\*\*\*Pearson= 11.73; Fisher= 0.005

### **Antecedentes preoperatorios.**

Dentro de los antecedentes preoperatorios en nuestro análisis, los hallazgos encontrados relacionados a la clase funcional, se observa que aquellos con compromiso pulmonar muestran una mejor clase funcional (NYHA 2) en comparación con los pacientes sin compromiso pulmonar que se hallan con NYHA 3. Sin embargo estadísticamente no es significativo. El 100% de los pacientes presentaron una característica clínica, las acropaquias, independientemente de presentar o no compromiso pulmonar. El índice cardiorácico, en los sujetos con cardiopatía congénita con compromiso pulmonar, se clasificó como Grado II; mientras tanto en el otro grupo de pacientes el índice correspondió a un Grado I. (Tabla 4)

Del componente morfológico asociado la lesión presente en los individuos con y sin alteración pulmonar fue la CIV, no obstante no se mostró significancia estadística. (Tabla 4)

**Tabla 4.** Antecedentes preoperatorios de pacientes sometidos a cirugía de Fontan. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Total		Con compromiso anatómico pulmonar (n=12)		Sin compromiso anatómico pulmonar (n=10)	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
<b>Clase funcional*</b>						
NYHA 2	11	50	7	58.33	4	40
NYHA 3	11	50	5	41.67	6	60
Total	22	100	12	100	10	100
<b>Acropaquias</b>						
Si	22	100	12	100	10	100
No	0	0	0	0	0	0
Total	22	100	12	100	10	100
<b>Índice cardiorácico**</b>						
Normal	3	13.64	1	8.33	2	20.00
Grado I	8	36.36	3	25.00	5	50.00
Grado II	8	36.36	5	41.67	3	30.00
Grado III	3	13.64	3	25.00	0	0.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Lesiones asociadas***</b>						
Ninguna	4	18.18	2	16.67	2	20.00
CIV	14	63.64	7	58.33	7	70.00
T. de Fallot	2	9.09	2	16.67	0	0.00
Aao a la derecha	2	9.09	1	8.33	1	10.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00

\*Pearson = 0.73; Fisher= 0.67 \*\* Pearson= 4.18; Fisher= 0.323

\*\*\* Pearson= 1.83; Fisher= 0.804

La edad de la detección de las cardiopatías congénitas ciagnógenas oscila de 1 a 13 años de edad en nuestros pacientes; en aquellos quienes no presentan compromiso anatómico del flujo pulmonar la edad de diagnóstico fue entre 1 y 10 años con una media de  $5.9 \pm 3.41$  años. Mientras que los pacientes con compromiso anatómico del flujo pulmonar se mantuvo en un rango de 1 a 13 años con media de 4.91 y una desviación estándar de 4.18 (Tabla 5)

**Tabla 5.** Edad de diagnóstico de cardiopatías congénitas de pacientes sometidos a cirugía de Fontan. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

Grupo	N	Media	DE	95% CI	
Con compromiso	12	4.916667	4.187825	2.25585	7.577484
Sin compromiso	10	5.9	3.414023	3.457755	8.342245
Total	22	5.363636	3.799066	3.679225	7.048048
Diferencial		-0.9833333		-4.429902	2.463235

t= -0.5951    Degrees of freedom= 20

### **Fisiología preoperatoria**

De los parámetros hemodinámicos preoperatorios, únicamente se recolectaron datos de 13 pacientes en relación a las resistencias vasculares pulmonares; de éstos, los individuos con aumento de la RVP el valor promedio fue de  $3.29 \pm 1.96$  UW, mientras que los pacientes sin compromiso de las resistencias la media de RVP fue de  $2.74 \pm 1.66$  UW. El índice en el grupo de pacientes con RVP elevada fue de 2.34 con DE 1.34, en tanto que los pacientes sin compromiso de las resistencias fue de  $1.79 \pm 0.74$ . (Tabla 6)

La presión media de la arteria pulmonar encontrada en el grupo con compromiso de la RVP fue de  $16.08 \pm 2.53$  mmHg, ligeramente superior respecto al grupo sin compromiso ( $15.7 \pm 5.59$  mmHg). No obstante, no se encontró significancia estadística. (Tabla 6)

La presión telediastólicas del ventrículo izquierdo, en nuestros pacientes con compromiso de las resistencias pulmonares fue de  $9.33 \pm 3.98$  mmHg, con discreta elevación no significativa en comparación con el otro grupo (8.6 mmHg). (Tabla 6)

Los índices de Nakata y la razón de McGoon en estos pacientes se encuentran en  $241.25 \pm 44.63$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>SC y  $1.95 \pm 0.28$ , respectivamente. Estos valores son menores en comparación con el grupo sin compromiso cuya media del índice de Nakata es  $252.3 \pm 54.98$ , y la razón de McGoon tiene como valor  $2.03 \pm 0.30$ . No hay evidencia significativa de esta asociación, sin embargo en ambos grupos se encuentran por debajo del normal para el índice de Nakata, pero sin tener valores que produzcan mayor riesgo quirúrgico. (Tabla 6)

**Tabla 6.** Fisiología preoperatoria de pacientes sometidos a cirugía de Fontan. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Resistencia vascular pulmonar elevada (n=8)			Resistencia vascular pulmonar normal (n=5)		
	Media	DE	95% CI	Media	DE	95% CI
RVP (uW)*	3.2925	1.96606	1.6488 – 4.9361	2.748	1.6677 4	0.6772 – 4.8187
	Con compromiso pulmonar (n=12)			Sin compromiso pulmonar (n=10)		
	Media	DE	95% CI	Media	DE	95% CI
Índice RVP en CTT**	2.3475	1.34599	1.4922 – 3.2027	1.794	0.7480 2	1.2588 – 2.3291
PAMP Cat (mmHg)***	16.083	2.539	14.47-17.69	15.7	5.598	11.69 – 11.86
PTDVI (mmHg)†	9.3333	3.9848	6.80-11.86	8.6	4.5509	5.34 – 11.85
Índice Nakata‡	241.25	44.636	212.88 – 269.61	252.3	54.986	212.96 – 291.63
Índice McGoon <sup>3</sup>	1.9533	0.2878	1.7704 – 2.1362	2.035	0.3075	1.7920 – 2.2779

\* t= 0.5341; degrees of freedom= 9.75919

\*\* t= 1.2168; degrees of freedom= 17.694

\*\*\* t= 0.2001; degrees of freedom= 12.0597

† t= 0.4031; degrees of freedom= 20

‡ t= -0.5207; degrees of freedom= 20

<sup>3</sup> t= -0.6109; degrees of freedom= 20

Se realizó el diagnóstico de las cardiopatías mediante ecocardiograma en el 59% de los casos: Respecto a los pacientes que cursaron con complicaciones pulmonares, al 58.33% se realizó diagnóstico mediante ecocardiografía, similar a los sujetos sin complicación pulmonar. (Tabla 7)

**Tabla 7.** Diagnóstico ecocardiográfico de pacientes sometidos a cirugía de Fontan con y sin compromiso pulmonar (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Total		Con compromiso pulmonar anatómico (n=12)		Sin compromiso pulmonar (n=10)	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
SI	13	59.09	7	58.33	6	60.00
NO	9	40.91	5	41.67	4	40.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00

Pearson= 0.0063; Fisher= 1.00

**Datos transoperatorios.**

En nuestro estudio, la técnica quirúrgica más empleada entre los pacientes con compromiso pulmonar fue el túnel lateral fenestrado (58.33%); mientras que en los pacientes sin afección pulmonar fue el tubo extracardíaco (60%). Respecto a los pacientes sometidos a circulación extracorpórea durante la cirugía todos aquellos con afección pulmonar estuvieron bajo esta modalidad y la mayor parte de los pacientes sin compromiso pulmonar (80%). De igual forma, la mayor parte de individuos fueron sometidos a pinzamiento aórtico, el 91.67% y 60% de los pacientes con disfunción pulmonar y sin disfunción respectivamente; sin embargo, ninguno de estos datos fue significativamente estadístico. (Tabla 8)

Previo a la intervención quirúrgica, se obtuvo la cuantificación de hemoglobina y hematocrito en ambos grupos estudiados. Para los pacientes con compromiso

pulmonar la hemoglobina fue de  $17.94 \pm 2.66$  g/dL y el Hto de  $54.05 \pm 9.54$  %, siendo ligeramente mayor que en los pacientes sin compromiso pulmonar (Hb  $15.22 \pm 4.22$  g/dL; Hto  $47.03 \pm 19.95\%$ ). (Tabla 9)

En este estudio, el tiempo que permanecieron los pacientes con circulación extracorpórea con compromiso pulmonar fue de  $119.16 \pm 22.77$  minutos (95% CI 104.69-133.63); con similitud a los pacientes sin compromiso pulmonar sometidos al mismo procedimiento  $119.8 \pm 95.06$  (51.79 – 187.80) minutos. (Tabla 9)

Los pacientes con compromiso pulmonar que fueron sometidos a pinzamiento aórtico, tuvieron un tiempo promedio de  $54.66 \pm 30.36$  minutos, levemente mayor a aquellos individuos sin compromiso pulmonar, cuya media de tiempo fue de  $35.79 \pm 35.79$  minutos. Ninguno de estos datos fue estadísticamente significativo. (Tabla 9)

**Tabla 8.** Tipo de técnica quirúrgica/ Inducción a CEC y Pinzamiento aórtico en pacientes sometidos a cirugía de Fontan con y sin compromiso pulmonar anatómico. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Total		Con compromiso pulmonar (n=12)		Sin compromiso pulmonar (n=10)	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
<b>Tipo de técnica quirúrgica*</b>						
Tubo extracardíaco	11	50.00	5	41.67	6	60.00
Túnel lateral fenestrado	11	50.00	7	58.33	4	40.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Inducción a CEC**</b>						
Si	20	90.91	12	100.00	8	80.00

No	2	9.09	0	0.00	2	20.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
Pinzamiento Aórtico***						
Si	18	81.82	11	91.67	6	60.00
No	4	18.18	1	8.33	4	40.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00

\*Pearson= 0.7333; Fisher= 0.670

\*\*Pearson= 2.640; Fisher= 0.195

\*\*\*Pearson= 3.115; Fisher= 0.135

**Tabla 9.** Datos transoperatorios de pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin compromiso pulmonar. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Con compromiso pulmonar (n=12)			Sin compromiso pulmonar (n=10)		
	Media	DE	95% CI	Media	DE	95% CI
Nivel Hb (g/dl) prequirúrgico*	17.94	2.6643	16.24 – 19.63	15.22	4.2223	12.19 – 18.24
Nivel Hto (%) prequirúrgico**	54.05	9.5421	47.99 – 60.12	47.03	13.955 3	37.04 – 57.01
Tiempo duración CEC (Min)***	119.1 6	22.778 9	104.69 – 133.63	119.8	95.063 4	51.79 – 187.80
Tiempo de pinzamiento aórtico (Min)†	54.66	30.368 4	35.37 – 73.96	35.8	35.795 1	10.19 – 61.40

\* t= 1.8405; degrees of freedom= 20

\*\* t= 1.3987; degrees of freedom= 20

\*\*\* t= -0.0206; degrees of freedom= 9.86338

† t= 1.3384; degrees of freedom= 20

### **Datos postoperatorios**

En el 86.36% (19) de los casos de ambos grupos, no hubo necesidad de someter a los pacientes a protocolo de esternón abierto. Dentro de las complicaciones asociadas postoperatorias en ambos grupos, el bloqueo auriculoventricular fue el más frecuente (BAV) representando un 33.33% y 50% en los pacientes con complicación pulmonar y sin complicación, respectivamente; seguido en ambos casos de arritmia supraventricular, sangrado, y sepsis (en pacientes con compromiso pulmonar).

En el postoperatorio, el 58.33% y el 80% de los individuos con alteración pulmonar y sin compromiso, respectivamente, cursó sin alteraciones del ritmo.

De nuestros pacientes cerca del 90%, no hubo necesidad de someter al paciente a una re intervención secundario a lesiones residuales, en ambos grupos. No siendo así, los casos de los pacientes sin compromiso pulmonar quienes tuvieron mayor frecuencia de desmantelamiento (60%), contra una menor frecuencia de los pacientes con compromiso pulmonar (41.67%). Cabe mencionar que no hubo significancia estadística.

La evaluación de la competencia valvular, fue superior en los pacientes sin alteraciones pulmonares con 70% de competencia contra el 50% de los pacientes que cursaron con alteraciones pulmonares. (Tabla 10)

**Tabla 10.** Complicaciones asociadas / Re intervención / Desmantelamiento/ Competencia valvular en pacientes sometidos a cirugía de Fontan con y sin compromiso anatómico pulmonar. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Total		Con compromiso pulmonar (n=12)		Sin compromiso pulmonar (n=10)	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
<b>Protocolo de esternón abierto*</b>						
Si	3	13.64	2	16.67	1	10.00
No	19	86.36	10	83.33	9	90.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Complicaciones asociadas**</b>						
Crisis hipertensiva	1	4.55	1	8.33	0	0.00
Sangrado	3	13.64	2	16.67	1	10.00
Sepsis	2	9.09	2	16.67	0	0.00
Arritmia supraventricular	5	22.73	2	16.67	3	30.00
Arritmia ventricular	2	9.09	1	8.33	1	10.00
BAV	9	40.91	4	33.33	5	50.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Alteraciones del ritmo***</b>						
Presente	7	31.82	5	41.67	2	20.00
Ausente	15	68.18	7	58.33	8	80.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
<b>Reintervención por lesión residual†</b>						
Si	2	9.09	1	8.33	1	10.00

No	20	90.91	11	91.67	9	90.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00
Competencia valvular <sup>3</sup>						
Si	13	59.09	6	50.00	7	70.00
No	9	40.91	6	50.00	3	30.00
Total	22	100.00	12	100.00	10	100.00

\*Pearson= 0.2058; Fisher= 1.000

\*\*Pearson= 3.4915; Fisher= 0.860

\*\*\*Pearson= 1.1803; Fisher= 0.381

†Pearson= 0.0183; Fisher= 1.000

‡Pearson= 0.7333; Fisher= 0.670

<sup>3</sup>Pearson= 0.9026; Fisher= 0.415

Por último, dentro de los datos de estabilidad postoperatoria cabe mencionar que al finalizar los procedimientos, los pacientes con compromiso pulmonar tuvieron una hemoglobina de  $13.5 \pm 2.35$  g/dL (95% CI 12.00-14.99) muy similar al segundo grupo ( $13.57 \pm 1.07$  g/dL, 95% CI 12.80-14.33). Los días que permanecieron intubados los pacientes con alteración pulmonar fue  $3.58 \pm 3.05$  (95% 1.63-5.52), mientras que  $2.9 \pm 2.07$  días para los individuos sin compromiso. En los pacientes con disfunción pulmonar los días promedio de estancia en la UTIP fue de  $6.75 \pm 4.95$  (CI 95% 3.60-9.89), discretamente mayor que los pacientes sin alteración pulmonar cuya media fue  $5 \pm 2.78$  días (95% CI 3.00-6.99). Sin encontrarse significancia estadística. (Tabla 11)

**Tabla 11.** Datos postoperatorios de pacientes sometidos a cirugía de Fontan. (Enero 1995 – Diciembre 2013) Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, México.

	Con compromiso pulmonar (n=12)			Sin compromiso pulmonar (n=10)		
	Media	DE	95% CI	Media	DE	95% CI
Nivel Hb (g/dl) postquirúrgica *	13.5	2.3525	12.00 – 14.99	13.57	1.0739	12.80 – 14.33
Nivel Hto (%) postquirúrgico **	41.81	7.9368	36.77 – 46.85	42.07	3.9231	39.26 – 44.87
Días de intubación endotraqueal* **	3.58	3.0587	1.63 – 5.52	2.9	2.0789	1.41 – 4.38
Días de estancia en UTIP†	6.75	4.9566	3.60 – 9.89	5	2.7888	3.00 – 6.99

\* t= -0.0922; degrees of freedom= 15.9692

\*\* t= -0.0972; degrees of freedom= 16.6468

\*\*\* t= 0.5993; degrees of freedom= 20

† t= 1.0412; degrees of freedom= 17.8046

## DISCUSIÓN

El sistema circulatorio normal es biventricular, con un doble circuito vascular (pulmonar y sistémico), a través de los cuales la sangre es impulsada por dos cámaras ventriculares bien diferenciadas, desarrolladas y con potencia contráctil suficiente para actuar como bomba impulsora.

Determinadas malformaciones cardíacas complejas, presentan solo una cámara ventricular funcionalmente útil para sostener la circulación pulmonar y sistémica, denominándose “corazón univentricular” o “ventrículo único”: En otras malformaciones con dos ventrículos desarrollados, a veces es imposible la corrección quirúrgica biventricular, necesitando realizarse la univentriculación.<sup>(68)</sup>

Estos pacientes, constituyen un grupo heterogéneo de diagnósticos morfológicos; en nuestro estudio la principal malformación fue la ausencia de conexión auriculoventricular derecha (68%) y la atresia pulmonar (13%) entre otras. Estos resultados, se asemejan en orden de frecuencia a otros estudios realizados en el mismo centro hospitalario<sup>(69)</sup> y lo descrito a nivel internacional.<sup>(70,71)</sup> Existen algunos autores, donde describen mayor predominio de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, hasta en un 37%.<sup>(72)</sup> Además la propia complejidad de la morfología, se ha asociado a otras lesiones que agregan componentes de riesgo como lo es la presencia de CIV, que se demostró en nuestro estudio y otras, entre las que figuran tetralogía de Fallot y arco aórtico a la derecha.

El objetivo final en el tratamiento de las cardiopatías univentriculares, es la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es

derivado hacia las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo. De esta manera el ventrículo único funciona como una bomba aspirante que se encarga pasivamente de la circulación pulmonar y una bomba impulsora dedicada a la circulación sistémica. Para que este sistema hemodinámico funcione, tienen que cumplirse con dos objetivos: resistencias pulmonares bajas y presión telediastólica baja del ventrículo sistémico. <sup>(67,73)</sup>

En la actualidad la cirugía de Fontan se realiza de forma electiva en niños, generalmente entre 2 y 4 años. Existen adultos y adolescentes que fueron sometidos a cirugía, hallándose buenos resultados a corto y largo plazo, siempre y cuando se seleccionaran de forma adecuada los pacientes durante los años de adolescencia; no obstante, los mejores resultados a largo plazo podrían esperarse en los niños en edad preescolar. <sup>(75)</sup> Esto debido primordialmente a que durante los años sin intervención, existe hipoxemia sistémica y sobrecarga de volumen que muchos pacientes soportan de manera secundaria, lo que acarrea efectos perjudiciales a largo plazo sobre la función ventricular, previa a la cirugía. <sup>(74)</sup>

En nuestro grupo de estudio, la edad promedio encontrada al momento del estudio fue de  $22 \pm 3.55$  (18-30) años; no obstante la edad durante la cual se realizó el diagnóstico de la cardiopatía congénita fue a los  $5.4 \pm 3.7$  (3.7 – 7) años, y de ellos de acuerdo a la asociación con compromiso pulmonar la edad de diagnóstico fue menor (5 vs 6 años), no obstante sin evidencia estadística significativa.

Las variantes empleadas de la cirugía en esta serie, en la totalidad de nuestros pacientes no hubo diferencia (50% vs 50%) entre ambas técnicas quirúrgicas (tubo

extracardiaco y túnel lateral intracardiaco) únicamente respecto a los pacientes con complicaciones pulmonares, se tuvo mayor frecuencia de la realización de túnel lateral fenestrado (58.3%); y en estudios previos del mismo instituto manejan mayormente túnel lateral así como en otros países.<sup>(70,73,76)</sup> Esta casuística no significativa estadísticamente, varía un poco con la reportada en otros estudios donde hay mayor predilección por el tubo extracardiaco que sobre otras técnicas.<sup>(66,73,76)</sup>

Durante el transoperatorio casi todos (91%) nuestros pacientes estuvieron bajo CEC y pinzamiento aórtico (91.67 vs 60%, con o sin compromiso pulmonar respectivamente); con un tiempo promedio de CEC  $119.16 \pm 22.77$  minutos para los pacientes con algún compromiso pulmonar y  $119.8 \pm 95.06$  minutos para aquellos sin alteración pulmonar. Así como una media de tiempo de pinzamiento aórtico de  $54.66 \pm 30.36$  vs  $35.8 \pm 35.79$  minutos para pacientes con disfunción pulmonar presente o ausente, respectivamente. Estos tiempos por debajo de otros estudios donde reportan 138-148 minutos de CEC(8, 9) y 70 - 78 minutos de pinzamiento aórtico<sup>(75-77)</sup> Y en comparación con otro estudio Mexicano, igualmente por debajo de los tiempos (150 minutos de CEC y 60 minutos de pinzamiento aórtico) y similares a estudios previos del mismo instituto.<sup>(66,69)</sup>

En la actualidad, la supervivencia y principalmente, la calidad de vida de los pacientes con ventrículos únicos ha mejorado sustancialmente, permitiendo a estos niños un desarrollo que era impensable en el pasado; una supervivencia a 10 años de apenas 14% era lo aceptado antes de la aparición e incorporación de las diferentes

técnicas descritas para el corazón univentricular;<sup>(78,79)</sup> actualmente cerca del 80% de sobrevida a 20 años y más del 50% de sobrevida a 40 años, evidencian una sustancial ventaja en términos de calidad de atención a estos pacientes.<sup>(80)</sup>

Existen datos que observan una estable reducción significativa de la mortalidad quirúrgica en los pacientes sometidos a este procedimiento, siendo aproximadamente de 17% en el periodo inmediato, un 9% en el mediano y hasta un 2% en la siguiente década.<sup>(74)</sup>

La derivación cavo pulmonar total, abrió un importante debate internacional que permitió estudiar a profundidad la dinámica de los fluidos sanguíneos, así mismo introdujo avances históricos en el conocimiento y comprensión de lo que hoy se conoce como la fisiología univentricular. Estos aportes han sumado valor al seguimiento de este procedimiento, en beneficio del mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes con dichas enfermedades.

De los factores de riesgo asociados a la mortalidad se incluyen: a) Presión arterial media pulmonar preoperatoria (PMAP) > 15 mmHg, b) Edad mayor a 30 años y c) Presión auricular derecha (PAD) postoperatoria >20 mmHg.<sup>(77)</sup>

Los hallazgos en este estudio, una PMAP de  $16 \pm 2.5$  mmHg en pacientes con compromiso pulmonar y  $15.7 \pm 5.5$  mmHg del otro grupo. Sin que aparezca una diferencia entre éstos, que sugiera alguna morbilidad. Pero si por encima de otro estudio realizado en la misma institución, donde la PMAP fue de 7.22 mmHg.<sup>(69,80)</sup>

Y semejante al resultado de Banka et al.<sup>(82)</sup>

De la misma forma, otras variables hemodinámicas preoperatorias como PTDVI ( $9.33 \pm 3.98$  vs  $8.6 \pm 4.55$  mmHg), índice de Nakata ( $241.25 \pm 44.63$  vs  $252.3 \pm 54.98$ ), índice de McGoon ( $1.9 \pm 0.2$  vs  $2.03 \pm 0.3$ ), índice de resistencia vascular pulmonar ( $2.34 \pm 1.34$  VS  $1.79 \pm 0.84$  UW/m<sup>2</sup>); mostraron una relación estadística significativa con la presencia o ausencia de compromiso pulmonar, que pudiera sugerir un peor pronóstico evolutivo del paciente en etapas posteriores. Estos últimos son resultados similares a estudios previos del instituto. <sup>(69)</sup> Aunque actualmente existe debate sobre el factor pronóstico de las variables hemodinámicas en la evolución de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, principalmente a corto plazo. <sup>(77,83)</sup>

Otros aspectos importantes que pueden relacionarse a la morbimortalidad, son algunas variables postquirúrgicas, tales como los días de intubación endotraqueal, que en nuestro estudio tuvo una media de  $3.58 \pm 3.05$  vs  $2.9 \pm 2.07$  días (con compromiso y sin compromiso pulmonar); siendo este superior a otros estudios. <sup>(77,84)</sup> Y los días de estancias en UTIP que en promedio fueron  $6.75 \pm 4.95$  y  $5 \pm 2.78$  días, comportamiento semejante a otras series mexicanas <sup>(69,71)</sup>; y por encima de otros estudios. <sup>(77,83,85)</sup>

Los derrames pleurales son considerados como uno de los factores de mayor morbilidad en el postoperatorio, que secundariamente acarrearán una estancia hospitalaria prolongada y condicionan la aparición de procesos infecciosos y depleción severa de proteínas. Otras frecuentemente observadas se incluyen las

arritmias cardíacas,<sup>(83)</sup> insuficiencia renal, complicaciones neurológicas,<sup>(70)</sup> tales como, convulsiones,<sup>(85)</sup> evento vascular cerebral,<sup>(69)</sup> sepsis, eventos tromboembólicos y debilitamiento por enteropatías perdedoras de proteínas.<sup>(74,77)</sup>

En este estudio las complicaciones más prevalentes fueron arritmias (BAV 40.1%, arritmia supraventricular 22.73%, arritmia ventricular 9.09%) sangrado (13.64%), sepsis (9.09%).

Las modificaciones que se han venido desarrollando en las últimas décadas en la técnica quirúrgica, han logrado importantes cambios en la reducción de la morbilidad y la mortalidad temprana. Los reportes médicos de los últimos años señalan cifras de supervivencias entre el 70 y el 85%,<sup>(81,85)</sup> con una mejoría significativa en la tolerancia al ejercicio, capacidad de trabajo y oxigenación. Sin embargo, después del Fontan puede presentarse hipoxemia moderada, especialmente durante el ejercicio, la cual se atribuye al cortocircuito intrapulmonar de derecha a izquierda y al drenaje del seno coronario en la aurícula izquierda.

## **CONCLUSIÓN**

Las modificaciones que se han venido desarrollando en las últimas décadas en la técnica quirúrgica, han logrado importantes cambios en la reducción de la morbilidad y la mortalidad temprana.

La calidad de vida de estos pacientes empieza a determinarse en el momento del nacimiento. El diagnóstico y el tratamiento precoz son fundamentales para proteger a los pulmones de la hipertensión pulmonar y al ventrículo de la miocardiopatía asociada a la sobrecarga de presión y volumen. Teniendo como objetivos principales: (1) Disminuir la sobrecarga de volumen ventricular y de esta forma reducir el trabajo del ventrículo y las demandas metabólicas. (2) Eliminar el cortocircuito sistémico pulmonar, permitiendo que la totalidad del gasto cardiaco se dirija hacia la circulación sistémica. (3) Evitar la posibilidad de hipertensión pulmonar, convirtiendo a la circulación pulmonar en un sistema pasivo con flujo regulado. (4) Prevenir el desarrollo de complicaciones, tomando en cuenta factores como edad del paciente al momento de la cirugía, diagnóstico morfológico, técnica quirúrgica, la variación de la masa ventricular entre otros.

La comprensión del carácter paliativo de los procedimientos aplicados a la patología univentricular, ha logrado mejorar la calidad de vida y aumentar la cantidad de la misma.

El incremento de las cardiopatías congénitas que llegarán a la edad adulta durante las próximas décadas, demanda una cuidadosa consideración sobre qué nuevas

necesidades asistenciales se están generando, si tenemos en cuenta las lesiones residuales secuelas y complicaciones de las cardiopatías intervenidas.

Dentro de las limitaciones de este estudio, no hubo revisión de la mortalidad tanto intra como postoperatoria de los pacientes, ya que se utilizó como criterio de exclusión la defunción de los pacientes. Los resultados presentados únicamente reflejan el comportamiento intraoperatorio y la evolución postoperatoria. En un seguimiento posterior del estudio podrían correlacionarse los cambios ocurridos en el postoperatorio de los pacientes con el índice de mortalidad que presentan.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1992; 26(3): 240-248.
2. Said SM, Burkhart HM, Dearani JA. The Fontan connections: past, present, and future. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2012; 3(2): 171-182.
3. Velasco AM, Lince RV, Zapata JA, Ruz MM, Díaz LM, Flores M. Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Descripción de un caso clínico con supervivencia de realizar la técnica de Norwood. *Rev Col Cardiol*. 2003; 10: 214-218.
4. Warden H, DeWall R, Varco R. Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit. *Surg Forum*. 1995; 5(16). 122-126
5. Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011;123: 841-849.
6. Weber H, Gleason M, Myers J, Waldhausen J, Cyran S, Baylen B. The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 19: 828-833.
7. Burkhart H, Dearani J, Mair D, Warnes C, Rowland C, Schaff H, et al. The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1252-1259
8. Brownell LG, Shokeir MH. Inheritance of hypoplastic left heart syndrome. *Clin Genet*. 1998; 9:245
9. Fyler DC. Report the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 2000; 65:463

10. De Leval MR. The Fontan circulation: What have we learned? What to expect?  
Pediatr Cardiol 1998;19: 316-320.
11. Kirklin JW. Cardiac Surgery. New York. Edit John Wiley & Sons. 1993.
12. Schwartz S, Dent C, Musa N, Nelson D. Single-ventricle physiology. Critical Care Clinics. 2003; 19:13-23.
13. Bibbo S, Moreno O, Sánchez A. Corazón Univentricular. J Thorac Cardiovasc Surg. 2006; 115 (3): 547-556.
14. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Clin North Am. 2001; 5: 1029
15. Nades, Alexander. Cardiología pediátrica: comunicaciones entre los circuitos general y pulmonar: 411-421.
16. Myung K Park. Manual de cardiología pediátrica. Mayo 1992. p 84-85.
17. Patiño Bahena EJ, Espinola-Zavaleta N, Muñoz-Castellanos L. Supervivencia y factores pronósticos en la ausencia de conexión auriculo-ventricular. Rev Esp Cardiol. 2009;62(3): 273-281.
18. Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Vázquez Antona C, Salinas HC. Ausencia de conexión atrioventricular derecha e izquierda. Arch Inst Cardiol Mex. 2000;70:536-51.
19. De Rubens J, Castellano C, Attie F, Guzzo D, Vargas-Barrón J, Calderón A, et al. Atresia tricuspídea con atresia pulmonar. Arch Cardiol Mex 1989;59:139-43.

20. Anderson RH, Wilkinson J, Gerlis LM, Smith A, Becker AE. Atresia of the right atrioventricular orifice. *Br Heart J.* 1977;39:414-28.
21. Arretz V, Claudio. Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. *Rev Chil Pediatr.* 2000; 71 (2): 147- 151.
22. Ro P, Rychik J, Cohen M, Mahle W, Rome J. Diagnostic assesment before Fontan operation in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis. Are noninvasive methods sufficient? *J Am Coll Cardiol.* 2004; 44:184-187.
23. Gray RG, Altmann K, Mosca RS, et al. Persistent Antegrade Pulmonary Blood Flow Post-Glenn Does Not Alter Early Post-Fontan Outcomes in Single-Ventricle Patients. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84: 888-893.
24. Moodie DS, Riller DG, Tajik AJ. Long term follow up after palliative operation for univentricular heart. *Am J Cardiol.* 1998; 53: 1124-1128.
25. Kreutzer GO. Proceso evolutivo de la cirugía de Fontan-Kreutzer. *Rev Argent Cardiol.* 2011; 79: 47-54.
26. Shaddy RE, Penny DJ. Chronic Cardiac Failure: Physiology and Treatment. En: Anderson RH, editor. *Paediatric Cardiology.* 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier Ltd; 2010. p. 256-268.
27. Naranjo-Ugalde A, Selman-Housein E, González-Morejón A, Marcano-Sanz L, Aguilera-Sánchez E, Oliva-Pérez M. Impacto del flujo adicional en la indicación de la derivación cavopulmonar total. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2013; 42(2): 113-118.

28. Puga F, Chiavarelli M, Hagler D. Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation*. 1987; 76: 1153-1160.
29. De Leval MR, McKay R, Jones M. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic pulmonary artery shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981; 1: 112-119.
30. Pitkin AD, Wesley MC, Guleserian KJ, Baum VC, Burch TM, Janelle GM. Perioperative management of a patient with failed Fontan physiology. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2013; 17(1): 61-65.
31. Peña EZ. Anuario estadístico de salud 2010. En: Peña EZ, Álvarez MAG, Ramos AMF, editors. *Mortalidad: Dirección Nacional de Estadística*; 2011. p. 64.
32. Mayer John E., Risk Factors for Modified Fontan Operations. *Pediatric Cardiac Surgery*. 1992; 5: 70-82.
33. Choussat A, Fontan F, Besse P. Selection criteria for the Fontan procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1997: 559-566.
34. Booth K, Roth S, Thiagarajan R, Almodovar M, del Nido P, Laussen P. Extra corporeal membrane oxygenation support of the Fontan and bidirectional Glenn Circulations. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1341-1348.
35. Backer CL, Russell HM, Deal BJ. Optimal initial palliation for patients with functionally univentricular hearts. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2012; 3(2): 1665-1670.

36. Nakamura Y, Yagihara T, Kagisaki K, Hagino I, Kobayashi J. Ventricular performance in long-term survivors after Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2011; 91: 172- 180.
37. Douville E, Sade R, Fyfe D. Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: a preliminary report. *Ann Thorac Surg.* 1991; 51: 893-899.
38. Jacobs M, Rychik J, Rome J. Early reduction of the volume work of the single ventricle: the hemi-Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1996; 62(2): 456-462.
39. Adachi I, Ueno T, Ichikawa H, Kagisaki K, Ide H, Hoashi T, et al. Effect of ventricular volume before unloading in a systemic ventricle supporting the Fontan circulation. *Am J Cardiol.* 2011; 107(3): 459-465.
40. Tanoue Y, Sese A, Ueno Y, et al. Bidirectional Glenn Procedure Improves the Mechanical Efficiency of a Total Cavopulmonary Connection in HighRisk Fontan Candidates. *Circulation.* 2001; 103: 2176-2180.
41. Tanoue Y, Kado H, Boku N, et al. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2007; 6: 97-101.
42. Bove E, Leval Md, Migliavacca F, et al. Toward optimal hemodynamics: computer modeling the Fontan circuit. *Pediatr Cardiol,* 2007; 28: 477-481.
43. Villagr  F, G mez R, Herraiz J, Larraya F, Moreno L, Sarrais P. Derivaci n cavopulmonar (Glenn) bidireccional sin circulaci n extracorp rea: una t cnica segura y recomendable. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1406-1409.

44. Laks H, Mudd JF, Standeven JW. Long term effect of the superior vena cava pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 74: 253-260.
45. Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
46. Jonas R, Castañeda A. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Card Surg.* 1988; 3(2): 91-96.
47. Odenwald T, Quail MA, Giardini A, Khambadkone S, Hughes M, Tann O, et al. Systemic to pulmonary collateral blood flow influences early outcomes following the total cavopulmonary connection. *Heart.* 2012; 98: 934-940.
48. Imielski BR, Woods RK, Mussatto KA, Cao Y, Simpson PM, Tweddell JS. Fontan fenestration closure and event-free survival. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; 145: 183-187.
49. Bradley SM. Use of a fenestration should be routine during the Fontan procedure: Pro. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2010; 13(1): 55-59.
50. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, Palma Cd, Laura J. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1973; 66(4): 613-621.
51. Marcelletti C, Corno A, Giannico S. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990; 100: 228-232.
52. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Renzi PD, et al. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114(6): 1020-1030.

53. Deleval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C: Total cavo-pulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for Fontan Complex operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
54. Chun D, Schamberger M, Flashpohler J, Turrentine M, Brown J, Farrel A, et al. Incidence, outcome, and risk factors for stroke after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 93: 324-360
55. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertran H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: Residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 778-785.
56. Freedom R, Hamilton R, Yoo SJ, Mikailian H, Benson L, McCrindle B, Justino H, Williams W. The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young* 2000; 10(4): 307-331.
57. O'Brien SM, Clarke DR, Jacobs JP, Jacobs ML, Lacour-Gayet FG, Pizarro C, et al. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009; 138: 1139-1153.
58. 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: 85-92
59. Napoleone CP, Oppido G, Angeli E, Giardini A, Resciniti E, Gargiulo G. Results of the modified Fontan procedure are not related to age at operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010; 37(3): 645-650.

60. Roubertie F, Peltan J, Henaine R, Oses P, Iriart X, Thambo J-B, et al. Early to midterm results of total cavopulmonary connection in adult patients. *Ann Thorac Surg.* 2013; 95: 941-947.
61. Fujii Y, Sano S, Kotani Y, Yoshizumi K, Kasahara S, Ishino K, et al. Midterm to long-term outcome of total cavopulmonary connection in high-risk adult candidates. *Ann Thorac Surg.* 2009; 87: 562–570.
62. Podzolkov VP, Zelenikin MM, Yurlov IA, Kovalev DV, Mchedlishvili KA, Putiato NA, et al. Immediate results of bidirectional cavopulmonary anastomosis and Fontan operations in adults. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2011; 12: 141-146.
63. Ramírez Herrera Liliana. Factores pronósticos de mortalidad en pacientes operados de cirugía de Fontan para la obtención del título de Cardiología Pediátrica avalado por la Universidad Nacional Autónoma de México. 2005
64. Day RW, Etheridge SP, Veasy LG, Jenson CB, Hillman ND, Russo GBD, et al. Single ventricle palliation: Greater risk of complications with the Fontan procedure than with the bidirectional Glenn procedure alone. *Int J Cardiol.* 2006; 106(2): 201-210.
65. Weber H, Gleason M, Myers J, Waldhausen J, Cyran S, Baylen B. The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 828-833.
66. Bolio-Cerdán A, Ruiz-González S, Romero-Cárdenas P, Hernández-Morales G, Villasis-Keever MA. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2013; 70(2): 151-158

67. Caderón J, Ramírez S, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A. Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Arch Inst Cardiol Mex 1997; 67:210-16.
68. Albert DC, Del Cerro MJ, Carrasco JI, Portela F. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: técnicas de imagen, hipertensión arterial pulmonar, tratamientos híbridos y quirúrgicos. Rev Esp Cardiol. 2011;64 Supl 1: 59–65.
69. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Viesca R, Ramírez L, Casanova M, García-Montes JA, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. Archivos de cardiología de Mexico. 2005;75(4):425-34.
70. Fantini FA, Gontijo B, Martins C, Lopes RM, Vrandecic EC, Goulart E, et al. Fontan operation: a technique in evolution. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2009;24(4):463-9.
71. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Gentles TL, Weintraub RG, Justo RN, et al. The Australia and New Zealand Fontan Registry: description and initial results from the first population-based Fontan registry. Intern Med J. 2014;44(2):148-55.
72. Salvin JW, Scheurer MA, Laussen PC, Mayer JE, Jr., Del Nido PJ, Pigula FA, et al. Factors associated with prolonged recovery after the fontan operation. Circulation. 2008;118(14 Suppl):S171-6.
73. Prakash A, Khan MA, Hardy R, Torres AJ, Chen JM, Gersony WM. A new diagnostic algorithm for assessment of patients with single ventricle before a Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2009;138:917–923

74. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan Procedure for Tricuspid Atresia: Early and Late Results of a 25-Year Experience With 216 Patients. *Journal of the American College of Cardiology*. 2001;37(3):993-9.
75. Celik M, Saritas B, Tatar T, Ozkan M, Akay T, Aslamaci S. Risk factors for postoperative arrhythmia in patients with physiologic univentricular hearts undergoing Fontan procedure. *Anadolu kardiyoloji dergisi : AKD = the Anatolian journal of cardiology*. 2012;12(4):347-51.
76. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco JM, et al. Fontan operation. Hemodynamic factors associated with postoperative outcomes. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2012;65(4):356-62.
77. Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, et al. The modified fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2003;125(6):1252-8.
78. Cazzaniga M, Fernández-Pineda L, Villagrà F, Pérez de León J, Gómez R, Sánchez P, et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55(4): 391-412
79. Kanakis MA, Petropoulos AC, Mitropoulos FA. Fontan operation. *Hellenic J Cardiol*. 2009; 50: 133-141.
80. Taeusch HW. *Compendio de neonatología de Avery*. Madrid: Harcourt; 2001.
81. Maître Azcárate MJ. Conferencia de clausura corazones univentriculares, treinta años después. *Bol Pediatr*. 2003; 43: 434-444.

82. Banka P, McElhinney DB, Bacha EA, Mayer JE, Jr., Gauvreau K, Geva T, et al. What is the clinical utility of routine cardiac catheterization before a Fontan operation? *Pediatr Cardiol.* 2010;31(7):977-85.
83. Ocello S, Salviato N, Marcelletti CF. Results of 100 consecutive extracardiac conduit Fontan operations. *Pediatr Cardiol.* 2007;28(6):433-7.
84. Ait-Ali L, De Marchi D, Lombardi M, Scebba L, Picano E, Murzi B, et al. The role of cardiovascular magnetic resonance in candidates for Fontan operation: proposal of a new algorithm. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2011;13:69.
85. Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ, Goldberg CS, Bove EL. The lateral tunnel Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome: results of 100 consecutive patients. *Pediatr Cardiol.* 2007;28(6):426-32.