

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**UMAE HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA**

**CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**“Factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y  
postquirúrgicos de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan  
en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo  
XXI”**

**TESIS DE POSGRADO**

Para obtener el título de subespecialidad en:

**CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA**

PRESENTA:

**DRA. ISIS LILIANA MELÉNDEZ SAGAÓN**

ASESORES:

**DR. CARLOS RIERA KINKEL**

**JEFE DE DIVISIÓN DE CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA**

México D.F. Agosto 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.



Universidad Nacional Autónoma de México  
Facultad de Medicina  
División de Estudios de Posgrado e Investigación



Dirección De Prestaciones Médicas  
Unidad De Atención Médica  
Coordinación De Unidades Médicas De Alta Especialidad  
UMAE Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional “Siglo XXI”

TÍTULO DEL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN:

**“Factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y postquirúrgicos de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI”**

---

Investigador Diplomante:	<u>DRA ISIS LILIANA MELÉNDEZ SAGAON</u> Médico Residente de cuarto año del Curso Universitario de Especialidad Cirugía Cardiovascular en la UMAE Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional “Siglo XXI” IMSS / UNAM E-mail: dra.isis@live.com.mx Tel. 55 39 20 62 90
Investigador responsable:	<u>DR CARLOS RIERA KINKEL</u> Cirujano Cardiorácico, subespecialista en Cirugía de Congénitos Jefe de División Quirúrgica Cirugía Cardiorácica UMAE Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional “Siglo XXI” IMSS E-mail: rierac7@gmail.com Tel. 55 19 48 04 00
Investigadores Asociados:	<u>DRA LUZ ELENA MEDINA CONCEBIDA.</u> Médico Pediatra, subespecialista en Terapia Intensiva Adscrita al servicio de Cardiopatías Congénitas Terapia Postquirúrgica de la UMAE Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional “Siglo XXI” IMSS E-mail: lemc_m@hotmail.com Tel. 55 91 99 05 69

DRA LILIANA ANZA CONSTABLE

Médico Anestesiólogo, subespecialista en Anestesiología  
Cardiovascular

Jefe de Quirófanos y Anestesiología de la UMAE Hospital de  
Cardiología Centro Médico Nacional "Siglo XXI" IMSS

E-mail: lanzac01@gamil.com

Tel. 55 34 26 46 70

Lugar de la  
investigación:

Departamento de Cirugía

UMAЕ H. Cardiología del C.M.N. "Siglo XXI" del IMSS

Domicilio y Teléfono de  
Investigadores:

Av. Cuauhtémoc 303, Col. Doctores, Del. Cuauhtémoc, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22181, 22184, 21920, 22427

**Universidad Nacional Autónoma de México**

**Facultad de Medicina**

División de Estudios de Posgrado e Investigación

Dirección De Prestaciones Médicas

Unidad De Atención Médica

Coordinación De Unidades Médicas De Alta Especialidad

UMAЕ Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional “Siglo XXI”

**“Factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y postquirúrgicos de los pacientes sometidos a Cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI”**

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD EN  
CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA

PRESENTA:

DRA. ISIS LILIANA MELÉNDEZ SAGAÓN

TUTOR DE TESIS

---

DR CARLOS RIERA KINKEL  
JEFE DE DIVISIÓN DE CIRUGÍA

ASESOR DE TESIS

---

DRA. LUZ ELENA MEDINA C.  
MÉDICO ADSCRITO A LA TERAPIA POSTQUIRÚRGICA

ASESOR DE TESIS

---

DRA. LILIANA ANZA CONSTABILE  
JEFE DE QUIRÓFANO Y ANESTESIA CARDIOVASCULAR

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

---

DR. JESÚS SALVADOR VALENCIA SÁNCHEZ

## ÍNDICE

### Contenido

RESUMEN .....	1
1. MARCO TEÓRICO.....	2
1.2. Antecedentes de la cirugía Univentricular .....	2
1.2.1. Derivaciones Atriopulmonares.....	2
1.2.2. Derivaciones Cavopulmonares.....	3
1.3. Circulación de Fontan .....	5
1.4. Altura Sobre Nivel del Mar (SNM).....	5
1.5. Edad para realizar Derivación Cavopulmonar Total.....	6
1.6. Selección de candidatos a Cirugía de Fontan.....	6
1.7. Estrategias transoperatorias para una cirugía de Fontan exitosa.....	8
1.8. Estrategias para el manejo en pacientes con cirugía de Fontan.....	8
1.9. Complicaciones en cirugía de Fontan .....	8
1.10. Mortalidad .....	9
1.11. Factores de riesgo para Fallo del Fontan.....	11
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
3. JUSTIFICACIÓN.....	12
4. OBJETIVO.....	12
4.2. OBJETIVO GENERAL : .....	12
5. MATERIAL Y MÉTODOS .....	12
5.2. DISEÑO DEL ESTUDIO .....	12
5.3. UNIVERSO DEL TRABAJO .....	12
5.4. OBTENCIÓN DE LA MUESTRA .....	12
5.5. MARCO TEMPORAL.....	122
5.6. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES .....	143
5.7. CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	198
5.8. PROCEDIMIENTOS.....	198
6. ANÁLISIS DE RESULTADOS .....	198
7. CRONOGRAMA .....	2019
8. PRESUPUESTO .....	19

9. FACTIBILIDAD.....	200
10. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	200
11. ANEXOS(HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS).....	211
12. RESULTADOS.....	233
13. DISCUSIÓN .....	3131
REFERENCIAS.....	333

## RESUMEN

**Introducción.** El tratamiento Quirúrgico en el corazón univentricular es el de elección. Con la cirugía de Fontan propuesta en 1971, se logra disminuir la carga de volumen al ventrículo único, permitiendo además un adecuado trabajo ventricular, ésta se ha ido modificando para disminuir la mortalidad y mejorar el efecto electrofisiológico y hemodinámico, lo que mejora la calidad de vida. Esta cirugía presenta varias condiciones para lograr el éxito esperado, conocidas como criterios de Choussat. Además es importante reconocer el momento ideal para realizar la cirugía. A pesar de los logros alcanzados mundialmente, la circulación de Fontan presenta diversas complicaciones.

**Objetivo:** Describir los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y postquirúrgicos que se presentan en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**Material y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo, retrolectivo, de serie de casos, de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el periodo de enero 2007 a diciembre 2014. Se obtendrán datos provenientes de censos del servicio de cirugía de cardiorax, y al obtener dicha información se buscaron los expedientes requeridos, de los cuales se obtuvieron los datos que fueron vaciados en la hoja de recolección de datos, la cual contempla variables demográficas, preoperatorias, transoperatorias y posoperatorias.

**Análisis Estadístico:** Estadística descriptiva: las variables se analizó en base al tipo de distribución que presentó la muestra; para las variables continuas se realizaron medias +- Desviación standar o mediana con rangos intercuartílicos. Las variables categóricas en porcentajes y frecuencias. Estadística inferencial; para variables cuantitativas y distribución normal se analizó con t de student o U de Mann Whitneym, tomando la premisa de normalidad de distribución en lo datos. Las correlaciones se realizó mediante regresión lineal, Para variables categóricas se analizó con X<sup>2</sup> y prueba exacta de Fisher. Se utilizara el programa SPSS 15.0

**Recursos e infraestructura:** Los recursos humanos es principalmente residente a cargo de la investigación, además de 3 asesores. Como recurso material se emplearon expedientes del hospital y computadoras tanto del servicio como personal del residente a cargo. Los gastos derivados se cubrieron con recursos propios.

**Experiencia del grupo.** La experiencia del grupo quirúrgico, de anestesiología, técnicos en circulación extracorpórea y de terapia postquirúrgica es amplia, por lo que esto no representó adversidad en la validez interna del estudio.

**Tiempo total de duración del proyecto:** El tiempo a llevarse a cabo el estudio fue de 8 meses aproximadamente

## 1. MARCO TEORICO

### 1.1. Definición

El concepto de corazón univentricular funcional creado por Anderson y colaboradores, engloba un heterogéneo grupo de enfermedades cardíacas congénitas que tienen en común un ventrículo único funcional normal o casi normal y el otro ventrículo afectado por hipoplasia de grado variable, atresia o agenesia de la vía de entrada o atrioventricular y también un grado variable de obstrucción o no de la vía de salida ventrículo arterial, como sucede en la atresia tricuspídea y que además existe la imposibilidad o inconveniencia de una reparación quirúrgica biventricular<sup>1</sup>.

Dentro de esta gama de defectos que comparten la característica común de tener una sola cámara ventricular funcional, además de la atresia tricuspídeas tenemos la atresia pulmonar con septum íntegro, la doble vía de salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular (CIV) *no relacionada*, y muchas otras formas de heterotaxia (asplenia, poliesplenia). También es incluido el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, donde hay un manejo paliativo previo especial. Este grupo de pacientes comparten el manejo quirúrgico de cirugía de Fontan para mejorar su estado clínico<sup>2</sup>.

En la circulación univentricular, un ventrículo impulsa durante la sístole el flujo sanguíneo hacia ambas circulaciones, y en la fase de diástole, favorece el retorno venoso sistémico y pulmonar, así como la mezcla de ambas circulaciones en la cavidad auricular o ventricular. Existe como consecuencia, una sobrecarga de volumen del ventrículo. La expresión clínica en el lactante es la cianosis y en ocasiones la insuficiencia cardíaca congestiva.

La historia natural demuestra que el 70% de los pacientes muere antes de los 16 años con morfología de ventrículo izquierdo, sin corrección quirúrgica, y otro 50% muere antes de los 4 años con morfología ventricular derecha, sin corrección quirúrgica, por lo tanto, para la supervivencia de los niños afectados el manejo quirúrgico es la mejor opción<sup>3</sup>.

La cirugía propuesta por Fontan en 1971 (Burdeos, Francia), conduce a un modelo de circulación caracterizado por el avance del retorno venoso sistémico hacia el ámbito vascular pulmonar, sin el impulso ventricular inmediato “circulación univentricular total”<sup>4</sup>. Se separa la circulación sistémica de la pulmonar para aliviar la cianosis y disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo único y así permitir una adecuada potencia cardíaca<sup>3,7</sup>.

### 1.2. Antecedentes de la cirugía Univentricular

#### 1.2.1. Derivaciones Atriopulmonares

La operación consistía básicamente en la realización de un Glenn clásico con sección de rama derecha de la arteria pulmonar, la ligadura del tronco de la pulmonar, el cierre de la comunicación interauricular, anastomosis entre la orejuela derecha y el cabo proximal de la arteria pulmonar derecha, la implantación de un homoinjerto valvulado a nivel de esta anastomosis, funcionando como válvula de salida atrial y la implantación de una válvula en la entrada de la cava inferior en la aurícula derecha. Se tenía la idea de que la aurícula derecha incrementaría su hipertrofia, de manera tal que se convertiría en una cámara con función parecida al del ventrículo derecho.

Simultáneamente en ese mismo año en Buenos Aires, Argentina, se desarrolló otra técnica que consistió en realizar una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar, mediante un homoinjerto o desinsertando la arteria pulmonar y llevándola hacia la orejuela derecha. En ambos casos se dejó una fenestración a nivel del septum interauricular de 6 mm de diámetro y no se colocó ninguna válvula a nivel de la vena cava inferior. Esta operación presentó un problema potencial que fue la compresión esternal de la anastomosis atriopulmonar. Ante esa complicación, en 1978 se modifica el procedimiento por una anastomosis del tronco de la arteria pulmonar a la parte superior de la aurícula derecha, pasando por detrás de la aorta y a la derecha de la misma, con lo cual mejoran significativamente los resultados, procedimiento que es adoptado mundialmente hasta la década de los 80's y fue el primero en usar el concepto de flujo venoso pasivo hacia la arteria pulmonar. En 1976, Magdi Yacoub expande la indicación de estos procedimientos al ventrículo único con doble entrada, persistiendo con la idea de ventriculizar la aurícula colocando una válvula de entrada y una válvula de salida de la aurícula derecha<sup>3-8</sup>.

En la operación de Fontan original, se observó una alta tasa de obstrucción de la conexión atriopulmonar (40 % a los 15 años). Asimismo, las tres operaciones, de Fontan, de Kreutzer y de Bjork, presentaron frecuentemente en el postoperatorio tardío dilatación severa de la aurícula derecha con posible compresión progresiva de las venas pulmonares derechas, tromboembolismo pulmonar, además a una alta tasa de taquiarritmias auriculares del tipo de fibrilación auricular o flutter, relacionadas a la presencia de suturas y fibrosis de la pared auricular, además de enteropatía perdedora de proteínas por una presión portal elevada crónica. Las arritmias llevaban a los pacientes a un deterioro hemodinámico severo por la elevación de la presión diastólica del ventrículo sistémico y por consiguiente la elevación de la aurícula izquierda y derecha y donde el tratamiento farmacológico no ofrecía grandes mejorías. El uso de estas técnicas comenzó a ser cuestionado por su ineficacia hidrodinámica<sup>3-8</sup>.

## 1.2.2. Derivaciones Cavopulmonares

### 1.2.2.1. Intracardiaco

Los estudios hidrodinámicos del grupo de Great Ormond Street Hospital en Londres a cargo del Dr. de Leval y colaboradores, señalaron que la presencia de una cámara pre-anastomótica como la aurícula derecha producía una pérdida de energía cinética y postularon que la creación de un sistema de flujo laminar, produciría una mejoría hemodinámica en el sistema. Con este postulado como base diseñaron un nuevo procedimiento: la anastomosis cavopulmonar total. Que consiste en la realización de dos anastomosis cavopulmonares (inferior y superior) y la creación de un túnel con un parche de poli tetra fluoro etileno expandido (PTFE) en el aspecto posterolateral de la aurícula derecha para derivar la sangre de la cava inferior al aspecto inferior de la arteria pulmonar derecha. Casi al mismo tiempo en el hospital de Niños de Boston, el Dr. Aldo Castañeda propone una anastomosis cavopulmonar total similar con una fenestración de 4 mm a nivel auricular. Esta operación se denominó entonces anastomosis cavopulmonar total fenestrada<sup>3-10</sup>.

#### 1.2.2.2. Uso de Fenestración

Casi al mismo tiempo en el hospital de Niños de Boston, el Dr. Aldo Castañeda propone una anastomosis cavopulmonar total similar con una fenestración de 4 mm a nivel auricular. Esta operación se denominó entonces anastomosis cavopulmonar total fenestrada<sup>3-10</sup>.

El beneficio de la fenestración se atribuye a mejorar el gasto cardiaco debido al shunt de derecha a izquierda a nivel auricular. La precarga al ventrículo sistémico está aumentada cuando existen condiciones que limitan el flujo sanguíneo pulmonar. Además la fenestración disminuye el incremento postoperatorio de la presión venosa sistémica que comúnmente se desarrolla. Sin embargo, este beneficio es a expensas una disminución en la saturación y el riesgo de embolia paradójica, lo que induce a la necesidad de cierre de la fenestración en el postoperatorio tardío, que actualmente se puede realizar con técnicas percutáneas para evitar el riesgo de una nueva reintervención quirúrgica. Se ha visto que la fenestración de la circulación de Fontan disminuye la morbilidad, la presencia de derrames pleurales y los días de estancia hospitalaria en pacientes de alto riesgo<sup>13, 14</sup>.

A pesar del entusiasmo original y de ser adoptada por los principales centros cardiológicos del mundo, la técnica demostró una alta incidencia de taquiarritmias similar a la de los procedimientos pioneros, además de un 20 % de lesión permanente del nodo sinusal, debido a la sutura circunferencial sobre el orificio de la vena cava superior en la entrada a la aurícula derecha sobre el área del nodo sinusal. Este tipo de lesión no sorprende pues la línea de sutura es similar a la de la técnica de Mustard para la corrección atrial de la Transposición de grandes arterias. Además, cuando se la realiza una anastomosis cavopulmonar después de realizar una fístula de Glenn bidireccional, el orificio de la cava superior queda reducido a un muñón con la consecuente dificultad para preservar el nodo sinusal y su arteria. El uso de material protésico en un flujo venoso predispone a la trombosis por lo que la gran mayoría de estos pacientes necesitan estar anticoagulados de por vida<sup>3-10</sup>.

#### 1.2.2.3. Extracardiaco

En 1990, el Dr. Carlo Marcelletti del Ospedale Bambino Gesù de Roma propone dejar un corazón bicameral con las dos aurículas funcionando como única en un sistema de baja presión sin distensión auricular y sin suturas auriculares. La técnica consiste en realizar una anastomosis cavopulmonar total utilizando un conducto protésico para derivar el retorno venoso de la cava inferior hacia la cara inferior de la rama derecha de la arteria pulmonar. El flujo de la vena cava superior se deriva a la arteria pulmonar derecha a través de un Glenn Bidireccional. Lográndose con esta técnica operatoria resultados prometedores, con una reducción en la incidencia de arritmias de solo el 10 % y ha llegado a ser el procedimiento de elección para el manejo quirúrgico del ventrículo único funcional en la mayoría de los centros cardiológicos del mundo. Además ha demostrado ser hemodinámicamente superior a la anastomosis cavopulmonar total intracardiaca en estudios hidrodinámicos diseñados por del Nido y colaboradores<sup>3-10</sup>.

Con la evolución de la circulación de Fontan, primero existió la conexión de Fontan con conducto intracardiaco que conecta el drenaje venoso de la vena cava inferior a la arteria pulmonar a través del extremo proximal de la vena cava superior seccionada. Y el más reciente que es la conexión cavopulmonar total con conducto extracardiaco, que lleva la sangre venosa sistémica de la vena cava inferior a la porción inferior de la arteria pulmonar derecha y de la vena cava superior a

la Proci3n superior de la arteria pulmonar derecha. Este 3ltimo tiene como ventaja que puede llevarse a cabo sin paro cardiaco o pinzamiento a3rtico y resultando en una mejoría postoperatoria de la funci3n ventricular y del menor riesgo de arritmias y complicaciones protromb3ticas<sup>3, 10,15</sup>.

Podemos concluir que la t3cnica original ha sufrido muchos cambios en los 3ltimos 30 a3os, con lo cual se ha logrado disminuir la morbimortalidad e incrementar la sobrevida en estos pacientes.

### 1.3. Circulaci3n de Fontan

En la circulaci3n de Fontan toda la sangre venosa procedente del territorio sist3mico se dirige a las arterias pulmonares con un flujo lento (velocidad < 0,5 m/seg) y continuo (en vez del puls3til y a velocidades > 1 m/seg, como es el flujo arterial cuando es el ventrículo derecho es normal). En este sentido, hay poca reserva de precarga. Es importante saber, que el ciclo respiratorio va a influir de forma importante en esta circulaci3n: en Inspiraci3n la presi3n intrator3cica se hace negativa favoreciendo el retorno venoso y con 3l, la circulaci3n de la sangre de las venas cavas en las arterias pulmonares y en el ventrículo se obtiene un efecto de succi3n. Todo lo que contribuya a aumentar la presi3n intrator3cica (ventilaci3n mec3nica, derrames, etc.) dificultar3 la fisiología del Fontan. Para que la circulaci3n pueda avanzar a la circulaci3n pulmonar, la presi3n del lecho vascular debe de ser menor, por lo tanto si la presi3n aumentara tendríamos un flujo transpulmonar disminuido, y con ello se presentaría una disfunci3n diast3lica del ventrículo 3nico, que conduciría con un gasto cardiaco disminuido. Dado lo anterior, el “Buen Fontan” requiere de resistencias vasculares pulmonares bajas, lo que es determinante del gasto cardiaco <sup>11</sup>. La eyecci3n sist3lica debe de ser lo suficientemente efectiva para impulsar el flujo anter3grado de la sangre para atravesar la circulaci3n arterial sist3mica y arterial pulmonar.

Otros factores que influyen sobre el gasto cardiaco en este tipo de circulaci3n son: contractilidad cardiaca y la frecuencia cardiaca. El gasto cardiaco disminuye si hay disfunci3n severa de la contractilidad y si la frecuencia cardiaca se ve alterada con taquicardia o bradicardia. Por lo anterior, es de suma importancia conservar la funci3n ventricular normal, el ritmo sinusal y la fisiología circulatoria pulmonar normal o casi normal antes de la cirugía para que la operaci3n de Fontan tenga 3xito.

Con esta muy resumida explicaci3n del modelo univentricular, se entiende que si existiere disfunci3n sist3lica y/o diast3lica de la bomba ventricular, obstrucci3n en alguna parte del sistema, ya sea mec3nica (defectos t3cnicos de la operaci3n), o ya fija y/o din3mica (resistencias arteriolares elevadas permanentes o transitorias en el postoperatorio inmediato), el modelo en cuesti3n fracasaría de inmediato o tardíamente.

### 1.4. Altura Sobre Nivel del Mar (SNM)

Un factor importante en las resistencias vasculares pulmonares es la altura sobre el nivel de mar a la que nos encontramos, ya que a nivel de mar hay resistencias vasculares pulmonares (RVP) disminuidas y a grandes alturas hay mayor engrosamiento de capa media de las vasos pulmonares y por lo tanto menor distensibilidad de los vasos, así como aumento en la resistencia vascular pulmonar, como es tambi3n reportado por Amir-Reza y cols de Birmingham, Reino Unido, demuestran que la altitud sobre el nivel del mar aunque modesta (500mts) disminuye la presi3n atmosf3rica y la presi3n parcial de oxígeno (PaO<sub>2</sub>), a3n rango de 6.5% inferior que a nivel del mar,

esta caída del nivel de oxígeno puede ser suficiente para aumentar la resistencia vascular pulmonar concluyendo que sus resultados muestran un efecto negativo sobre la circulación de Fontan<sup>12</sup>.

### 1.5. Edad para realizar Derivación Cavopulmonar Total

La edad a la que se realiza la operación de Fontan es uno de los factores que con el tiempo se ha modificado, por ello es importante valorar la anatomía ramas pulmonares y tamaño de éstas, con el fin de permitir un adecuado flujo pulmonar. En caso de no ser considerado adecuado, para el procedimiento, desde el periodo neonatal, debemos regular el flujo pulmonar, llevando a cabo un procedimiento de banding de la arteria pulmonar si hay hiperflujo, o realizando una fístula sistémico pulmonar de Blalock-Taussig (BT) con un tubo de goretex de 3-5 mm, si hay hipoflujo pulmonar. En el caso del ventrículo izquierdo hipoplásico la primera cirugía va encaminada a reconstruir el arco aórtico. En todos los casos se ampliará la comunicación interauricular si no es lo suficientemente grande para tener una mezcla adecuadamente de sangre. Estos pacientes tendrán las dos circulaciones (pulmonar y sistémica) dependientes del mismo ventrículo único, la saturación oxígeno será del 75-85% (sangre mezclada) y el ventrículo estará sometido a una sobrecarga de volumen.

Cuando en las atresia tricuspídea se realizaba la fístula de BT en un primer tiempo y el Fontan en un segundo (alrededor del año de vida) se observó que se perdían muchos candidatos en ese periodo por hipertrofia ventricular, distorsión de las ramas pulmonares e hipertensión pulmonar y que en los que se intervenían la mortalidad postoperatoria inmediata e intermedia era elevada. Se planteó la necesidad de una técnica “puente” que permitiera una adaptación más escalonada a la nueva fisiología sin los inconvenientes sobre la circulación pulmonar y el ventrículo que tiene un procedimiento paliativo por largo tiempo. Por lo tanto, se propuso que después de los 6 meses de edad se realice un procedimiento de Glenn bidireccional, consistente en anastomosar la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, de manera que toda la sangre procedente del territorio superior del organismo (cerebro y miembros superiores) va a llegar directamente a los pulmones, evitando el paso por el ventrículo afectado, con lo cual se logra la mejoría de la saturación de oxígeno (85%), disminución de la sobrecarga del volumen del ventrículo único, mejoría del gasto cardíaco y de la función diastólica del ventrículo funcional y un flujo pulmonar adecuado sin elevar las resistencias vasculares pulmonares.

Hacia la edad de 3-5 años (15 kg de peso), se lleva a cabo la complementación cavopulmonar total, realizándose la anastomosis de vena cava inferior a la arteria pulmonar. De ahí que se espere, a esta edad para conseguir que la cava inferior tenga un calibre aproximado de 18-20 mm, y así el conducto que se coloca sea lo suficientemente grande para no tener que cambiarlo demasiado pronto. Con la conexión cavopulmonar total se consigue la separación de la circulación pulmonar y sistémica, se mejora la saturación de oxígeno y se evita la sobrecarga de volumen del ventrículo único, con la desventaja de incremento en la presión venosa sistémica.

### 1.6. Selección de candidatos a Cirugía de Fontan

Para seleccionar los mejores candidatos susceptibles de beneficiarse con la cirugía de Fontan, Choussat propuso en 1987 un decálogo de factores de riesgo deducidos de los resultados observados con la técnica atriopulmonar<sup>17-20</sup>:

1. Relación diámetro pulmonar con el aórtico de 0.75
2. Presión Media de Arteria Pulmonar (PMAP) < 15mmHg
3. Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP) < 4 unidades Wood

4. No shunt que interfieran en la hemodinámica (eliminar previamente colaterales veno-venosas y veno-sistémicas)
5. Válvula AV normofuncionante/ descartar obstrucción subaórtica (Gradiente >20mmHg)
6. Fracción de Expulsión del Ventriculo Izquierdo (FEVI) > 60%
7. Volumen atrial
8. Edad entre 4 – 15 años
9. Ritmo sinusal
10. Drenaje normal de cavas

En estos diez criterios de riesgo iniciales, no estaban reflejados la presión diastólica ventricular y la hipertrofia miocárdica, si bien de inmediato se reconoció que cuando la primera es mayor de 12mmHg y al mismo tiempo existe significativa hipertrofia parietal del ventriculo, usualmente como resultado de obstrucción sistémica agregada, el sistema de Fontan finalmente fracasa. Lo mismo ocurre si al momento de la cirugía se han violado uno o más de aquellos primeros criterios<sup>17-20</sup>.

En 1992, y luego de unos años de experiencia con la técnica bicavopulmonar se reevaluaron los criterios descritos por Choussat, proceso que concluyó en considerar que algunos estaban obsoletos, y otros debían modificarse. Debido a que la aplicación de estrategias operatorias precoces en dos tiempos atenúa, neutraliza o impide la aparición-progresión de los criterios de riesgo, la estratificación del mismo para esta cirugía ha evolucionado hasta el punto de adquirir un nuevo perfil hemodinámico, clasificando el riesgo en bajo, intermedio y alto<sup>17-20</sup>.

1. Riesgo Bajo:
  - a. Presión Media Arterial Pulmonar (PMAP) < 15mmHg
  - b. Presión Telediastólica del Ventriculo Izquierdo (D2VI) < 10mmHg
  - c. Resistencias Vasculares Pulmonares < 2u.w
  - d. Fracción de Expulsión del Ventriculo Izquierdo (FEVI) > 60%
2. Riesgo intermedio:
  - a. PMAP 15-19mmHg
  - b. D2VI 10-13mmHg
  - c. RVP 2-4mmHg
  - d. FEVI 40-60%
3. Riesgo alto
  - a. PMAP >20mmHg
  - b. D2VI >14mmHg
  - c. RVP > 4u.w
  - d. FEVI < 40%

En casos bien seleccionados, no es necesario recurrir al cateterismo cardíaco pre 2º tiempo, basta con un estrecho seguimiento clínico y con datos bien precisos derivados de la ecocardiografía o resonancia magnética<sup>17-20</sup>.

Es bien conocido que un tamaño excesivamente pequeño de las ramas pulmonares o la distorsión severa de las mismas como consecuencia de cirugías paliativas previas, afecta el resultado operatorio univentricular. El impacto negativo sobre el árbol pulmonar de fistulas de Blalock-Taussig modificadas con diámetros de 5 o 6 mm de diámetro, provocó hiperflujo y/o estenosis distal paulatina, o la migración hacia el tronco pulmonar distal en pacientes con banding el

cual compromete la emergencia de las ramas principales de la arteria pulmonar. Éstos son factores de riesgo ampliamente conocidos<sup>17-20</sup>.

Para prevenir los factores de riesgo de cirugías paliativas previas, en caso de fístula sistémico pulmonar, se prefiere utilizar el conducto de politetrafluoroetileno (PTF) de pequeño calibre (4 mm) y sólo durante un corto período de tiempo (3-6 meses), todo ello con el fin de evitar el flujo excesivo pulmonar, la elevada precarga ventricular, la alteración progresiva de la resistencia arteriolar y la distorsión significativa del segmento vascular<sup>17-20</sup>.

En general, el valor Z angiográfico de la predivisión en ambas ramas no desciende más allá de -2 a -3 cuando no transcurren más de 2 años desde el Glenn; por otra parte, tales valores Z se constatan con frecuencia en estudios angiográficos realizados post Fontan. En cualquier caso, siempre existe la posibilidad de rehabilitar con éxito los segmentos vasculares afectados mediante el implante de stent<sup>17-20</sup>.

Para estudiar angiográficamente el mapa circulatorio pulmonar antes de completar el sistema de Fontan, se recurre a la medición del segmento de predivisión de ramas pulmonares y el denominado índice lobar inferior. Existe consenso también, para aplicar los índices de McGoon y Nakata sólo si existe flujo adicional al Glenn bidireccional<sup>17-20</sup>.

#### 1.7. Estrategias transoperatorias para una cirugía de Fontan exitosa

Actualmente, los factores de riesgo transoperatorios también se han estudiado y se han diseñado técnicas transoperatorias para conseguir una menor morbimortalidad postquirúrgica, entre las que destacan:

1. Reducir al máximo la duración de la circulación extracorpórea, evitándola incluso en casos seleccionados.
2. Derivación Cardiopulmonar evitando el pinzamiento aórtico y el paro cardiaco
3. Asociar a la Circulación Extracorpórea (CEC) la hemo o ultrafiltración.
4. Realizar una fenestración regulada.
5. Realizar una cirugía cavopulmonar bidireccional como primer paso.
6. Completar el 2º tiempo de la operación de Fontan.

#### 1.8. Estrategias para el manejo en pacientes con cirugía de Fontan

Para alcanzar resultados óptimos se deben implementar algunas técnicas: Tener cavidades cardiacas sin sobrecarga de presión o volumen, no tener suturas en aurícula derecha para evitar arritmias, mantener flujo laminar sin pérdida de energía, mantener una distribución de flujo homogénea a ambos pulmones, mantener las aurículas a presiones bajas para evitar la hipertrofia y fibrosis auricular con el consiguiente desarrollo de taquiarritmias, mantener el retorno venoso coronario a presiones bajas, mantener una presión venosa central (PVC) menor de 12mmHg<sup>3</sup>.

#### 1.9. Complicaciones en cirugía de Fontan

A pesar de todas las estrategias diseñadas, la fisiología de Fontan implica un tipo de circulación no pulsátil hacia los pulmones, el incremento en la presión venosa sistémica y una respuesta hemodinámica alterada al estrés, así como un deterioro en la clase funcional a largo plazo en algunos pacientes<sup>15-21</sup>.

Entre las complicaciones posteriores a cirugía de Fontan se encuentran: arritmias como flutter auricular y la taquicardia auricular con bloqueo en un 40-60%, éstas se asocian con muerte súbita, insuficiencia cardiaca, trombosis auricular<sup>20</sup>; Tromboembolias en un 20-30%, causadas por flujo de baja velocidad, con consecuente hipertensión venosa sistémica, disfunción hepática, alteración de factores de coagulación, y material protésico; Obstrucciones: por proliferación neointimal de los conductos, calcificación y rigidez del material protésico o trombosis intraluminal de conexión; Parálisis Diafragmática, en un 10-14% por lesión del nervio frénico; Quilotórax, se produce por aumento de presión venosa central o por trauma del conducto torácico en la cirugía; Derrame pleural, asociado a cambios de presión venosa sistémica y arterial pulmonar, hipoxemia trasoperatoria, tiempo prolongado de circulación extracorpórea, parálisis diafragmática o presencia de infección; Derrame pericárdico, se presenta a la semana de intervención por síndrome postpericardiectomía; Hemorragias postquirúrgicas; Infección de Herida<sup>15,16,20-24</sup>.

La trombosis es más probable que ocurra en pacientes con bajo gasto cardiaco y más en quienes presentan dilatación atrial o venosa sistémica, debido a la estasis sanguínea. Los pacientes de Fontan tienen aumento en la incidencia de anomalías de factores de coagulación, proteína C, proteína S y deficiencia de antitrombina III. La trombosis puede complicarse con infección, especialmente cuando se asocia a deshidratación<sup>14</sup>. Las complicaciones tromboembólicas tienen una alta mortalidad de hasta un 25% en la población pediátrica, por ello es importante valorar la anticoagulación profiláctica, sin embargo, también es importante tener un especial cuidado con el uso de aspirina y warfarina en este grupo de pacientes para evitar riesgo de hemorragias<sup>25, 26</sup>.

#### 1.10. Mortalidad

La mortalidad en los años setenta en los pacientes operados de Fontan oscilaba entre 20% y 25%. En la década de los 80 con una mejor selección de los pacientes y modificaciones en la técnica quirúrgica el riesgo de muerte descendió de 10 a 15%. En los años noventa diversas estrategias como la realización de una derivación cavopulmonar bidireccional como técnica paliativa previa, o variantes como la derivación cavopulmonar total con túnel intracardiaco o más adelante con tubo extracardiaco, así como la fenestración han permitido que la mortalidad se encuentre en rangos que van de 4 a 9%<sup>27</sup>.

En la Clínica Mayo, de 352 casos de Fontan operados entre 1973 y 1984 el 16% falleció al mes, el 3% al año y el 40% a los 10 años; mientras que en un estudio multicéntrico con 334 niños operados de Fontan en la década de los ochenta, el 33% murió precozmente y el 13% tardíamente.

En el año 2003-2004 un grupo formado por grandes centros hospitalarios pediátricos de EEUU y Canadá llevaron a cabo un estudio transversal en el que se describieron las características clínicas y el pronóstico de 546 pacientes con Fontan de entre 6 y 18 años (estudio Fontan 1). Y en un segundo tiempo se llevó a cabo el estudio Fontan 2, con el objetivo primario de analizar la supervivencia y conocer los factores predictivos de pronóstico de los pacientes operados de Fontan incluidos en el estudio Fontan 1. En este segundo estudio se siguieron 427 pacientes con una media de edad de 18.4±3.4 años. El tiempo medio de seguimiento desde la cirugía de Fontan fue de 15.2±3.4 años. Tras la cirugía de Fontan, 119 (28%) pacientes precisaron cirugía cardiaca adicional siendo la más frecuente la colocación o recambio del sistema de marcapasos y, a 10 pacientes se les realizó conversión del Fontan. Además, 242 (57%) niños precisaron intervencionismo percutáneo.

En relación a las complicaciones, 9% presentaron trombosis, 7% enteropatía perdedora de proteínas, 5% convulsiones, 4% cirrosis, 2% accidentes cerebrovasculares y 0.5% bronquitis plástica. Además, 118 (28%) precisaron tratamiento médico o intervencionista de las arritmias, las cuales se presentaron con mayor incidencia en los pacientes con Fontan tipo atrio-pulmonar. En relación con la dominancia del ventrículo único (VU), se observó que los pacientes con VU de morfología derecha, recibían mayor tratamiento médico pero no se correlacionó con un mayor riesgo de trasplante o muerte. Con respecto a la edad, el análisis mostró una incidencia menor de accidentes cerebrovasculares y trombosis en los niños más pequeños. Durante el tiempo de seguimiento, 502 pacientes sobrevivieron libres de trasplante cardiaco o muerte. El análisis de variable única mostró que el riesgo de trasplante o muerte estaba asociado a un peor score en el cuestionario de calidad de vida, aumento de los *score z* de los volúmenes ventriculares, incremento del factor natriurético B (BNP) y peor capacidad al ejercicio. Este es uno de los estudios más largos prospectivo y multicentrico de la cirugía de Fontan<sup>28,29</sup>.

Naranjo-Ugalde y colaboradores en un estudio realizado en Habana, Cuba, en un periodo de 20 años encontraron que la mortalidad posoperatoria fue 19,5 %<sup>2</sup>. Ohuchi y colaboradores en el centro cerebral y cardiovascular de Osaka, Japón, entre 1979 al 2010 reportaron 405 pacientes operados de cirugía de Fontan, con una sobrevida actuarial de 87.1% al año, 84.6 a los 5 años, 83.2% a los 10 años y 81% a los 15 años. Sus factores de riesgo encontrados fueron disfunción ventricular y la insuficiencia valvular auriculoventricular y anomalías de las arterias pulmonares en el preoperatorio<sup>30</sup>. En otro estudio de James S. Tweddell y colaboradores del Hospital infantil de Wisconsin en el periodo de 1994 – 2007, se operaron 256 pacientes de cirugía cavopulmonar total, reportando una sobrevida de 97% a un año, de 96% a 5 años y 94% a 10 años y como factores de riesgo reportan pinzamiento aórtico prolongado<sup>31</sup>.

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes.

Calderón-Colmenero y colaboradores realizaron un estudio de los factores de riesgo que influyeron sobre la morbimortalidad de 100 pacientes operados de cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, no encontrando diferencias en las siguientes variables analizadas edad, presión media de arteria pulmonar, resistencias pulmonares, presión diastólica final del ventrículo único, fracción de eyección del ventrículo sistémico y tiempo de circulación extracorpórea. Pero se observó 2.8 veces más de riesgo de muerte en los pacientes en quienes no se realizó fenestración. La presión en atrio izquierdo  $\geq 10$  mm Hg mostró ser una variable postoperatoria estadísticamente postoperatoria, estadísticamente significativa en cuanto a mortalidad, ya sea en forma aislada o asociada a elevación de la presión media de la arteria pulmonar  $\geq 20$  mmHg<sup>27</sup>. En este estudio se reportó una mortalidad de 28%, con una mortalidad operatoria de 17%.

Otro estudio fue realizado por Bolio-Cerdán y colaboradores en el Instituto Nacional de Pediatría reportaron 32 pacientes operados de cirugía de Fontan, con una mortalidad 34.3%<sup>7</sup>.

### 1.11. Factores de riesgo para Fallo del Fontan

Una vez revisados los resultados y conocidos los factores de riesgo (los conocidos y los nuevos) que intervienen en la cirugía de Fontan de los cuales su corrección ha permitido reducir la mortalidad y mejorar la sobrevida, como se muestra en esta revisión de la literatura mundial, sin embargo, hay algunos reportes en donde los resultados de la operación de Fontan continúan siendo menos satisfactorios y específicamente los reportados en nuestro país, lo que nos obliga a reevaluar nuestros factores de riesgo, encaminados a mejorar la perspectiva de vida de nuestros pacientes. En tales condiciones revisaremos 24 posibles factores de riesgo:

- 1) Tipo de cardiopatía congénita
- 2) Tipo de ventrículo anatómico (Izquierdo o derecho)
- 3) Presión Media de la Arteria Pulmonar (PAMP) > 20mmHg
- 4) Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP) > 2U.Wood
- 5) Fracción de Expulsión de Ventrículo Izquierdo ( FEVI) < 60%
- 6) Presión Telediastólica del Ventrículo Izquierdo (D2VI)  $\geq$  10mmHg
- 7) Nakata < 250 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>
- 8) McGoon < 2
- 9) Shunt que interfieran en la hemodinámica
- 10) Insuficiencia de válvula auriculoventricular
- 11) Obstrucción subaórtica (Gradiente >20mmHg)
- 12) Edad del paciente
- 13) Tiempo de derivación cardiopulmonar (min)
- 14) Pinzamiento aórtico (min)
- 15) Tipo de cirugía de Fontan Intra o extracardiaco
- 16) Presencia o no de fenestración
- 17) Presión de Aurícula Izquierda (PAI)
- 18) Cirugías previas
- 19) Fístula de Glenn Bidireccional Previa
- 20) Corrección Total del Fontan (2do tiempo)
- 21) Corrección Total del Fontan en un solo tiempo
- 22) Complicaciones tempranas
- 23) Complicaciones tardías
- 24) Infecciones

## 2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y posquirúrgicos que se presentan en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI?

## 3. JUSTIFICACIÓN

La sobrevida mundial en pacientes postoperados de cirugía de Fontan ha mejorado a lo largo de varias décadas, gracias a la experiencia de varios centros en todo el mundo, por lo que se ha realizado una mejor selección de pacientes, la aplicación de protocolos quirúrgicos y la mejora en el manejo postoperatorio.

En México son pocos los centros en los que se realiza cirugía de Fontan, reportando en el Instituto Nacional de Cardiología una mortalidad en estos pacientes de 28% y en el Hospital Infantil de México una mortalidad de 34%, las cuáles a comparación de la estadística mundial, aún son elevadas, lo que se pudiera explicar por la influencia de la altitud de 2240 m sobre el nivel del mar (SNM) del Distrito Federal sobre la “Circulación de Fontan”.

En nuestra unidad hospitalaria se ha dado atención a niños con cardiopatías congénitas de corazón univentricular y que son sometidos a cirugía de Fontan desde hace ya varios años, por lo que es importante conocer el resultado de nuestra experiencia: los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y postquirúrgicos que se presentan durante la evolución de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, conocer la morbimortalidad a corto plazo, para con identificar áreas de oportunidad para plantear estrategias que puedan mejorar el pronóstico de éste grupo de pacientes en nuestra unidad hospitalaria.

## 4. OBJETIVO

### 4.2. OBJETIVO GENERAL :

- Determinar las características clínicas, hemodinámicas, quirúrgicas y postquirúrgicas que se presentan en la evolución de los pacientes operados de cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI.
- Determinar el porcentaje de mortalidad en pacientes operados de cirugía de Fontan
- Determinar las complicaciones presentadas en pacientes operados de cirugía de Fontan y el porcentaje de incidencia de las mismas

## 5. MATERIAL Y MÉTODOS

5.2. DISEÑO DEL ESTUDIO: Se realizó un estudio descriptivo de serie de casos, retrospectivo y retrolectivo.

5.3. UNIVERSO DEL TRABAJO: En un grupo de pacientes a los que se les realizó cirugía de Fontan en el Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI

5.4. OBTENCIÓN DE LA MUESTRA: Nuestro estudio no requirió cálculo de muestra ya que se trabajaron todos los pacientes operados de cirugía de Fontan en el periodo de tiempo establecido

5.5. MARCO TEMPORAL: En el periodo comprendido entre enero 2007 a diciembre 2014

### 5.6.Descripción de Variables

VARIABLE	Definición Conceptual	Definición Operacional	Escala de Medición/ Tipo de Variable
Variables Demográficas ✓ Edad ✓ Sexo ✓ Peso ✓ Talla ✓ Superficie Corporal	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento hasta el momento que se considera.	Edad en años	Años/ V. Cuantitativa continua
	Condición orgánica de un ser vivo por la cual es masculino o femenino	Femenino o Masculino	Femenino o Masculino/ V. Categórica, binomial
	Unidad de Volúmen del cuerpo humano	Cantidad de kilogramos en el cuerpo huma	Kilogramos/ V. Cuantitativa Continua
	Estatura de una persona	Medición en metros de la estatura de una persona	Metros/V. Cuantitativa continua
	superficie que ocupa un cuerpo humano	Estimación de la superficie corporal calculada de acuerdo a la fórmula de Dubois y Dubois = $SC (m^2) = (PESO 0.425) (Altura 0.725 \times 71.84) / 10000$	m <sup>2</sup> / V.Cuantitativa

Variables Anatómicas			
✓ Tipo de Cardiopatía Congénita	Tipo de Cardiopatía congénita que motiva la operación de Fontan	Diagnostico	Variables Categóricas
✓ Tipo de Ventrículo	Tipo de función de ventrículo funcional	Izquierdo o Derecho	Variable Categórica
✓ Cirugía previa	Intervención quirúrgica previamente realizada a cirugía de Fontan		Variables Categóricas
○ Fístula Sistémico Pulmonar	Cirugía Paliativa en la que se comunica la circulación sistémica venosa con la pulmonar, para mejorar oxigenación	Presenta	Si o No
○ GLENN	Cirugía en la que se realiza anastomosis de cava superior con rama pulmonar derecha	Presenta	Si o No
○ Bandaje Pulmonar	Cirugía paliativa de colocación de banda en tronco de la pulmonar con el objetivo de disminuir el flujo pulmonar	Presenta	Si o No

Procedimiento de Intervencionismo Previo a Cirugía	Procedimiento Intervencionista que se requiere para una adecuada cirugía de Fontan según los criterios de Choussat		Tipo de Procedimiento
VARIABLES HEMODINAMICAS			Variables cuantitativas
○ Presión Media de la Arteria Pulmonar (PMAP)	Presión arterial pulmonar normal se encuentra entre 18 y 25mmHg para la sistólica, 6 a 10 mmHg para la diastólica y 12 a 16mmHg para la presión media.	<15mmHg	Milímetros de mercurio
○ Resistencia Vascular Pulmonar (RVP)	Resistencia que existe al paso de la sangre a través de los pulmones	< 2U.W	Unidades wood
○ Fracción de Expulsión de Ventrículo Izquierdo (FEVI)	Expresado en Porcentaje, mide la volumen expulsado del Ventrículo Izquierdo en sístole con respecto a la diástole	>60%	Porcentaje %
○ Presión Telediastólica (D2VI)	Presión al final de la diástole de ventrículo izquierdo. El aumento expresa una disminución de la distensibilidad ventricular.	< 10mmHg	Milímetros de mercurio
○ Índice de Nakata	Suma de las áreas de ambas ramas pulmonares medidas antes de la bifurcación, dividido entre la superficie corporal. Normal 150±30	>250	Si o No
○ Mc Goon	Suma del diámetro de ambas ramas pulmonares dividido entre el diámetro de la Aorta a nivel	>2	Si o No

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Insuficiencia Válvula AV</li> <li>○ Presión Aurícula Izquierda (PAI)</li> <li>○ Saturación de Oxígeno (Sat O2)</li> <li>○ Gradiente transpulmonar (GTP)</li> </ul>	diafragmático. Normal $\geq 1$		
	Incapacidad de la válvula para prevenir la regurgitación de la sangre	Leve, Moderado, Severo	Si o No
	Presión de Aurícula Izquierda	> 10mmHg	Milímetros de mercurio
	Cantidad de oxígeno en la sangre revelada	En Fontan >80%	Porcentaje %
	Diferencia entre la presión media de la arteria pulmonar (Ppa) y la presión de la aurícula izquierda (Pla), esta última estimada mediante la presión de enclavamiento capilar pulmonar (Ppcw).	< 12 mmHg	Milímetros de mercurio
Variables Transoperatorias			
<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Tipo de Fontan</li> </ul>	Derivación de flujo sistémico a lecho vascular pulmonar, puenteadando ventrículo derecho	Forma de colocación de túnel que se conecta a rama pulmonar derecha, dentro o lateral de la aurícula derecha.	Variable Categórica
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Intracardiaco</li> </ul>	Dentro de aurícula derecha	Presente	Si o no/ Dicotómica
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Extracardiaco</li> </ul>	Lateral a aurícula derecha (fuera de cámaras cardiacas)	Presente	Si o No
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Con ampliación de ramas</li> </ul>	Ampliación de diámetro de ramas pulmonares en caso de hipoplasia	Colocar parche pericardio unido a paredes de ramas pulmonares	Si o No

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Fenestración</li> <li>✓ Tiempo de DCP</li> <li>✓ Tiempo de Pinzamiento Aórtico</li> </ul>	Comunicaion entre auricula derecha y túnel para derivar flujo sanguíneo y disminuir sobrecarga ventricular	Perforación del túnel de 3-6mm	Si o No
	Tiempo en el que se mantiene al paciente conectado a la bomba de derivación cardiopulmonar	El requerido para la cirugía	Minutos/ V. Cuantitativa
	Tiempo en el que se mantiene con pinzamiento proximal la aorta ascendente, manteniendo con isquemia el miocardio	El requerido para la cirugía	Minutos/ V. Cuantitativa
MORTALIDAD	La mortalidad nos indica el número de fallecimientos de una población en concreto por cada 1000 habitantes, durante un período de tiempo determinado, este puede ser durante un año.	Presente	Si o No/ Variable categórica
<ul style="list-style-type: none"> <li>• TEMPRANA</li> </ul>	Aquella que se presenta en menos de 30 días	Presente	Si o No
<ul style="list-style-type: none"> <li>• TARDIA</li> </ul>	Aquella que se presenta posterior a 30 días	Presente	Si o No
SOBREVIDA	Es el porcentaje de pacientes que viven un determinado tiempo después de que se les diagnostique una enfermedad	Presente	Si o No/ Variable Categórica
COMPLICACIONES	Problemas clínicos o quirúrgicos que se presentaron en la evolución de los pacientes	Presente	Si o No/ Variable Categórica

## 5.7. CRITERIOS DE SELECCIÓN

1. INCLUSION: Se incluyeron a todos los pacientes postoperados de cirugía de Fontan entre enero 2007 a diciembre 2014, con Fontan intra y extracardiaco, con expediente completo.
2. EXCLUSION. Pacientes con expediente incompleto, sin embargo, en el estudio se encontraron los datos de todos los pacientes.

## 5.8. PROCEDIMIENTOS

Se recabaron los datos de los pacientes operados de cirugía de Fontan del periodo comprendido entre enero 2007 a diciembre 2014 en los censos del servicio de cirugía cardiotorácica, posterior a recabar datos generales se solicitaron los expedientes clínicos correspondientes al departamento de archivo general y los no encontrados se buscaron en expediente electrónico IMSS VISTA. Luego se analizaron los expedientes clínicos de los pacientes y se recolectaron los datos en hoja Excel.

## 6. ANALISIS DE RESULTADOS

- 6.2. Estadística descriptiva: las variables se analizarán en base al tipo de distribución que presente la muestra; para las variables continuas se realizara medias  $\pm$  Desviación standar o mediana con rangos intercuartílicos. Las variables categóricas en porcentajes y frecuencias.
- 6.3. Estadística inferencial; para variables cuantitativas y distribución normal se analizaron con t de student o U de Mann Whitneym, tomando la premisa de normalidad de distribución en los datos
- 6.4. Las correlaciones se realizaron mediante regresión lineal,
- 6.5. Para variables categóricas se analizaron con X<sup>2</sup> y prueba exacta de Fisher
- 6.6. Se utilizó el programa SPSS 15.0

## 7. CRONOGRAMA

	Ene 2015	Feb 2015	Mar 2015	Abril 2015	Mayo 2015	Junio 2015	Julio 2015	Agost 2015	Sep 2015	Oct 2015
Revisión Bibliográfica										
Elaboración protocolo										
Recabar información										
Análisis de Resultados										
Elaboración de informe final										

## 8. PRESUPUESTO

Recursos humanos: Médico residente de 4to año responsable del proyecto, apoyo metodológico por 3 asesores

Recursos Materiales: Únicamente se requirió de expedientes clínicos completos, equipo de cómputo propiedad del investigador, papelería y paquete estadístico (ya se cuenta con éste)

Recurso Financiero: Propio

## 9. FACTIBILIDAD

El proyecto se consideró factible pues como se mencionó previamente es un centro con experiencia de varios años en cirugía de Fontan, además de que se encontraron los expedientes requeridos de la fecha citada previamente.

## 10. CONSIDERACIONES ETICAS

No se requirió de Consentimiento bajo información dada la naturaleza del estudio propuesto.

Se envió para su evaluación y posterior a su aprobación por el comité local de Investigación, se procedió a dar inicio. Se preservó la confidencialidad de los casos estudiados y se mantuvo adentro de los límites marcados por la Ética en la Investigación de acuerdo a los convenios vigentes.

11. ANEXOS(HOJA DE RECOLECCION DE DATOS)

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
 FACULTAD DE MEDICINA  
 DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA CENTRO MÉDICO SIGLO XXI  
 HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**

“Factores Clínicos, Hemodinámicos, Quirúrgicos y Postquirúrgicos en Cirugía de Fontan, resultados a corto y mediano plazo a la altura de 2400mts sobre el nivel del mar, en el Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI”

NOMBRE: \_\_\_\_\_

AFILIACIÓN: \_\_\_\_\_ EDAD: \_\_\_\_\_ SEXO: \_\_\_\_\_

PESO: \_\_\_\_\_ TALLA: \_\_\_\_\_ SC: \_\_\_\_\_

- DIAGNÓSTICO: \_\_\_\_\_
- TIPO DE VENTRÍCULO: DERECHO \_\_\_\_\_ IZQUIERDO \_\_\_\_\_
- CIRUGÍA PREVIA: FSP \_\_\_\_\_ GLENN \_\_\_\_\_ BANDAJE PULMONAR \_\_\_\_\_
- INTERVENCIONISMO PREVIO A CIRUGÍA: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_
  - CUÁL: \_\_\_\_\_
- VARIABLES HEMODINÁMICAS

	PREOPERATORIA	POSTQUIRURGICA
PMAP		
RVP		
FEVI		
D2VI		
NAKATA		
MC GOON		
INSUFICIENCIA VALVULA AV		
LEVE		
MODERADA		
SEVERA		
PAI		
Sat O2		
Gradiente Transpulmonar		

- TIPO DE FONTAN

INTRACARDIACO \_\_\_\_\_ EXTRACARDIACO \_\_\_\_\_ AMPLIACIÓN DE RAMAS \_\_\_\_ FENESTRADO \_\_\_\_\_

- TIEMPO DE DCP \_\_\_\_\_ MIN
- TIEMPO DE PAo \_\_\_\_\_ MIN
  
- MORTALIDAD:
  - TEMPRANA < 30 DÍAS \_\_\_\_\_
  - TARDÍA > 30 DÍAS \_\_\_\_\_
  - DIAGNÓSTICOS DE DEFUNCIÓN:
    1. \_\_\_\_\_
    2. \_\_\_\_\_
    3. \_\_\_\_\_
  
- SOBREVIDA: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

• COMPLICACIONES:

• TRANSOPERATORIAS:		
• POSTQUIRÚRGICAS		
- CLÍNICAS	ARRITMIAS	
	ALTERACIONES NEUROLÓGICAS	
	INTUBACIÓN PROLONGADA	
	HIPERTENSIÓN PULMONAR	
	RENALES	
	METABÓLICAS	
	DÍAS DE ESTANCIA TPQ	
	DÍAS DE ESTANCIA EN HOSPITALIZACIÓN	
- QUIRÚRGICAS		
	OBSTRUCCIÓN DE ANASTOMOSIS	
	CIERRE PRECOS DE FENESTRACIÓN	
	PARALISIS DIAFRAGMÁTICA	
	DERRAME PLEURAL	
	QUILOTORAX	
	REINTERVENCIÓN	
- INFECCIONES		
CLÍNICAS	NEUMONÍA	
	BACTEREMIA	
	INFECCIÓN DE VÍAS URINARIAS	
QUIRURGICAS	INFECCIÓN DE HERIDA QUIRÚRGICA	
	MEDIASTINITIS	

## 12. RESULTADOS

Se estudiaron a un total de 54 pacientes todos operados desde enero del 2007 a diciembre del 2014. Predominó el género masculino con 35 pacientes (65%), de los cuales 14 pacientes fallecieron (40%). Las cirugías en género femenino fueron 19 (35%), de las cuales 12 pacientes fallecieron (63%). (Ver gráfico 1,1.1 y 1.2.).

La edad más predominante en este estudio fue de 5 años, la edad de mayor supervivencia también fue 5 años y la edad con mayor mortalidad fue mayor de 9 años. (Ver gráfico 2)

El diagnóstico más frecuente que se presentó en este tipo de pacientes fue el de Atresia Tricuspídea (AT) en 22 pacientes (41%). Seguido por el de Atresia Pulmonar (AP) en 12 pacientes (23%). Otros diagnósticos que se presentaron fueron la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho (DVSVD) en 7 pacientes (13%), Ventrículo único en 5 pacientes (9%), Transposición de Grandes Vasos (TGV) en 4 pacientes (8%), Estenosis Pulmonar en 2 pacientes (4%) y Canal Auriculoventricular Completo en 1 paciente (2%). (Ver gráfico 3 y 3.1)

La Clase funcional con la que ingresaron los pacientes que con mayor frecuencia se presentó fue la Clase funcional II de la clasificación de NYH, en 22 pacientes (41%). Este predominio fue sobre todo en los pacientes que sobrevivieron 13 pacientes (46%) y en los pacientes que fallecieron predominó la Clase Funcional III en 11 pacientes (42%). (Ver gráfico 4 y 4.1)

La morfología del ventrículo izquierdo que con mayor frecuencia se presentó fue la de Ventrículo Izquierdo, la cual se presentó en 43 pacientes (80%), de los cuales 25 pacientes (59%) sobrevivieron y 18 pacientes fallecieron (41%). (Ver gráfico 5)

La morfología de ventrículo derecho fue presentada en 9 pacientes (17%), de los cuales 6 pacientes fallecieron (67%) y 3 pacientes sobrevivieron (33%). (Ver gráfico 5.1)

La morfología indiferenciada de un ventrículo se presentó en 2 pacientes (3%), ambos pacientes fallecieron. (Ver gráfico 5.1)

A un total de 30 (55%) pacientes de los operados de cirugía de Fontan se les realizó Fístula Sistémico Pulmonar (FSP). (Ver gráfico 6)

Los pacientes con Fístula Sistémico Pulmonar (FSP) que fallecieron fueron 15 (50% de los pacientes con FSP), éstos tuvieron una duración predominante de la fistula alrededor de 4 años, siendo un procedimiento previo a la cirugía de Glenn. A 5 pacientes con FSP se las realizaron antes del mes de edad, a 5 después del mes y antes de los 6 meses y a 2 más se las realizaron después de los 6 meses y antes del año, a 1 paciente se le realizó al año, otro a los 3 años y a otro a los 5 años.

Los pacientes con FSP que sobrevivieron fueron 15 (50% de los pacientes con FSP), éstos tuvieron una duración predominante de la fistula alrededor de 3 años. A 2 pacientes con FSP se las realizaron antes del mes de edad, a 6 después del mes y antes de los 6 meses y a 2 más se las realizaron después de los 6 meses y antes del año, a 3 pacientes se les realizó al año, y a otro a los 2 años.

Sólo 5 pacientes con FSP, la presentaron como único procedimiento previo a la cirugía de Fontan, sólo 1 de éstos falleció. Al 30% de los pacientes con FSP se les realizó después del mes y antes de los 6 meses de edad.

De los pacientes con cirugía de Fontan 8 pacientes presentaron el antecedente de Bandaje, de los cuales 4 (50%) sobrevivieron y 4 (50%) fallecieron. En quienes sobrevivieron tuvieron una duración del bandaje de alrededor de 3 años. A 1 paciente se le realizó el procedimiento antes del mes de edad y a 3 pacientes antes de cumplir el año de edad. En quienes fallecieron tuvieron una duración predominante de más de 5 años. A 2 pacientes se les realizó el bandaje antes del mes de edad y a 2 más antes de los 3 años. 2 pacientes presentaron sólo el procedimiento de Bandaje previo a la cirugía de Fontan, ambos pacientes fallecieron.

A 42 pacientes (77%) se les realizó cirugía de Glenn. 23 pacientes con este antecedente sobrevivieron y 19 fallecieron. En quienes tuvieron cirugía de Glenn, 23 pacientes tuvieron una FSP previa, de éstos un 12 pacientes (53%) fallecieron y 11 pacientes (47%) sobrevivieron. Y otros 6 pacientes tuvieron un bandaje previo, de los cuales 2 (33%) fallecieron y 5 pacientes (87%) sobrevivieron. 13 pacientes tuvieron sólo el procedimiento de Glenn previo a la cirugía de Fontan, de éstos 8 (61%) y 5 pacientes (39%) sobrevivieron.

Los pacientes con Glenn que fallecieron fueron 19 (45.2% de los pacientes con Glenn), éstos tuvieron una duración predominante del mismo mayor de 6 años. A un paciente se le realizó antes de los 6 meses y a 17 pacientes se les realizó el procedimiento después del año y antes de los 5 años.

Los pacientes con Glenn que sobrevivieron fueron 23 pacientes, éstos presentaron una duración predominante del mismo menor de 5 años. A 1 paciente se le realizó Glenn antes del año de edad, a 20 pacientes se les realizó antes de los 4 años y a 3 más después de los 4 años.

Del total de nuestra muestra (54 pacientes) sólo 9 presentaron intervencionismo previo, de los cuales a 6 se les realizó cierre de colaterales aortopulmonares, a 1 se le realizó septostomía, a otro cierre de FSP con cierre de conducto arterioso persistente, y a otro más cierre de vena ácigos.

Sólo a 14 pacientes (26%) se les calculó el índice de Nakata, de éstos 4 pacientes 4 pacientes tuvieron un índice de Nakata menor de 250, a 3 pacientes se les realizó ampliación de ramas y 2 pacientes fallecieron.

Al 100% de la muestra (54 pacientes) se les calculó índice de Mc Goon. Del total de los pacientes que fallecieron, 12 pacientes (46.1%) presentaron un índice de Mc Goon menor de 2. Del total de los pacientes que sobrevivieron, 11 pacientes (39.2%) presentaron un índice de Mc Goon menor de 2. A todos éstos se les realizó ampliación de ramas.

Sólo 2 pacientes presentaron insuficiencia auriculoventricular leve, de éstos uno falleció. El resto de los pacientes no presentaron ningún grado de insuficiencia de la válvula auriculoventricular.

De los 54 pacientes, a 3 (6%) se les realizó Fontan intracardiaco, de éstos uno falleció. A 51 (94%) pacientes se les realizó Fontan extracardiaco, de éstos 26 (51%) sobrevivieron y 25 (49%) fallecieron.

Al 100% de la muestra se les realizó fenestración.

A 22 pacientes (40%) se les realizó ampliación de ramas, de éstos 12 pacientes fallecieron y 10 pacientes sobrevivieron.

GRAFICO 1. GENERO EN CIRUGIA DE FONTAN

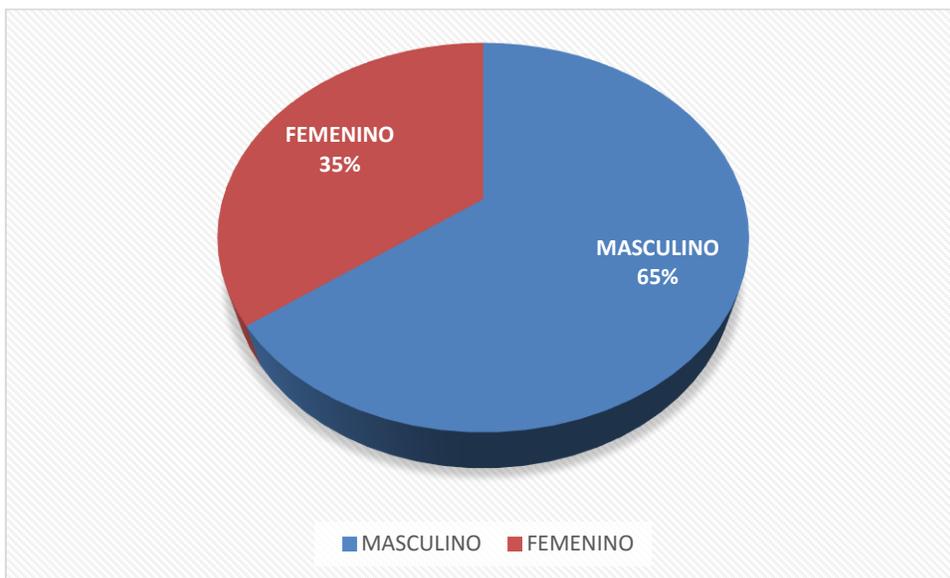


GRAFICO 1.1. HOMBRES

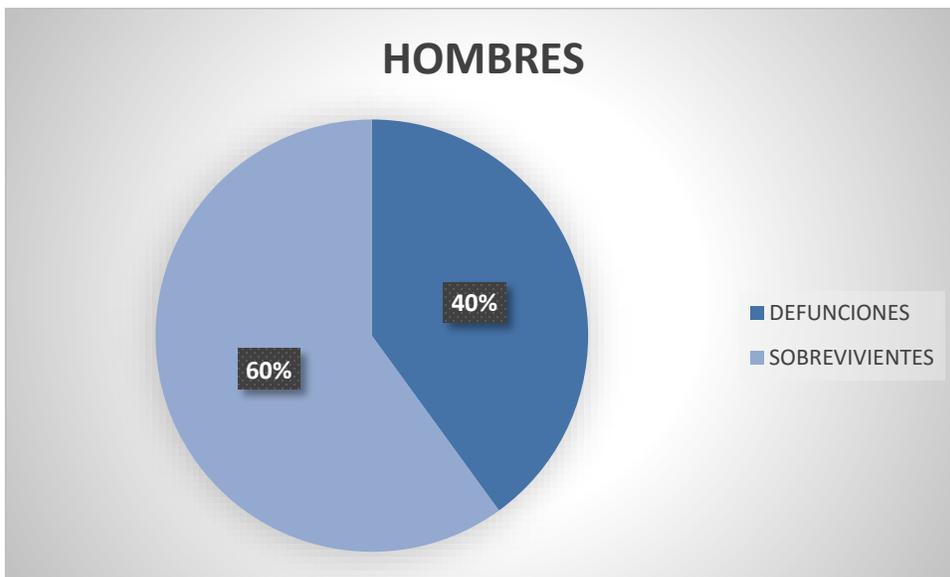


GRAFICO 1.2. MUJERES

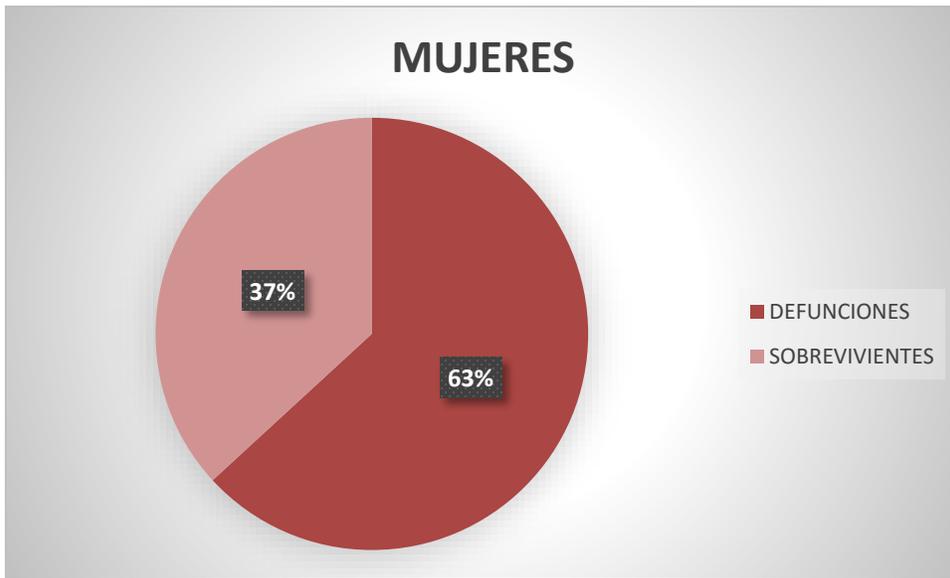


GRAFICO 2. EDAD EN CIRUGIA DE FONTAN

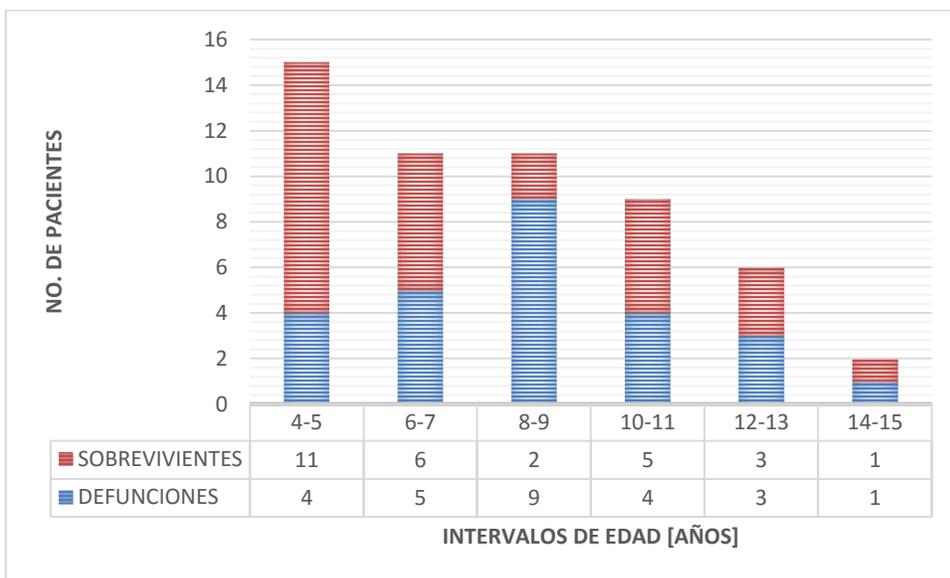


GRAFICO 3. DIAGNOSTICOS EN CIRUGIA DE FONTAN

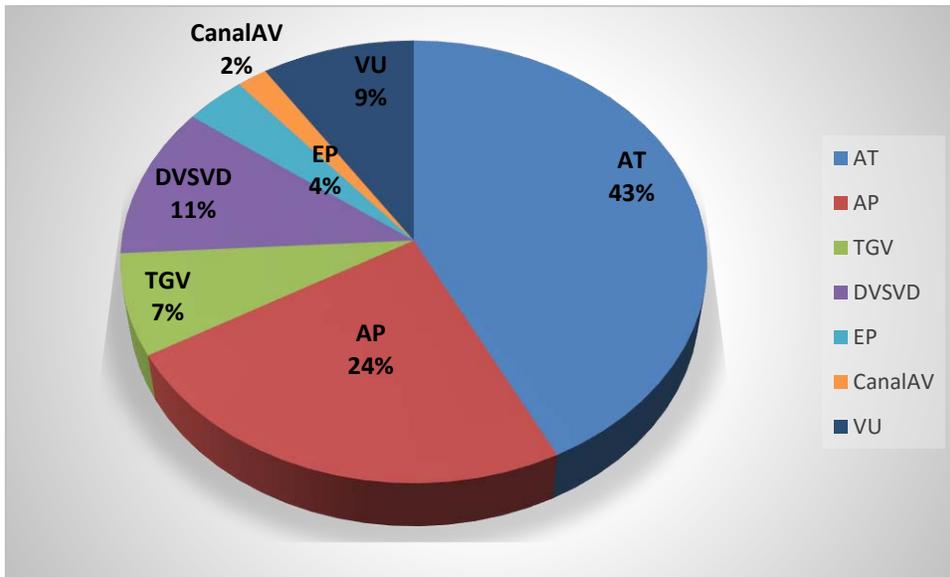


GRAFICO 3.1. SOBREVIVIENTES Y DEFUNCIONES SEGÚN DIAGNOSTICO

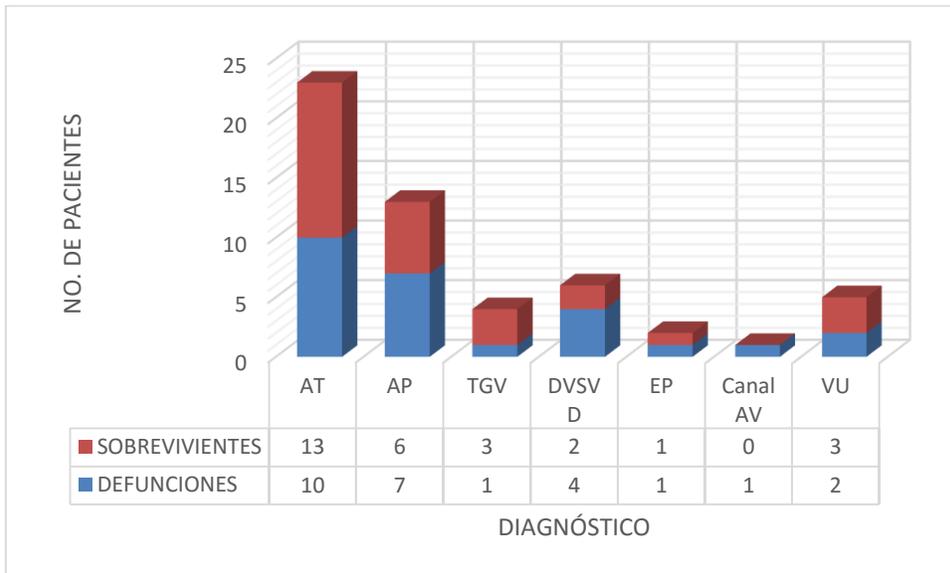


GRAFICO 4. CLASE FUNCIONAL EN CIRUGIA DE FONTAN

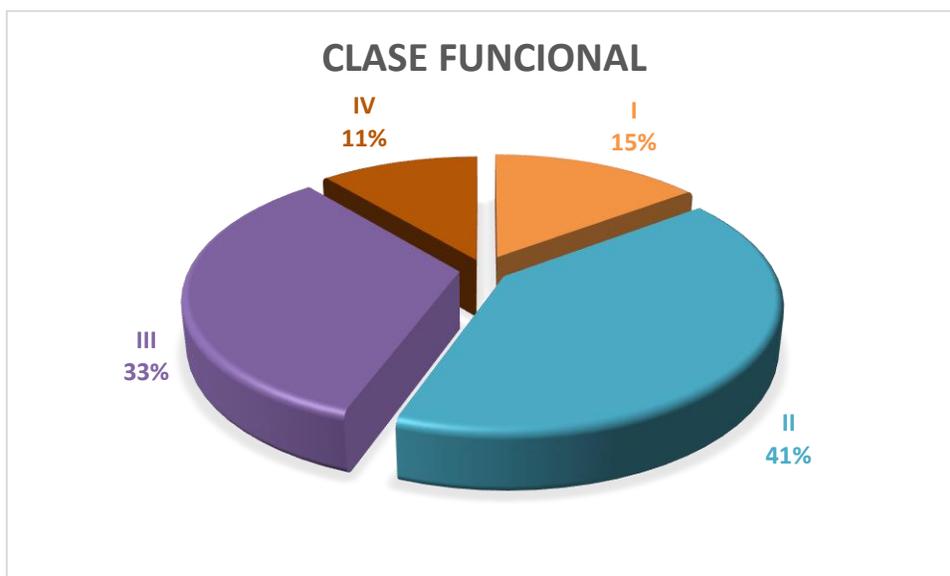


GRAFICO 4.1. SOBREVIDA Y DEFUNCION SEGÚN CLASE FUNCIONAL

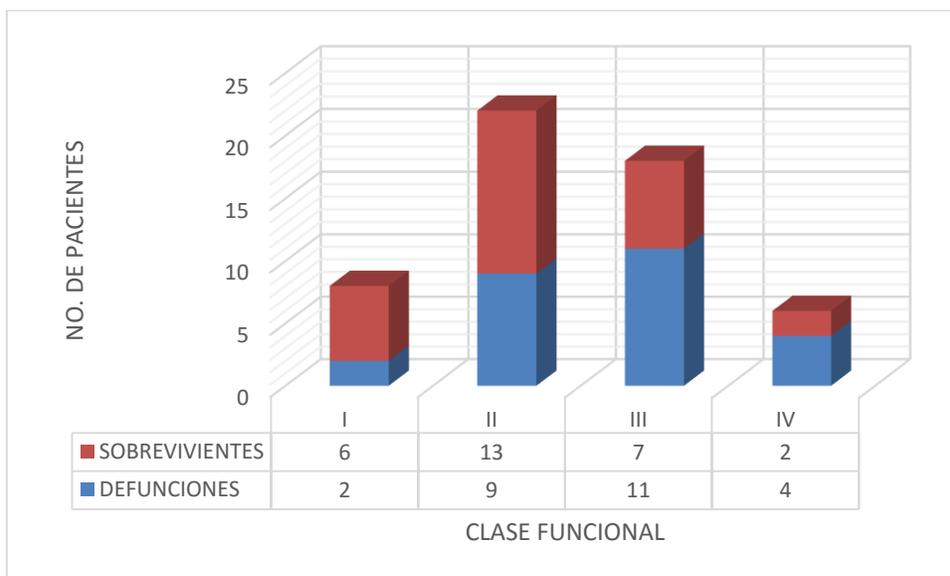


GRAFICO 5. MORFOLOGIA DE VENTRICULO

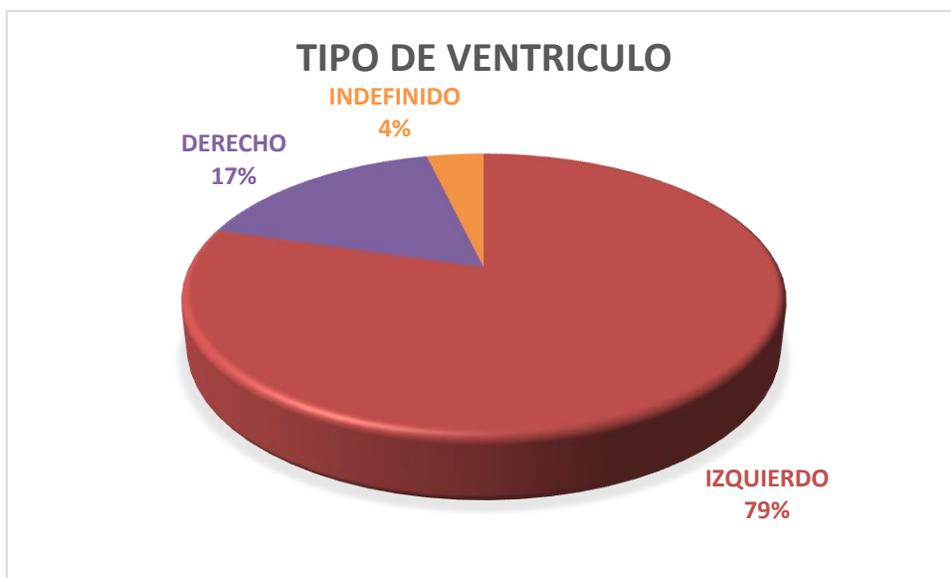


GRAFICO 5.1. SOBREVIDA Y DEFUNCION SEGÚN MORFOLOGIA DE VENTRICULO

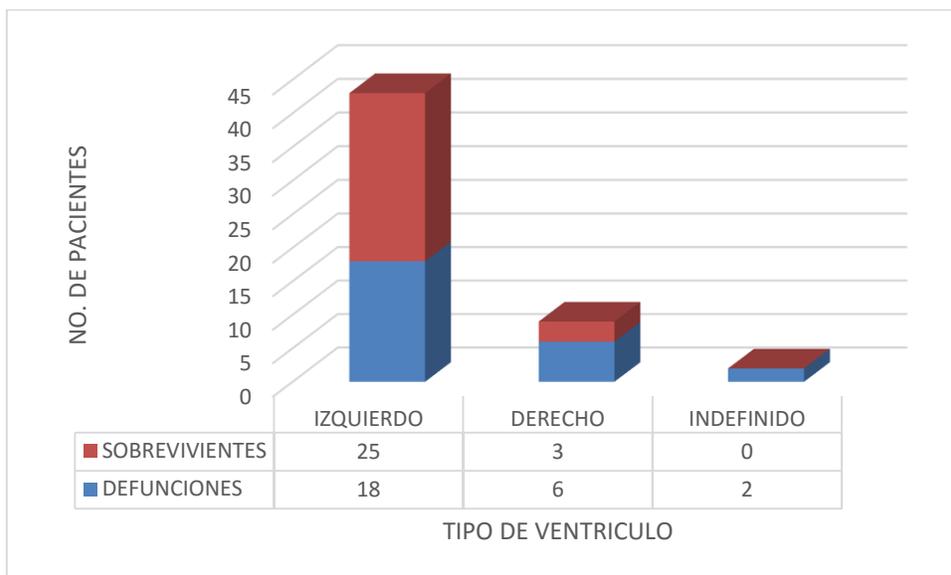
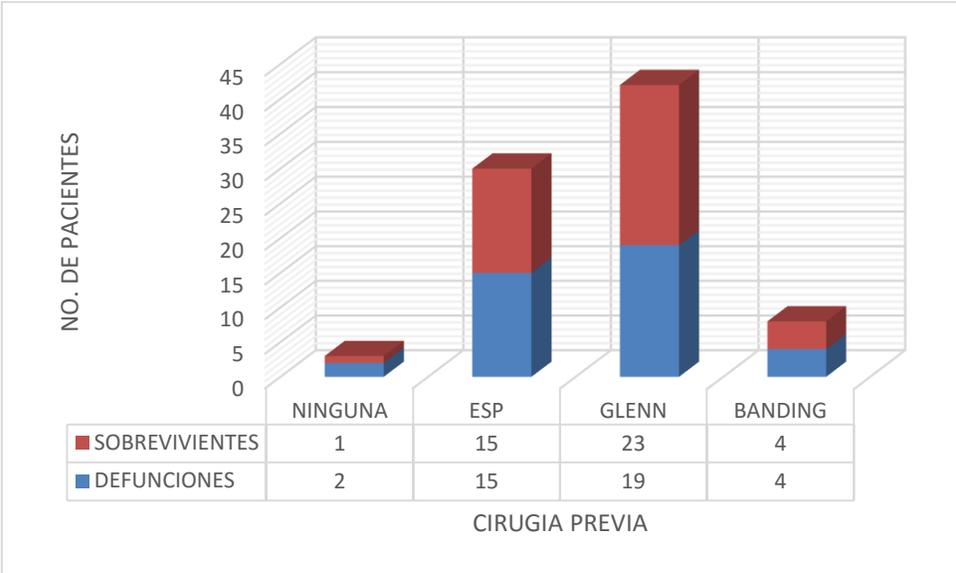


GRAFICO 6. CIRUGIAS PREVIAS AL PROCEDIMIENTO DE FONTAN



### 13. DISCUSION

La cirugía de Fontan sufrió modificaciones con el objetivo de mejorar su funcionalidad, además de evitar las complicaciones que se presentaron por las características del sistema, todo esto con el objetivo de mejorar la sobrevida de los pacientes sometidos a este tipo de cirugía. En nuestro centro se realiza predominantemente el Fontan extracardiaco, evitando así un mayor porcentaje de taquiarritmias descritas en la literatura. Además, también consideramos que la fenestración es un aspecto importante en este tipo de sistema, con lo cual se mantiene un gasto cardiaco adecuado, además de liberar presión del lecho pulmonar cuando se requiere, especialmente cuando se realiza en pacientes de alto riesgo o en ciudades a grandes alturas.

Además, así como muchos centros a nivel mundial también es de nuestra preferencia realizar la cirugía en dos tiempos para ir adaptando la fisiología de los pacientes a la fisiología final en la que consiste la circulación de Fontan. Como ya se mencionó, durante el crecimiento del niño, ocurre un cambio en el porcentaje de volumen sanguíneo que es aportado por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo mayor el porcentaje del hemicuerpo inferior después de los 5 años de edad, por ello, se debe completar el sistema cavopulmonar alrededor de los 4 años o entre los 15 - 20 kg de peso, siempre y cuando las condiciones hemodinámicas sean adecuadas. Sin embargo, también se mencionó que entre más tiempo el niño se encuentre expuesto a un corazón univentricular, el cual maneja mayores volúmenes sanguíneos, además de la mezcla de sangre que poco a poco deterioran la función ventricular, por lo que debe valorarse adecuadamente el momento de realizar la cirugía de Fontan, la primera etapa que es el Glenn bidireccional y las cirugías como fístula y bandaje pulmonar, que por lo ya mencionado, pueden alterar la anatomía de las ramas pulmonares y con ello repercutir en los pacientes para poder ser candidatos a Cirugía de Fontan. En nuestro estudio la mayor mortalidad se presentó en pacientes mayores de 9 años.

En la serie de pacientes que se presenta, 77% presentaron el antecedente de procedimiento de Glenn bidireccional, a el 40% de éstos pacientes se les realizó el procedimiento entre el año y los 5 años de edad, 45% pacientes fallecieron. A 30 pacientes (55%) se les realizó FSP, de éstos a un 26% se les encontró con un índice de Mc Goon menor de 2 y se les tuvo que realizar Ampliación de Ramas, lo que nos muestra que las ramas pulmonares si se vieron afectadas por la FSP, el tiempo que tuvieron la fístula fue en promedio de 3-4 años. Sólo un paciente con bandaje pulmonar presentó un índice de Mc Goon menor de 2, que también tuvo que ser sometido a ampliación de ramas. Es importante señalar que por criterios para la selección de candidatos al Fontan, mundialmente estos pacientes quedarían fuera de éste tipo tratamiento quirúrgico, sin embargo, con la ampliación de ramas, más pacientes pueden completar su cirugía y con un buen manejo médico postquirúrgico se pueden obtener buenos resultados. En nuestro centro varios pacientes perdieron seguimiento porque fueron enviados a su lugar de origen, en dónde es llevado su seguimiento por su Hospital General correspondiente.

Otros criterios considerados para la selección a cirugía de Fontan se incluye las resistencias pulmonares y la fracción de expulsión ventricular, la mayoría de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan presentaron un valor de FEVI aceptable. Sin embargo, es importante señalar que se encontró una mayor mortalidad asociada a pacientes con ventrículo morfológicamente derecho.

En los pacientes que no cumplieron con todos los criterios, se presentó mayor mortalidad con el desarrollo de derrame pleural, disfunción ventricular o choque cardiogénico.

El promedio de estancia postquirúrgica es de 36.4 días en los pacientes sobrevivientes y de 18.8 días en los pacientes fallecidos. Las complicaciones que más se vieron relacionadas con la estancia intrahospitalaria fueron el derrame pleural y las infecciones, de las cuales las que predominó fue la septicemia., seguida por la neumonía nosocomial. Los datos anteriores coinciden con la estadística mundial.

Le antecedente de resistencias vasculares elevadas favorecieron complicaciones postquirúrgicas como derrame pleural e hipertensión pulmonar postquirúrgica, además de presentarse con mayor frecuencia en los pacientes que fallecieron.

Se encontró que la mortalidad se presentó más en pacientes con tiempos de derivación cardiopulmonar o de pinzamiento aórtico prolongado, y además se encontró coincidencia con la literatura mundial que los pacientes sin pinzamiento aórtico presentaron menores complicaciones postquirúrgicas y una menor mortalidad.

La insuficiencia renal aguda presentó una frecuencia elevada en nuestros pacientes.

El manejo postquirúrgico de estos pacientes es un aspecto clave para el éxito del procedimiento, ya que requiere de una comprensión adecuada de la fisiología univentricular postquirúrgica. Los cambios hemodinámicos y fisiológicos son poco tolerados, por lo que se debe dar a los mismos un manejo inmediato.

Con el estudio realizado se observaron varios aspectos en los cuales podemos trabajar, como es el caso de la selección de los candidatos a la cirugía de Fontan y otro aspecto importante como ya se mencionó el manejo postquirúrgico de los pacientes. Se pueden plantear estrategias de adiestramiento para todo el equipo multidisciplinario cardiólogos pediatras, cirujanos, anestesiólogos, perfusionistas y médicos de terapia intensiva.

## REFERENCIAS

1. Comas Francisco, Sirvori Gustavo, et al. Corazón Univentricular Funcional: resultados inmediatos y alejados, en las distintas etapas de corrección secuencial. Arch Cardiol Mex 2011; 81(2): 82-86.
2. Naranjo Ugalde A.M, Halley Rodriguez J.C, et al. Morbilidad y Mortalidad postoperatoria en niños con Corazón univentricular, según diagnóstico morfológico. Revista cubana de pediatría, 2013; 85(3): 346-355.
3. Vargas Grisales N, et al. Cirugía de Fontan. Una Alternativa de vida. Medicina UPB 2011; 30(1): 66-75.
4. Khambadkone S. The Fontan pathway: What's down the road?. Ann Pediatr Cardiol. 2008 Jul-Dec; 1(2): 83–92.
5. Kreutzer Guillermo O. Evolutionary Process of the Fontan-Kreutzer Procedure. Rev Argent Cardiol 2011;79:47-54
6. Cazzaniga M, Fernández Pineda L, et al. Operación Modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de Mortalidad. Rev Esp Cardiol 2012; 55(4) 391-412.
7. Bolio-Cerdán A, Ruiz-Gonzalez s, et al. Pronóstico de niños con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía de Fontan; experiencia de 30 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Bol Med Hosp Infant Mex 2013; 70 (2); 151 – 158.
8. Kreutzer Christian, Gallon Castrillon, et al. Evolución Histórica y Estado Actual del By pass total de Ventrículo Venoso.
9. Lardo AC, Webber SA, Friehs I, del Nido PJ, Cape EG. Fluid dynamic comparison of intra-atrial and extracardiac total cavopulmonary connections. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999 Apr;117(4):697-704
10. De Leval Marc. Evolution of the Fontan Kreutzer Procedure. Semin Thorac Cardiovascular surg Pediatr Card Surg Annu. 2010; 13 (1): 91-5.
11. Gewilling Marc, Brown Stephen, Eyskens Benedicte, et al. The Fontan Circulation; Who Controls cardiac output?. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 10 (2010) 428–433.
12. Penaloza Dante. Efectos de la exposición a grandes alturas en la circulación pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2012;65(12):1075–1078
13. Matthew S. Lemler, MD; William A. Scott, MD; Steven R. Leonard, MD; Daniel Stromberg, MD; Claudio Ramaciotti, MD. Fenestration Improves Clinical Outcome of the Fontan Procedure A Prospective, Randomized Study. Circulation. 2002;105:207-212.
14. Santisteban M, Pan M, Romero M, et al. Cierre de fenestración tras la cirugía de Fontan. Aportaciones del intervencionismo percutáneo. Rev Esp Cardiol. 2013;66(11):908–915
15. Yves d'Údekem, MD, Ajay J. IYengar, et al. The Fontan Procedure. Contemporary Techniques Have Improved Long- Term Outcomes. Circulation 2007; 116 (suppl I): 157-164.
16. Gewillig Marc. Congenital Heart Disease. The Fontan Circulation. Heart 2005; 91: 839-846.

17. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot A, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for the Fontan procedure. En: Anderson RH, Shinebourne EA, editores. *Pediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1977. p. 559–66.
18. Subirana M. Teresa, Barón – Esquivias Gonzalo, Manito Nicolás. Actualización 2013 en cardiopatías congénitas, cardiología clínica e insuficiencia cardiaca y trasplante. *Rev Esp Cardiol*. 2014;67(3):211–217.
19. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, et al. Operación de Fontan. Estudio de los Factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria. *Rev Esp Card* 2012; 65(4): 356-362
20. Calderon-Colmenero Juan, Ramírez Samuel, et al. Cirugía de Fontan. Factores de Riesgo a Corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Mex*. 2005; 75: 425-434
21. Welton M. Gersony, MD. Fontan Operation after 3 decades. What We Have Learned. *Circulation* 2008; 117: 13-15.
22. Çelik M, Sarıtaş B, Tatar T, et al. Risk factors for postoperative arrhythmia in patients with physiologic univentricular hearts undergoing Fontan procedure. *Anadolu Kardiyol Derg*. 2012; 12: 347-51
23. Perich Durána R.M, Albert Brotons Dimpna, Zabala Argüelles I, et al. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61(Supl 1):15-26
24. Lardo AC, Webber SA, Friehs I, del Nido PJ, Cape EG. Fluid dynamic comparison of intra-atrial and extracardiac total cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999 Apr;117(4):697-704
25. H A Walker, M A Gatzoulis. Prophylactic anticoagulation following the Fontan operation. *Heart* 2005;91:854–856
26. Giglia T.M, Massicotte P, Tweddell J.s, et al. Prevention an treatment of trombosis in Pediatric and Congenital Hert Disease: A Scientific Statement From The American Heart Association. *Circulation* 2013; 128: 2622 – 2703.
27. Calderón-Colmenero Juan, Cervantes Jorge L, Ramírez Marroquín S, et al. Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. A propósito de los primeros cien casos del procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. *Arch Cardiol Mex* 2006; 76: S4, 102-110
28. Atz A, Zak V, Mahony L, Uzark K, Shrader P, Gallagher D, Paridon S, Williams R, Breibart R, Colan S, Kaltman J, Margossian R, Pasquali S, Allen K, Lai W, Korsin R, Marino B, Registro Pediátrico del Corazón. Survival data and predictors of functional outcome an average of 15 years after the fontan procedure: the pediatric Heart network fontan cohort. *Congenit Heart Dis*. 2015; 10: E30-E42
29. Inuzuka R, Tatebe S, Wakiguchi S, Nakajima H, Ohtsu H, Dimopoulos K, Aotsuka H. B-type natriuretic peptide at the early stage of univentricular circulation reflects inadequate adaptation to volume overload. *nt J Cardiol*. 2012 Aug 23;159(2):88-93.
30. Ohuchi H, Kagisaki K, Miyazaki A, Kitano M, Yazaki S, Sakaguchi H, et al. Impact of the evolution of the Fontan operation on early and late mortality: A Single-center experience of 405 patients over 3 decades. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:1457-66.
31. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, Nugent M, Simpson P, Mitchell ME, et al. Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:1291-91