



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**VALORACIÓN HEMODINAMICA Y ANATÓMICA DE LOS  
PACIENTES DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA,  
PREVIO A OPERACIÓN DE FONTAN**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

**PRESENTA:**

**DR. CARLOS ALBERTO BADA CORDERO**

**TUTOR:**

**DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ**



CIUDAD DE MEXICO

2018



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



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

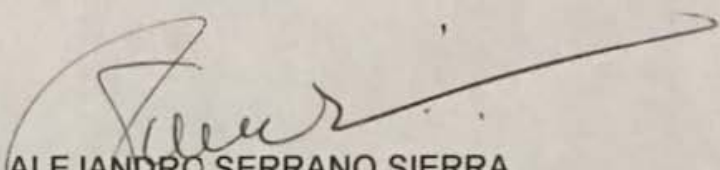
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

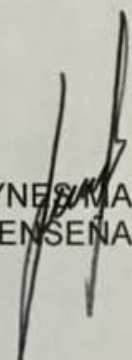
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**VALORACIÓN HEMODINAMICA Y ANATÓMICA DE LOS  
PACIENTES DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA, PREVIO  
A OPERACIÓN DE FONTAN**


TITULO DE LA TESIS



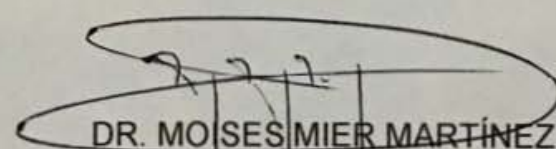
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE  
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA



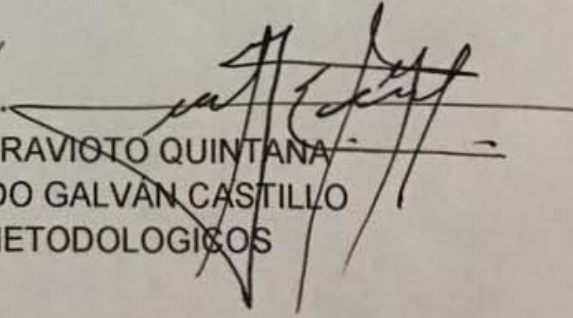
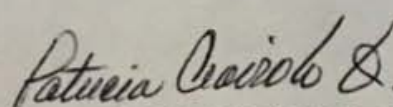
DR. JOSE N. REYES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. MOISES MIER MARTÍNEZ  
TUTOR DE TESIS



DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA  
FIS. MAT. FERNANDO GALVAN CASTILLO  
ASESORES METODOLOGICOS

# Agradecimientos

Al Dr. Moisés Mier Martínez, asesor de esta investigación, por su guía, supervisión y compañía en todo el proceso de tesis.

Sincero reconocimiento merece la Dra. Patricia Cravioto Quintana, por la confianza y seguimiento que le ha dado a mi trabajo.

Quisiera hacer extensiva mi gratitud hacia el Dr. Daniel Álvarez Escobedo, por la asesoría brindada en el rubro estadístico del proyecto. Fue emocionante vislumbrar los resultados junto a él.

Reconozco que sin el especial ánimo y apoyo recibido por mi familia, padres y amigos, esto no hubiera sido posible.

Por último, agradezco al Instituto Nacional de Pediatría por brindarme la oportunidad de ser parte de esta gran familia. Durante estos tres años he recibido las herramientas necesarias para poder ejercer como Pediatra y representar con gusto el lugar que me vio crecer.

CDMX. septiembre, 2017.

# INDICE

	Pagina
Titulo.....	1
MARCO TEORICO	
Antecedentes.....	2
Epidemiologia	
Incidencia.....	3
Clasificación	
PRESENTACION CLINICA	
Atresia tricuspidea.....	4
Atresia pulmonar con septum interventricular integro (AP con SIVI).....	5
Anomalía de Ebstein severo.....	6
Doble entrada a ventrículo izquierdo.....	7
Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico.....	8
Doble salida de ventrículo derecho.....	9
Canal AV desbalanceado.....	10
HISTORIA DE LA ENFERMEDAD.....	11
Diagnostico.....	12
Tratamiento	
Cirugía de Fontan	
PRONOSTICO.....	15
Planteamiento del problema	
Pregunta de Investigación.....	16
Justificación	
Objetivos	
MATERIAL Y METODOS.....	17
Definición operacional de variables	
Descripción del procedimiento.....	19
Tamaño de la muestra.....	20
Análisis estadístico	
RESULTADOS.....	21

## MARCO TEORICO

### ANTECEDENTES

#### EPIDEMIOLOGIA.

Las malformaciones más frecuentes son las cardiopatías congénitas (CC) teniendo una prevalencia a nivel mundial de 4 a 12 casos por cada 1000 recién nacidos vivos.(1)

La incidencia de las CC en los prematuros y en neonatos con bajo peso, es mucho mayor que en los neonatos a término.

Alrededor del 25-30% de las cardiopatías congénitas se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías, como en el caso de las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) en donde la incidencia de CC es aún más alta.

Las CC constituyen la principal causa de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes (aproximadamente más de 30% de las muertes por anomalías congénitas y alrededor del 10% de todas las muertes en ese periodo de la vida). (2)

En nuestro país, se desconoce con exactitud la incidencia real de las CC, reportándose de 8 a 14 casos por cada 1000 recién nacidos vivos. (23) El INEGI en su reporte del 2015, registra que las malformaciones congénitas del sistema circulatorio, ocupan en México el segundo lugar en mortalidad infantil en menores de un año de edad. (3)

La etiología de las CC es variada e involucra factores tanto genéticos como ambientales, entre los que se encuentran:

- Mutaciones de un gen o pares de genes
- Alteraciones cromosómicas estructurales
- Enfermedad materna y exposición fetal a ciertas drogas. (4)

#### CLASIFICACIÓN

Las CC se clasifican dependiendo de la presencia de cianosis en cianógenas o acianógenas, y dependiendo de la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar en aumentado, normal o disminuido.

Definimos como corazón univentricular (CUV) a todas aquellas cardiopatías en la cual existe una sola cavidad ventricular funcional, compuesta por sus porciones anatómicas correspondientes de entrada, trabecular y de salida.

Las CC con fisiología univentricular representan el 10% del total de las cardiopatías, dentro de las cuales se encuentran: atresia tricuspídea, atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, canal atrio ventricular completo desbalanceado, síndrome de corazón hipoplásico izquierdo, doble entrada a ventrículo izquierdo, algunas variantes de la doble salida de ventrículo derecho, y algunas formas de la anomalía de Ebstein.

## PRESENTACION CLINICA

Las manifestaciones clínicas de las CC varían dependiendo del tipo de cardiopatía así como de su comportamiento fisiopatológico y hemodinámico.

A continuación se presentan las CC con fisiología univentricular más frecuentes así como su comportamiento clínico:

**Atresia tricuspídea:** Representa del 0.5% al 3% de todas las CC. Es una malformación congénita caracterizada por la ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha, con hipoplasia del ventrículo derecho. La aurícula derecha no está conectada con la cámara ventricular subyacente, sino que se comunica con la aurícula izquierda a través de un foramen oval de una comunicación interauricular (CIA). Generalmente existe una comunicación interventricular (CIV) y el conducto arterioso está permeable. En esta entidad, la porción ventricular derecha no tiene tracto de entrada (por lo cual no puede ser considerada un ventrículo, sino una cámara infundíbular), que igualmente hace que se entienda como un tipo de corazón univentricular, en este caso de tipo izquierdo.

La clasificación más aceptada actualmente es la de Tandon y Edwards, que agrupa más del 95% de los casos y en la que la atresia tricuspídea se divide en tres tipos, desde el punto de vista anatomopatológico.

- Tipo I: Concordancia ventrículo arterial. Representa el 70% de los casos.
  - Subtipo A: Con atresia pulmonar
  - Subtipo B: Con estenosis pulmonar o CIV restrictiva
  - Subtipo C: Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar
- Tipo II: Con discordancia ventrículo arterial. En un 30% de los casos
  - Subtipo A: Con atresia pulmonar
  - Subtipo B: Con estenosis pulmonar
  - Subtipo C: Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar
- Tipo III: Un tipo raro de L-transposición de grandes arterias.
  - Tipo A: Con estenosis pulmonar o sub pulmonar
  - Tipo B: Con estenosis sub aortica.

El flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda por la CIA, donde se mezcla con la sangre oxigenada que viene por las venas pulmonares.

Un factor importante que determina el crecimiento de las diferentes estructuras, es la cantidad de sangre susceptible de ser oxigenada, la cual, proviene desde el tracto de salida del ventrículo derecho (VD), a través de la pulmonar directamente, o desde la aorta, a través del conducto arterioso y de la circulación colateral que exista. Esta cantidad de sangre oxigenada, determinará el grado de saturación del paciente y por lo tanto, el grado de hipoxia al que está sometido. Comprenderemos que las arterias y los ventrículos tienen una saturación de oxígeno similar, que siempre es baja, razón por la cual, estos pacientes son cianóticos desde el nacimiento, pero el grado de cianosis está influido por la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar, que es el que va a ser oxigenado. Las manifestaciones clínicas son cianosis desde nacimiento, taquipnea y pobre alimentación.

Los estudios de gabinete incluyen: Radiografía de tórax (Rx): en los pacientes con flujo pulmonar disminuido, la Rx muestra disminución del tamaño del VD y concavidad en el área de la arteria pulmonar. El ventrículo izquierdo (VI) es redondeado. En casos con flujo pulmonar aumentado, los pulmones muestran congestión y crecimiento cardíaco secundario a cortocircuito de izquierda a derecha. El electrocardiograma (ECG) muestra onda P prominente, eje QRS desviado a la izquierda. El ecocardiograma es actualmente el principal método diagnóstico. Los datos aportados por éste método son confirmar la ausencia de válvula atrioventricular derecha así como establecer el tamaño del ventrículo derecho, la relación de las grandes arterias, la función ventricular izquierda, la presencia y tamaño de la CIA. La cirugía será siempre paliativa. La reparación definitiva no es posible por las características anatómicas de esta entidad y por este motivo, se habla de una reparación fisiológica. Los cambios fisiológicos durante el crecimiento del niño son tomados en cuenta para definir el tipo de cirugía. Algunos infantes con atresia tricuspídea y vasos en posición anatómica correcta, pueden sobrevivir durante los primeros 6 meses sin corrección quirúrgica paliativa. En los pacientes que sobreviven a la segunda década de la vida sin operarse, la sobrecarga de volumen crónico del VI usualmente produce cardiomiopatía y disminuye la contractilidad de dicho ventrículo. (5,6).

### **Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro (AP con SIVI).**

Constituye el 2.5-3% de las todas las CC. La malformación central es la completa obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con anomalías en el desarrollo del ventrículo derecho. No existe comunicación entre el ventrículo derecho y arteria pulmonar siendo un conducto arterioso permeable o colaterales aortopulmonares la única fuente de flujo hacia los pulmones. Se ha asociado con anomalías importantes en las arterias coronarias; hasta en un 10% de los casos, las arterias coronarias proximales están obstruidas. Existe una gran variedad en el tamaño del VD, el cual puede ser severamente hipoplásico con la sola presencia de la



porción de entrada (unipartita) hasta ventrículos bien desarrollados sus tres porciones (entrada, trabecular y salida) bien desarrolladas (tripartita).

Las arterias pulmonares casi siempre son confluentes. En la gran mayoría de casos, la circulación pulmonar está mantenida por el conducto arterioso y rara vez se pueden observar colaterales aorto-pulmonares directas.

En alguna época, se le dio mucha importancia a la convexidad del tracto de salida del septum interventricular que ocurre en pacientes con ventrículos derechos pequeños y extremadamente hipertensos. Aunque esta convexidad no ha condicionado obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo previo a la cirugía de Fontan, se han documentado algunos casos de obstrucción en pacientes fallecidos posterior a la cirugía de Fontan.

Las manifestaciones clínicas son cianosis durante el periodo neonatal y taquipnea. Los pulsos y la presión sanguínea pueden ser normales mientras que el gasto cardíaco no se vea afectado. Una CIA pequeña puede causar hepatomegalia. El pulso yugular se encuentra elevado en los recién nacidos y no es un signo diagnóstico útil. La actividad precordial es normal, El segundo ruido en el borde paraesternal izquierdo alto es invariablemente suave, único o inaudible. Algunos soplos intensos pueden ser encontrados, pero el más común es el soplo continuo de alto tono ubicado en el borde esternal izquierdo. El hallazgo físico más consistente y fuerte después de que la prostaglandina E1 sea administrada, es la hipoxemia refractaria al incremento de la fracción inspirada de oxígeno. Un leve grado de hipocapnia refleja la taquipnea con acidosis metabólica. En la Rx las marcas vasculares pulmonares se encuentran reducidas y pueden ser confirmadas en la radiografía lateral donde las marcas del hilio pulmonar se encuentran disminuidas. En el ECG la aurícula derecha se encuentra dilatada para mantener el cortocircuito de derecha a izquierda, la hipoplasia del ventrículo derecho y la sobrecarga del ventrículo izquierdo provoca una hipertrofia ventricular izquierda. El ecocardiograma es considerado una técnica primaria en el diagnóstico y la evaluación de la morfología del ventrículo derecho. La estenosis infundibular y la atresia pulmonar puede ser demostrada en las vistas de eje corto y la oblicua subcostal. La falta de flujo anterógrado a través de la luz pulmonar puede ser confirmada mediante la interrogación con el Doppler. El manejo médico está basado en la administración de prostaglandina E1 para promover la permeabilidad del conducto. El tratamiento definitivo al presentar un ventrículo derecho hipoplásico es llevar hacia la operación de Fontan o trasplante cardíaco. (5,6).

### **Canal atrio ventricular desbalanceado.**

El canal atrioventricular (AV) describe alteraciones en la formación de las válvulas aurículo ventriculares. Corresponde a un 4-5% de las CC. La forma completa es la más común.

El ácido retinóico ha sido considerado como causa de defectos aurículo-ventriculares, al igual que la delección del cromosoma 16.

El canal AV completo tiene como características anatómicas tener un defecto septal grande, que compromete el septum interauricular e interventricular, una válvula AV común que conecta ambas aurículas con ambos ventrículos.

Por lo general, en los defectos de la tabicación AV existen orificios separados valvulares atrioventriculares derecho e izquierdo, o un orificio valvular común con circunferencias comparables, y por lo tanto, los ventrículos tienen tamaños similares, lo que se denomina: *formas balanceadas*. Cuando los ventrículos no tienen formas similares, se les considera como *formas desbalanceadas*.

La unión atrioventricular común puede estar relacionada en gran parte con el ventrículo derecho, produciendo una dominancia derecha, o con el ventrículo izquierdo, dando dominancia izquierda. La primera se asocia con hipoplasia o anomalías en el ventrículo izquierdo y las estructuras aórticas, pero lo que más frecuentemente se observa es una mala alineación entre las estructuras septales atrial y ventricular. Por el contrario, en presencia de dominancia izquierda, las estructuras ventriculares derechas y arteriales pulmonares son hipoplásicas y están asociadas con mala alineación entre el septum atrial y el septum ventricular muscular. El punto crítico en estos casos es la definición de si el paciente es candidato a reparación biventricular o a una paliación univentricular.

Los síntomas incluyen: retraso del crecimiento, fatiga a la alimentación y los síntomas o signos clásicos de la insuficiencia cardíaca, que incluyen taquicardia, taquipnea y hepatomegalia. El precordio es hiperactivo y el componente pulmonar del segundo ruido está acentuado.

Tres alteraciones electrocardiográficas son frecuentes en los defectos de la tabicación atrioventricular: el bloqueo atrioventricular (AV) de primer grado, la desviación del AQRS a la izquierda y el bloqueo de la rama derecha.

Ecocardiograma Doppler color es un excelente método de diagnóstico, nos da información anatómica con respecto a la presencia de comunicación interauricular o interventricular, las anomalías de las válvulas AV, el grado de balance ventricular, las características del tracto de salida ventricular izquierdo y otras anomalías. En las lesiones complejas que incluyen canal AV completo desbalanceado, la anastomosis cavopulmonar total, conocida como cirugía de Fontan es lo indicado. (5,6).

### **Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. (Sx VIH)**

Consiste en un amplio espectro de alteraciones en las estructuras del lado izquierdo del corazón, pudiendo ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con severa hipoplasia de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo. Se debe considerar corazón izquierdo hipoplásico cuando el diámetro de las estructuras del lado izquierdo sea menor al 60% del valor medio normal para la superficie corporal. El corazón izquierdo es una unidad compuesta por aurícula izquierda, válvula mitral, ventrículo izquierdo, válvula aórtica y arteria aorta. No existe una definición morfológica específica, ya que pueden existir diversos grados de hipoplasia de cada una de las estructuras. Así, el síndrome puede ocurrir cuando hay atresia o hipoplasia severa de una de las

estructuras o hipoplasia leve a moderada de varias. El término corazón izquierdo hipoplásico se refiere, especialmente, a la atresia aórtica y/o mitral. Frecuentemente coexiste con foramen oval permeable, un conducto arterioso persistente y coartación severa de aorta.

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se presenta en el 7 al 9% de los neonatos con cardiopatías y es responsable del 25% de las muertes en la primera semana de vida. Mas del 29% de los pacientes presentan alguna anomalía en sistema nervioso central (agenesia del cuerpo calloso y holoprosencefalia se han visto hasta en el 10% de estos infantes).

Cuando hay atresia aórtica, la válvula la aorta ascendente es diminuta, el VI es severamente hipoplásico en el 95% de los casos (14) y la válvula mitral es atrésica en 30% de los casos o con hipoplasia severa en los casos restantes.

Desde el punto de vista de la morfología de la válvula, el Sx VIH se puede clasificar en cuatro grupos:

- I. Atresia aórtica y mitral: es la variedad más común (2/3).
- II. Atresia aórtica y estenosis mitral.
- III. Estenosis aórtica y atresia mitral: corresponde a menos del 5%.
- IV. Estenosis aórtica y mitral.

Desde el punto de vista fisiológico, Nicolson (7) propone clasificarla de acuerdo al tamaño de la comunicación interauricular:

- I. Defecto interauricular restrictivo Qp/Qs 1:1.
- II. Defecto interauricular no restrictivo Qp/Qs mayor de 1:1.
- III. Defecto interauricular muy restrictivo Qp/Qs menor de 1:1.

Se presenta en neonatos a término, con cuadro de dificultad respiratoria severa, polipnea, disnea, cianosis, pulsos periféricos débiles, precordio con hiperactividad del ventrículo derecho, hepatomegalia, edema pulmonar agudo. Estos signos corresponden a congestión venocapilar, severa hipertensión pulmonar por hiperflujo y bajo gasto cardíaco<sup>19</sup>. Dado que es una patología conducto dependiente, al cerrarse el conducto sobreviene el colapso circulatorio y la muerte.

Al examen físico se encuentra un segundo ruido reforzado y único, soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo y la presencia de estertores pulmonares y signos claros de congestión venocapilar. La Rx demuestra una cardiomegalia moderada a severa con signos de hiperflujo pulmonar e hipertensión pulmonar venocapilar. En el ECG se encuentra hipertrofia de cavidades derechas y eje derecho. El ecocardiograma permite hacer el diagnostico preciso y definitivo. Se observará un gran VD, con un VI pequeño o ausente, conducto arterioso persistente, con válvulas aórtica, mitral y aorta ascendente de pequeño tamaño. Sin tratamiento quirúrgico es una patología fatal. El tratamiento quirúrgico se encamina hacia la paliación iniciando con cirugía de Norwood, Glenn bidireccional y finalmente operación de Fontan. (5,6)

**Doble entrada a Ventrículo Izquierdo:** Es un tipo de conexión atrio-ventricular en la que un ventrículo recibe más del 50% de las dos válvulas atrio ventriculares cuando están separadas, o más del 75% cuando está presente una válvula ventricular común.

Anatómicamente se expresa por un desarrollo ventricular desigual; el ventrículo morfológico izquierdo posee dos porciones de entrada representadas por ambas válvulas atrioventriculares, presenta dilatación de la cavidad e hipertrofia de sus paredes; esto contrasta con el hipodesarrollo del ventrículo derecho que carece de porción de entrada, ya que sólo posee porción trabecular y de salida. Se asocia frecuentemente con estenosis pulmonar. Las características anatómicas de la cardiopatía hacen que la sangre desaturada, proveniente de la aurícula derecha y la oxigenada proveniente de la aurícula izquierda, se mezclen a nivel de la cámara ventricular principal.

El ápex está desplazado a la izquierda, el primer ruido es normal, el segundo ruido está disminuido en caso de haber estenosis valvular pulmonar. El estudio ecocardiográfico es idóneo para conocer la anatomía de la malformación, ya que por este medio se pueden analizar las válvulas atrio-ventriculares y sus relaciones con la masa ventricular, definir las lesiones asociadas y cuantificar el grado de disfunción de las válvulas. Las opciones quirúrgicas para la paliación de estos pacientes son la operación de Fontan y el trasplante cardíaco. (8)

### **Doble salida del ventrículo derecho (DSVD).**

Es un tipo de conexión ventrículo-arterial, hace mención al origen de una válvula semilunar y más del 50% del anillo de la válvula aórtica emergiendo del ventrículo derecho, es decir, ambos grandes vasos están conectados al ventrículo derecho. Requiere también de una CIV, la cual, es la única vía de salida del ventrículo izquierdo. Afecta 1-1.5% de los pacientes con enfermedad cardíaca congénita, se ha relacionado con trisomía 13 y 18. Se ha descrito 3 relaciones con las grandes arterias. La primera que es aorta posterior y a la derecha de la arteria pulmonar, la aorta paralela y a la derecha de la arteria pulmonar y la aorta anterior (pudiendo ser a la derecha o a la izquierda). Así como también se existen variables con la comunicación interventricular: comunicación interventricular subaórtica, comunicación interventricular subpulmonar, comunicación interventricular doblemente relacionada y comunicación ventricular no relacionada. La clínica está determinada por la relación de la comunicación interventricular con la aorta y la presencia de estenosis pulmonar o no. En la Rx, la cardiomegalia y el aumento en la trama vascular pulmonar van a estar determinadas por la ausencia o presencia de estenosis pulmonar y la relativa resistencia vascular pulmonar. En el ECG la hipertrofia ventricular derecha es invariable en el período neonatal, la desviación del eje a la izquierda puede ocurrir por el desplazamiento posterior del haz de His causado por la comunicación

interventricular y esta desviación se puede encontrar en el 6 al 50% de los casos de doble salida del ventrículo derecho. El bloqueo auriculo-ventricular de primer grado es común en los grandes defectos septales, El ecocardiograma es el instrumento para realizar un adecuado diagnóstico; con el Doppler a color se determina la presencia de estenosis e insuficiencias valvulares. El tratamiento médico para la falla cardíaca congestiva está indicado. El tratamiento quirúrgico depende de la relación que guarda la CIV con la aorta así como de la presencia o ausencia de estenosis pulmonar. A pesar de que en esta entidad habitualmente existen dos ventrículos bien desarrollados, algunas variantes de la enfermedad complican o imposibilitan una reparación biventricular, siendo estos los casos en los que se opta por realizar el procedimiento de Fontan.(5,6)

**Anomalia de Ebstein Severo:** Ocurre en menos del 1% de los defectos cardíacos congénitos, sin diferencia de géneros por lo que se considera una anomalía congénita rara. Es una alteración cardíaca congénita donde existe una inserción distal de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide en la cavidad ventricular derecha de forma que, una parte del ventrículo derecho se incorpora a la aurícula derecha, es decir, se crea un ventrículo derecho atrializado, produciendo una hipoplasia funcional del ventrículo derecho. La valva anterior puede ocasionalmente estar adosada; pero lo usual, es que sea grande y flote libre en el ventrículo dando forma de vela de bote. Una comunicación interauricular (tipo foramen oval o defecto septal auricular) con cortocircuito de derecha a izquierda está presente en todos los pacientes. La fibrosis está presente en las paredes libres de ambos ventrículos, tanto izquierdo como derecho, esto puede generar síntomas muy severos a edades muy tempranas.

Hay un grupo de pacientes completamente asintomático y otro, en quienes los síntomas pueden aparecer durante el período neonatal, en la primera semana de vida. Si la deformidad es severa, estos síntomas pueden presentarse como cianosis, dificultad respiratoria, falla cardíaca e incluso la muerte intrauterina. Una historia de taquicardia supraventricular es frecuente. En los casos leves, la Rx puede ser normal. Pueden verse grados variables de cardiomegalia a expensas del crecimiento de la aurícula derecha, con un reborde izquierdo rectificado. En el paciente cianótico hay disminución de la vasculatura pulmonar. El ECG se caracteriza por un crecimiento de la aurícula derecha, con ondas "p" picudas. El bloqueo AV de primer grado (PR prolongado) se observa en el 40% de los pacientes. En 20 a 30% se evidencia un síndrome de pre-excitación del tipo Wolff-Parkinson-White (PR corto y onda delta). Puede existir bloqueo de rama derecha. El ecocardiograma nos da los detalles anatómicos, el grado de desplazamiento valvular, incluyendo la posibilidad de plastia quirúrgica, el grado de insuficiencia tricuspídea y las anomalías asociadas. Los recién nacidos con dificultad respiratoria, deben ser intubados y debe de iniciarse prostaglandinas, si no responden al manejo médico, se procederá entonces a la paliación quirúrgica. Esta decisión conllevará una cirugía en tres tiempos: inicialmente con una fístula sistémico-pulmonar o a la operación de Starnes.

(cierre de la tricúspide mediante parche de pericardio fenestrado, ampliación de la CIA), luego se realizará el procedimiento de Glenn bidireccional (anastomosis de la cava superior con la pulmonar) y la sección de la fístula sistémico-pulmonar para posteriormente, llevar a cabo la operación de Fontan.

## **HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD DEL CUV**

Es determinada por la cantidad de flujo pulmonar y por las lesiones asociadas. Los pacientes sin estenosis pulmonar desarrollarán insuficiencia cardiaca congestiva y fracaso de crecimiento durante la lactancia, con riesgo de desarrollar hipertensión arterial pulmonar. Sin un procedimiento quirúrgico el 50% fallecerá antes de alcanzar el año de edad. Los pacientes con aumento del flujo pulmonar desarrollaran hipertensión pulmonar grave e irreversible con mejoría clínica de la insuficiencia cardiaca. En caso de una obstrucción hacia la circulación pulmonar sin un tratamiento adecuado cerca del 80% de los pacientes habrá fallecido a los 6 meses de edad, la muerte suele coincidir con el cierre espontaneo de un conducto arterioso.

En los pacientes que sobreviven hasta la segunda década de la vida sin someterse a una operación de Fontan, la sobrecarga crónica de volumen del ventrículo funcional suele producir disminución de la contractilidad cardiaca llevándolo a la falla cardiaca y la muerte.

## **DIAGNOSTICO**

El diagnóstico consiste en demostrar las características morfológicas ventriculares, así como describir las conexiones auriculoventriculares y conexiones ventriculoarteriales siendo la piedra angular para determinar el tipo de cardiopatía.

Generalmente se utiliza una amplia gama de estudios de gabinete como radiografía de tórax, electrocardiograma y cateterismo cardiaco, todos ellos de vital importancia a la hora de determinar el tratamiento definitivo.

## **TRATAMIENTO**

La paliación quirúrgica del CUV no puede efectuarse en un solo tiempo quirúrgico, por lo que los pacientes son sometidos a una serie de intervenciones encaminadas a dirigir pasivamente el flujo de las venas sistémicas hacia la circulación pulmonar, dejando el ventrículo único para impulsar la circulación sistémica, lo que se conoce como situación o fisiología de Fontan.

En el periodo neonatal frecuentemente la primera fase de la paliación univentricular es la creación de una fístula sistémico-pulmonar de una fuente

arterial, asegurando con ello, un adecuado flujo sanguíneo pulmonar. Habitualmente se opta por una fistula de Blalock-Taussig modificada. La segunda etapa se realiza entre los 6 y 9 meses de edad, la cual consiste en la creación de una anastomosis cavopulmonar superior (Glenn bidireccional o Hemifontan) y la eliminación de la fistula sistémico pulmonar pre-existente (9). Finalmente la tercera etapa de la paliación univentricular llamada cirugía de Fontan. vida.

## CIRUGIA DE FONTAN

Descrita en 1971, por Francis Fontan de Bordeaux, Francia, propuesta en un inicio para el manejo de atresia tricuspídea, la cirugía de Fontan es ahora también indicada en otras cardiopatías congénitas complejas que tienen como característica primordial tener un solo ventrículo funcional.

El principio quirúrgico consiste conectar el retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y el ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar con esto la hipoxemia.

La vena cava es conectada directamente a la arteria pulmonar, evitando pasar por la AD y el VD. Existen dos variables para conectar la vena cava inferior: el túnel lateral, el cual ofrece un camino tubular entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar consistiendo en un deflector de prótesis y una porción de la pared lateral de la aurícula derecha, sin embargo una complicación de esta cirugía es la alta incidencia de arritmias auriculares. La otra variable es el conducto extracardiaco, introducida en 1990, es la técnica mas empleada, consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Este circuito es extracardiaco ofreciendo así, la oportunidad de optar por ser realizar la cirugía con o sin circulación extracorpórea. (10)

De esta manera, el ventrículo único funciona como una bomba aspirante, que se encarga previamente de la circulación pulmonar y a su vez, funciona como una bomba expelente, que se dedica solo a la circulación sistémica.

El adecuado funcionamiento de este delicado sistema depende fundamentalmente de la buena función ventricular tanto sistólica como diastólica, la presencia de ritmo sinusal, presiones y resistencias pulmonares bajas y la adecuada anatomía del árbol vascular pulmonar. El cateterismo cardiaco se ha considerado necesario, desde los inicios de la técnica, como parte de la evaluación previa a la operación de Fontan.

Esta cirugía es paliativa y su fisiología establece algunas ventajas, como la normalización de la saturación arterial y la abolición de la sobrecarga crónica de volumen (11), sin embargo, también condiciona ciertos efectos deletéreos tanto en la circulación pulmonar como en la sistémica, que incluyen congestión de las venas sistémicas, hipertensión venosa crónica y disminución del gasto cardiaco en reposo y durante el ejercicio(12) lo cual implica un deterioro en la clase funcional a largo plazo

Durante las últimas dos décadas, la cirugía de Fontan ha surgido como una opción para la paliación quirúrgica de aquellas cardiopatías en las cuales no es posible realizar la corrección biventricular.

## INDICACIONES DE LA CIRUGÍA DE FONTAN

Existen criterios para realizar esta cirugía los cuales son: Entrada ventricular sin obstáculos (sin estenosis de la válvula atrio ventricular y sin regurgitación severa). Una función ventricular razonable, y tracto de salida ventricular sin obstrucciones. Los requisitos a nivel pulmonar son una buena anatomía de las arterias pulmonares, resistencias vasculares pulmonares normales menores a  $2.5U/m^2$ . La evaluación hemodinámica justo antes de la cirugía de Fontan predice la evolución e interacción corazón pulmón después de la finalización del Fontan. (13).

Los criterios para una cirugía exitosa de Fontan son:

- a) resistencias pulmonares menores a  $2 U/M^2$  (unidades Woods).
- b) Presión media de la arteria pulmonar PAPm  $<15\text{mmHg}$
- c) Fracción de eyección  $> 60\%$
- d) Presión al final de la diástole del VI  $<10\text{mmHg}$

Puede aceptarse una presión media de la arteria pulmonar mayor de  $15\text{mmHg}$  si esta es por flujo pulmonar excesivo que disminuirá después de la operación.

La presión diastólica final del ventrículo izquierdo se relaciona con la presión en la aurícula izquierda, en ausencia de lesión mitral, y es de  $5$  a  $10\text{mmHg}$  en el niño y algo menor en el neonato.

Se consideran factores de riesgo para la realización de la cirugía de Fontan: presión media de la arteria pulmonar (PAMP)  $> 15\text{mmHg}$ ; resistencias arteriolares pulmonares (RAP)  $> 2U \cdot W$ ; disfunción del ventrículo sistémico, definida por una fracción de expulsión (FE)  $< 60\%$  o por una presión diastólica final del ventrículo sistémico (D2VI)  $\geq 10\text{mmHg}$ ; y los índices del tamaño de las ramas pulmonares: Nakata  $< 250\text{mm}^2/m^2$  y/o McGoon  $< 2$ . El índice de Nakata se calculó como el área de la rama derecha de la arteria pulmonar (RDAP) + área de la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP)/superficie corporal. El índice de McGoon se calculó como el diámetro de RDAP + diámetro de RIAP/diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma. (14).

Las ventajas de la fenestración incluyen la descompresión de la circulación venosa sistémica y el aumento del gasto cardíaco en el periodo postoperatorio temprano. Las indicaciones de una fenestración son: alteración en la función ventricular, presión pulmonar por arriba de rangos adecuados, pacientes con fistula sistémico pulmonar por tiempo prolongado. Las desventajas son: desaturación arterial sistémica con posible embolización y necesidad de cierre posterior a la fenestración.



## **PRONÓSTICO**

La tasa de mortalidad de la cirugía de Fontan oscila entre 1 y 27%, sin embargo en los últimos años a sufrido una disminución paulatina en series reportadas a nivel internacional. En relación con la mortalidad operatoria, es decir, la acaecida en los primeros 30 días post operatorios, la mayoría de las muertes suceden en la primera semana, principalmente por falla ventricular y arritmias. (15).

Mendoza y colaboradores en un estudio retrospectivo que incluyo a 32 pacientes operados de Fontan entre el periodo 2000 y 2009 reportó una mortalidad hospitalaria del 3% con una supervivencia del 90% y una alta incidencia en el tipo de atresia tricuspidea como la cardiopatía mas frecuente. La mortalidad fue del 9% (16).

Otro estudio con una muestra de 636 pacientes realizado por Hirsch y colaboradores entre 1992 y 2007 reportaron una supervivencia hospitalaria del 96%.(17).

Cazzaniga y colaboradores en un estudio de 124 pacientes operados de Fontan entre 1978 y 2000 registraron 39% de muertes (18).

A nivel nacional, Calderón y colaboradores(19) en un estudio retrospectivo en pacientes post Operados de Fontan entre 1989 y 2003 incluyendo un total de 81 pacientes con pacientes de tipo atresia tricuspidea, atresia pulmonar con septum integro, conexión atrioventricular y anomalía de Ebstein concluyeron una mortalidad del 28%.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El corazón univentricular engloba a un grupo de cardiopatías complejas que resultan en una amplia variedad de alteraciones anatómicas y su etapa final de tratamiento paliativo es la cirugía de Fontan, en el cual, se crea una conexión entre la vena cava inferior a la arteria pulmonar por medio de un conducto extra cardíaco. El adecuado funcionamiento de este sistema depende de las características pre operatorias tomadas en cada paciente, como son: la edad a la que se realiza la cirugía, el peso del paciente, el tipo de cardiopatía congénita, si tenía procedimientos previos a la operación de Fontan.

Asi mismo, la cirugía de Fontan puede ser un procedimiento quirúrgico paliativo indicado en todas las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular.

Desde el 2001 se realiza en el INP este tipo de paliación, no habiendo hasta el momento un estudio que enumere y describa las características hemodinámicas de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACION:**

¿ Cuáles son los valores hemodinámicos previos a la operación de Fontan, con los que cuentan los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría?

## **JUSTIFICACION**

En nuestro Instituto, se lleva a cabo el procedimiento de Fontan como técnica paliativa en pacientes con cardiopatías con fisiología univentricular.

El realizar este estudio podrá evidenciar los valores hemodinámicos y anatómicos prequirúrgicos de los pacientes que fueron sometidos a operación de Fontan, y los compararemos de acuerdo a los criterios de inclusión citados en la literatura para poder realizar una operación de Fontan.

Es importante tener conocimiento sobre todos estos valores hemodinámicos para poder establecer un pronóstico postoperatorio, con la finalidad de proponer nuevas investigaciones para predecir en nuestro centro, cuáles serían los valores con mejor pronóstico y con qué parámetros nuestros pacientes tendrían una menor comorbilidad tras la cirugía.

## **OBJETIVOS**

### **GENERAL**

Describir los valores hemodinámicos y anatómicos de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo del 01 de Enero del 2001 al 31 de Diciembre del 2016.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

1. Describir la edad previo a la realización de la cirugía de Fontan.
2. Describir la talla previo a la realización de la cirugía de Fontan.
3. Describir el peso previo a la realización de la cirugía de Fontan.
4. Describir el diagnostico anatómico y morfológica del corazón de los pacientes previo a la realización de la cirugía de Fontan.
5. Describir que índice de Nakata presentan en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
6. Describir el índice de McGoon que presentan los pacientes previo a cirugía de Fontan.

7. Describir la presión media de la arteria pulmonar en pacientes sometidos a cirugía de Fontan.
8. Describir la presión telediastólica del ventrículo izquierdo previo a la cirugía de Fontan.
9. Describir la resistencia vascular pulmonar previo a la cirugía de Fontan.
10. Describir el tipo de cirugía de Fontan (fenestrado o no fenestrado)
11. Describir la supervivencia en meses de los pacientes sometidos a Fontan.

## **MATERIAL Y METODOS:**

### **DISEÑO DEL ESTUDIO**

- Observacional, retrospectivo, descriptivo y retrolectivo

### **POBLACION OBJETIVO**

- Expedientes de los pacientes pediátricos, que se les realizó operación de Fontan, en un Hospital de Tercer Nivel.

### **POBLACION DE ESTUDIO.**

- Expedientes de los pacientes que ingresan al servicio de cardiología y cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría del 2001 hasta el 31 de Diciembre del 2016.

### **CRITERIOS DE INCLUSION**

- Expedientes de los pacientes del servicio de cardiología y cirugía cardiovascular, de cualquier género, que fueron sometidos a operación de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo que comprende de 1º. de enero del 2001 al 31 de Diciembre del 2016.

### **CRITERIOS DE EXCLUSION**

- Expedientes de los pacientes en los que no existe registro alguno de los índices de McGoon, Nakata, presión media de la arteria pulmonar, resistencia vascular periférica arteriolar y presión telediastólica del ventrículo izquierdo.

## DEFINICION OPERACIONAL DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA
<b>Sexo</b>	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Esta variable es importante para determinar la frecuencia en genero. Se identifica a través del expediente electronico	Nominal Dicotómica.	1) Masculino 2) Femenino
<b>Edad biológica al momento de la cirugía</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo al momento de la cirugía. Calculado de la fecha de nacimiento de la cirugía.	Intervalo Cualitativa Continua	Día/mes/año
<b>Peso al momento de la cirugía</b>	Medida de la fuerza gravitatoria que actúa sobre un objeto. Basculo modelo SECA 700, tomado de la nota quirúrgica.	Cuantitativa Continua	1) Kilogramos
<b>Tipo de cardiopatía congénita</b>	Defectos anatómicos intracardiacos demostrados por ecografía. Ecocardiograma Equipo G&E Somos, Phillips IE33, tomado de la nota de sesión medico quirúrgica.	Cualitativa Nominal Politómica	1) Atresia tricuspídea 2) Síndrome de VI hipoplásico 3) Doble entrada a ventrículo izquierdo 4) Doble salida de VD 5) Canal AV balanceado 6) Atresia pulmonar con SIVI 7) Anomalía de Ebstein severo.
<b>Presión Media de la arteria pulmonar</b>	Presión tomada a través de un catéter intracardiaco colocado en el tronco de la arteria pulmonar. Tomado de la nota de cateterismo	Cuantitativa discreta	mmHg

	cardiaco previo a la cirugía de Fontan		
<b>Resistencia s arteriales pulmonares</b>	Fuerza que se opone al tránsito del flujo sanguíneo en la vasculatura pulmonar. Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Cuantitativa discreta	Unidades Wood
<b>Índice de McGoon</b>	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Cuantitativa discreta	índice
<b>Índice de Nakata</b>	se calculó como el área de la rama derecha de la arteria pulmonar (RDAP) + área de la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP)/superficie corporal. Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Cuantitativa Discreta	Milímetros cuadrados
<b>Tipo de cirugía de Fontan</b>	Sitio específico de conexión de la VCS e inferior a la arteria pulmonar y permeabilidad hacia la aurícula derecha. Reloj Tomado de la nota quirúrgica	Cuantitativa discreta	Minutos.
<b>Presión tele diastólica del Ventrículo Izquierdo (D2VI)</b>	Determinada por el volumen más la distensibilidad y elasticidad del propio ventrículo y del resto del sistema vascular, incluido el pericardio Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Cuantitativa	mmHg
<b>Talla</b>	Designa la altura de un individuo. Se expresa en centímetros y viene definida por factores genéticos y ambientales.	Cuantitativa	cms.

## **DESCRIPCION DEL PROCEDIMIENTO**

Se recabarán del expediente clínico, datos con respecto al género, edad, peso y talla momento de la cirugía, presión media de la arteria pulmonar, índice de Nakata y de McGoon previo a la cirugía, resistencia vascular pulmonar arteriolar y presión telediastólica del ventrículo izquierdo.

## **TAMAÑO DE LA MUESTRA.**

Se revisará la base de datos del Servicio de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría del 1º de enero del 2001 al 31 de Diciembre del 2016 para identificar a los pacientes que hayan sido operados durante este periodo

## **ANALISIS ESTADISTICO**

Se realizará un análisis estadístico de las variables previamente mencionadas, Los datos recolectados serán almacenados en una hoja de Excel, posteriormente se exportarán al programa estadístico SPSS versión 21. calculando medidas de tendencia central y dispersión y los resultados se presentarán en tablas y gráficas.

## **ASPECTOS ETICOS**

No hay conflictos ni riesgos ya que no se trabajó con pacientes, ni se expondrá el nombre de ellos, todos los resultados se obtendrán del expediente electrónico.

## **CONFLICTO DE INTERESES.**

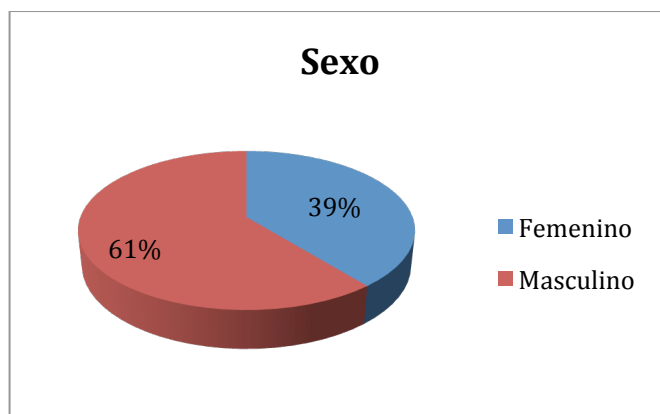
Los investigadores que participan en este estudio declaran no tener ningún conflicto de intereses en la realización de este estudio.

## **FINANCIAMIENTO.**

Siendo este estudio de carácter retrospectivo no se requiere ningún financiamiento por parte del hospital. Los datos serán obtenidos de los expedientes clínicos electrónicos. Los gastos con respecto a la elaboración, interpretación y reporte del estudio serán cubiertos por los propios investigadores.

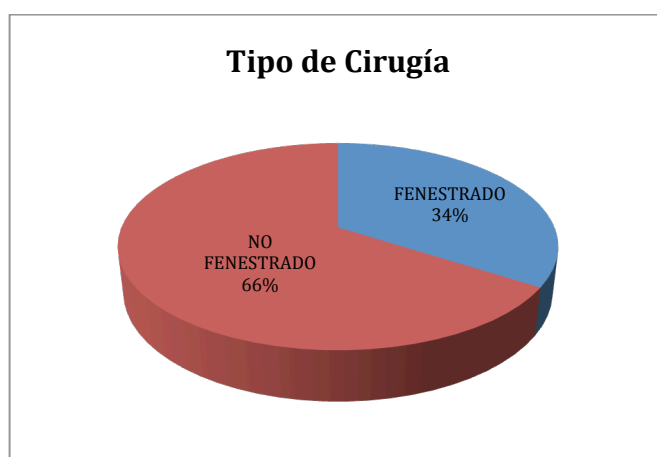
## **RESULTADOS.**

Comenzaremos a describir nuestra población de estudio, en la que la encontramos que el 61% de nuestra población son del sexo masculino (28 niños) y el 39% del sexo femenino (18 niñas).



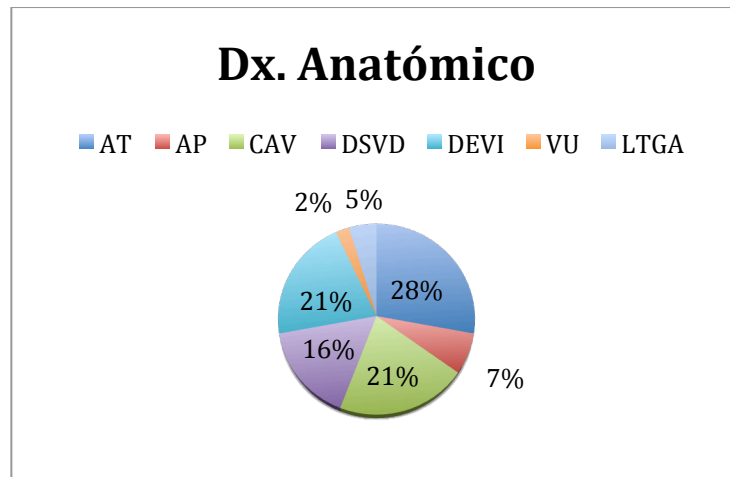
Gráfica 1. Población de estudio en cuanto a sexo.

En cuanto al tipo de cirugía realizada a nuestros pacientes: Se observó que la cirugía de tipo Fenestrado se le realizó a 15 de nuestros pacientes (34%) y a 29 pacientes (66%) el tipo de cirugía fue No Fenestrado.



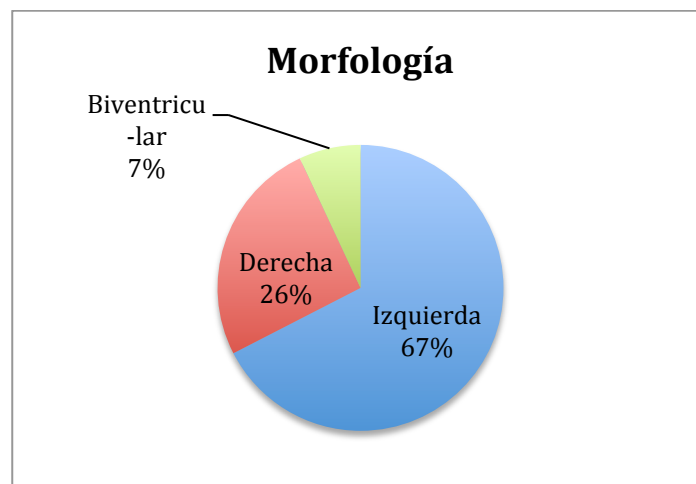
Gráfica 2. Tipo de cirugía realizada a nuestros pacientes

En cuanto al diagnóstico anatómico, encontramos lo siguiente: el más frecuente encontrado en nuestros pacientes fue la Atresia tricúspideas (AT) en un 28% (12 pacientes), seguido en segundo lugar con un 21% al canal atrio ventricular (CAV) y a la doble entrada al ventrículo izquierdo (DEVI), con 9 p cada uno. En tercer lugar en frecuencia encontramos a la Doble salida del Ventrículo Derecho con un 16% (7 pacientes) y con menor frecuencia a la Atresia Pulmonar (7%- 3 pacientes), transposición de grandes vasos (5%-2 pacientes) y al Ventrículo único con un (2%-un paciente) que estos últimos 3 diagnósticos nos suman un 14%.



Gráfica 3. Diagnóstico anatómico que presentó nuestra población de estudio.

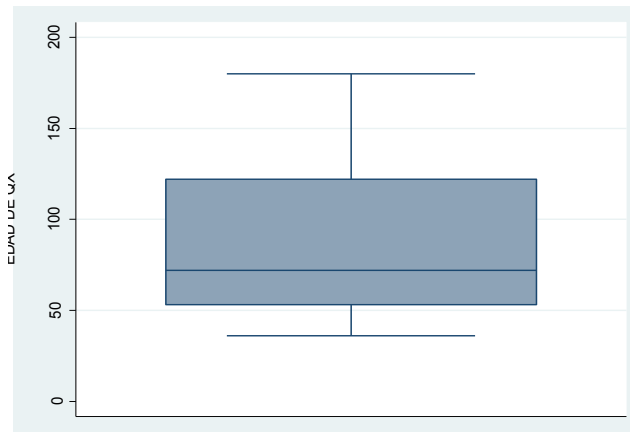
Hablando de morfología del corazón, obtuvimos que la más frecuente observada en nuestros pacientes, con el 67% (29 pacientes) tenían morfología izquierda, en un 26% (11 pacientes) morfología derecha y en un 7% (3 pacientes) fue de tipo biventricular.



Gráfica 4. Morfología cardíaca encontrada en nuestra población.

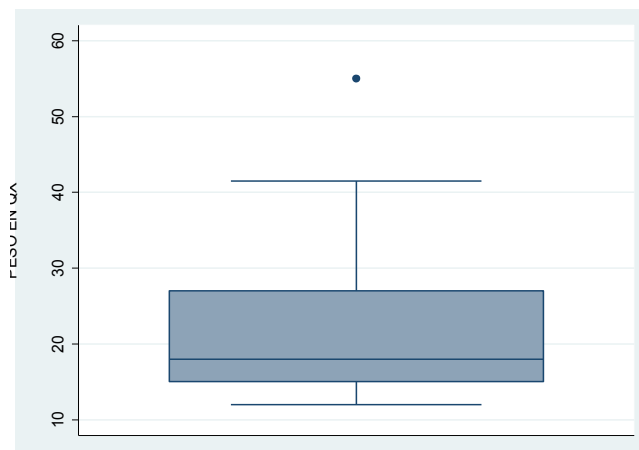
Se observó que la edad previo a la realización de la cirugía de Fontan en nuestra población de estudio, tuvo una media de 88 meses, con una mediana de 72 meses, la edad mínima reportada fue de 36 meses y la máxima de 180 meses, con una desviación estándar de  $\pm 43.7$  meses.





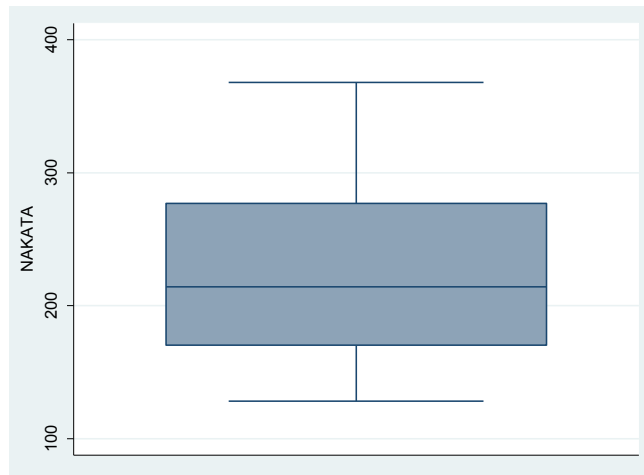
Gráfica 5. Edad en meses previo a la realización de la cirugía de Fontan.

El siguiente objetivo es describir el peso previo a la realización de Fontan, donde la media de la población estudio fue de 21.9Kgs, la mediana de 18Kgs, con un peso mínimo previo a la cirugía de Fontan de 12Kgs y máximo de 55Kgs. Con una desviación estándar de  $\pm 10$  Kgs. El punto representado en la gráfica es el peso de 55kgs, que se sale del promedio en nuestra población de estudio, ya que en el percentil 95%, se encuentra un peso de 41.5Kgs.

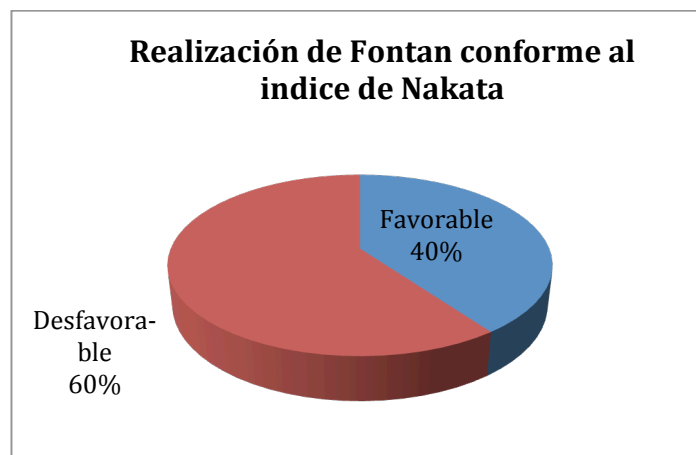


Gráfica 6. Peso en Kgs. Previo a la realización de cirugía de Fontan.

Ahora en cuanto al índice de Nakata (medido en  $\text{mm}^2/\text{m}^2$ ), obtuvimos una media de 226.9, con una mediana de 214, un índice mínimo de 128 y un máximo de 368. Con una desviación estándar de  $\pm 70.4$



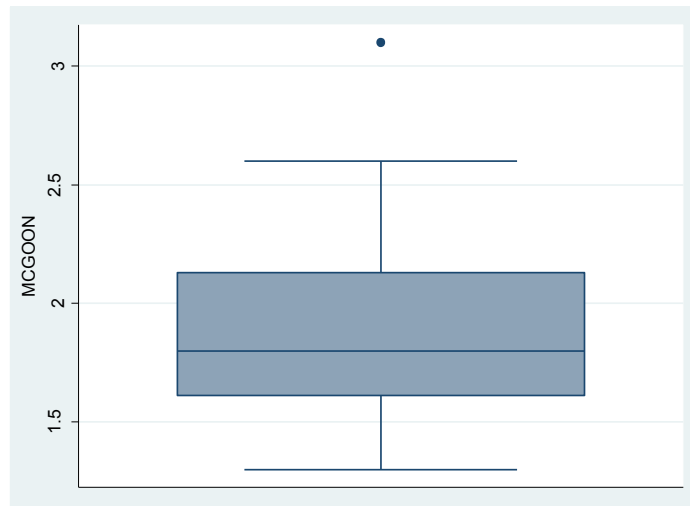
Gráfica 7. Índice de Nakata de la población de estudio.



Gráfica 8. Realización de Fontan conforme al índice de Nakata como factor de riesgo para cirugía.

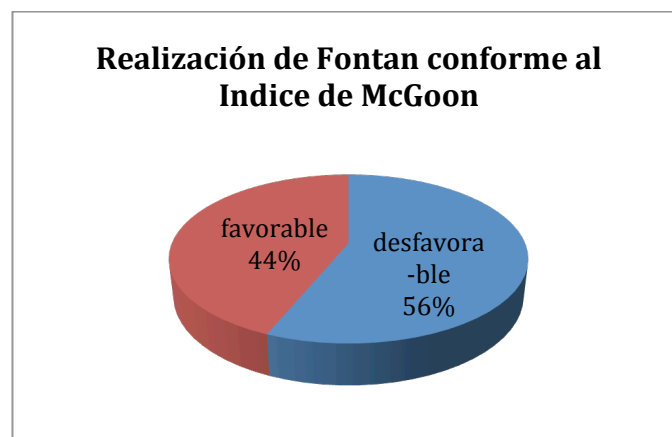
En cuanto al índice de Nakata comparado respecto al sexo, al tipo de cirugía, o conforme al diagnóstico anatómico, se realizó un análisis bivariado mediante  $\chi^2$ , no se encontró alguna diferencia significativa, reportando un valor de  $p$ : de 0.65, 0.88 y 0.57 respectivamente.

Hablando del índice de McGoon, donde el factor de riesgo para realizar la cirugía de Fontan es un valor  $< 2.0$ ; se reportó que nuestros pacientes presentaron una media de 1.9, con una mediana de 1.8, el valor mínimo fue de 1.3, y el valor máximo de 3.1, con una desviación estándar de 0.41. El punto observado en la gráfica inferior, es un resultado aislado en cuanto a los pacientes, ya que en el percentil 95%, tenemos un valor de 2.6, por lo que el punto en nuestra gráfica representa el percentil 99%.



Gráfica 9. Índice de McGoon en nuestra población de estudio.

En cuanto al índice de McGoon se observó que en un 56% (18 pacientes) presentaron un índice menor a 2.0 o desfavorable para entrar a cirugía. Mientras que un 44% (14 pacientes) presentaron un índice favorable para realizar dicha cirugía.

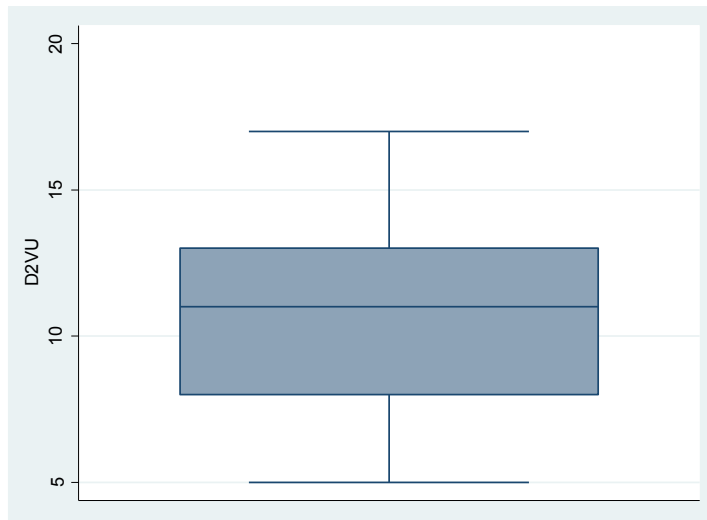


Gráfica 10. Realización de Fontan conforme al índice de McGoon como factor de riesgo para cirugía.

Igualmente comparando el índice de McGoon con respecto al sexo, tipo de cirugía y diagnóstico anatómico, realizamos análisis bivariado mediante  $\chi^2$ , no se encontró alguna diferencia significativa, encontrando valor de p: de 0.77, 0.82 y 0.13 respectivamente.

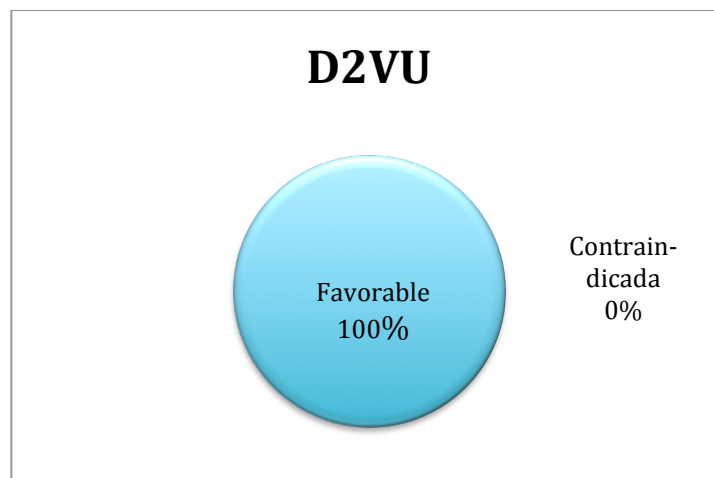
Sin embargo al realizar este análisis bivariado mediante Pearson  $\chi^2$ , y comparar el Índice de Nakata con el Índice de McGoon obtuvimos una diferencia estadísticamente significativa con un valor de p:  $<0.005$

En cuanto a la D2VU (Presión telediastólica del Ventrículo Izquierdo-unidades en mmHg), nuestros pacientes presentaron una media de 10.8, mediana de 11, encontrándose una mínima de 5 y una máxima de 17, con una desviación estándar de  $\pm 3,42$



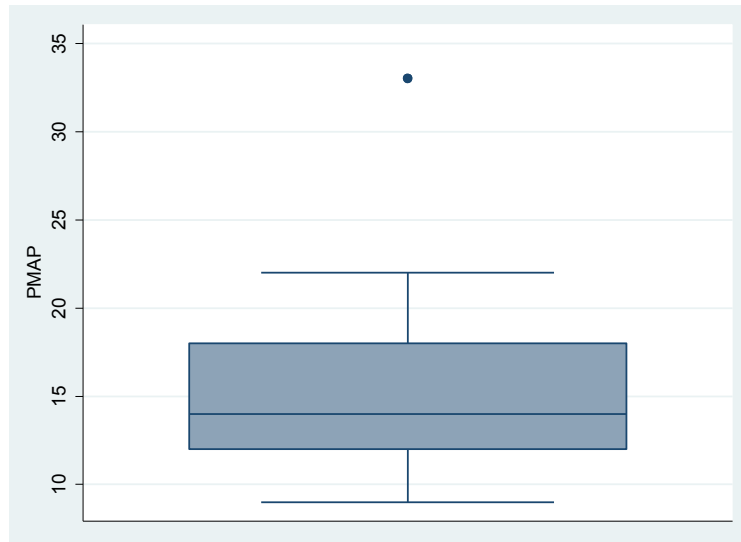
Gráfica 11. Presión tele diastólica del VI representado en mmHg en nuestra población estudio.

Teniendo en cuenta que la cirugía de Fontan es de riesgo cuando los pacientes tienen  $>25\text{mmHg}$ , se reporto que en el 100% (33 pacientes) la cirugía no tenia ninguna contraindicación para llevarse acabo.



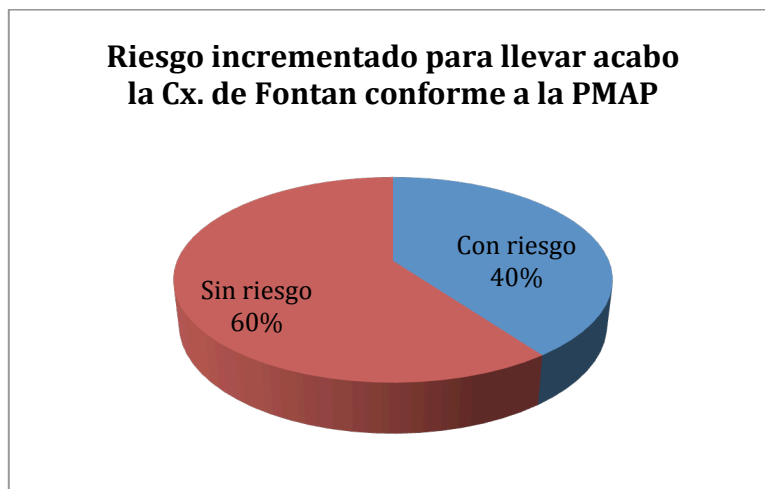
Gráfica 12. Indicación de realización de Fontan conforme a la presión tele diastólica del VI.

Así mismo la presión media de la arteria pulmonar (PMAP-medido en mmHg) en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, se reporto una media de 15.8, con una mediana de 14, mínimo de 9 y máximo de 33. Con una desviación estándar de  $\pm 5.56$ . Así mismo obtuvimos un valor fuera de los rangos de nuestra población, ya que en el percentil 90 se observa el valor de 22, y el máximo de 33 representado como el punto en la gráfica ,se encuentra en el percentil 99%.



Gráfica 13. Presión media de la arteria pulmonar en población estudio.

Por lo que si se considera que una PMAP >15mmHg es un riesgo para realizar la cirugía de Fontan, más no una contraindicación, tenemos que en un 60% (21 pacientes) se encontraban con presiones adecuadas para llevar a cabo el procedimiento, sin embargo en un 40% (14 pacientes), representaba un factor de riesgo de llevarla a cabo.



Gráfica 14. Riesgo incrementado para llevar a cabo la cirugía de Fontan conforme a la Presión media de la arteria pulmonar.

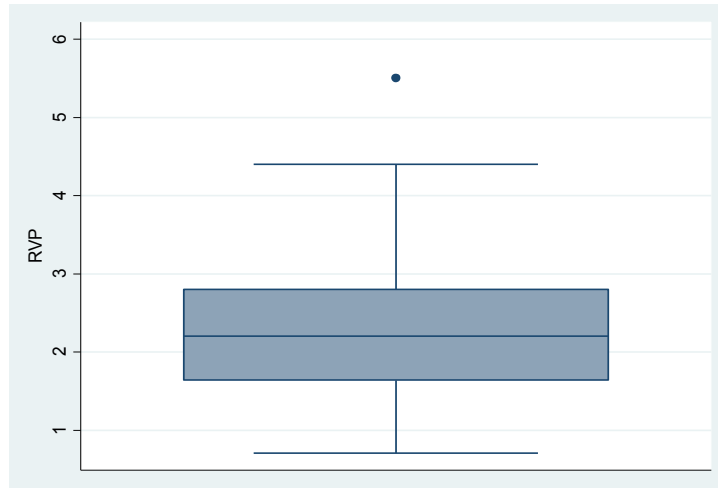
Así mismo si comparamos la PMAP con respecto al sexo, tipo de cirugía y diagnóstico anatómico mediante análisis bivariado con  $\chi^2$ , no encontramos diferencia significativa, encontrando un valor de p: de 0.77, 0.38 y 0.56 respectivamente.

Y si comparamos la PMAP con los índices de Nakata y McGoon tampoco hay diferencia significativa, encontrando un valor de p: en 0.77 y 0.58 respectivamente.

Otro de nuestros objetivos era describir la resistencia vascular pulmonar medida en U/M2 (Unidades Woods) previo a la realización de la cirugía de

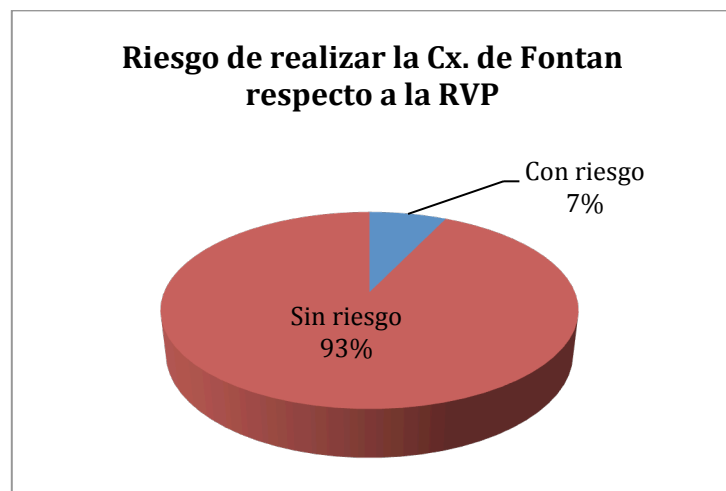
Fontan y donde se considera factor de riesgo de llevar a cabo la cirugía si se obtienen valores mayores a 4U/M2

En nuestros resultados se obtuvo una media de 2.3, con una mediana de 2.2, reportando una RVP mínima de 0.71 y máxima de 5.5, con una desviación estándar de  $\pm 1.07$ . El punto representado en la gráfica inferior, representa el percentil 99%, ya que el percentil 95% está representado por el valor de 4.4



Gráfica 15. Resistencia vascular pulmonar en unidades Woods, previo a la realización de la cirugía de Fontan.

Podemos observar en la gráfica inferior que se obtuvo un resultado en donde en el 93% (26 pacientes) estaba indicado realizar la cirugía de Fontan. Sin embargo en un 7% (2 pacientes) la cirugía representaba un riesgo.

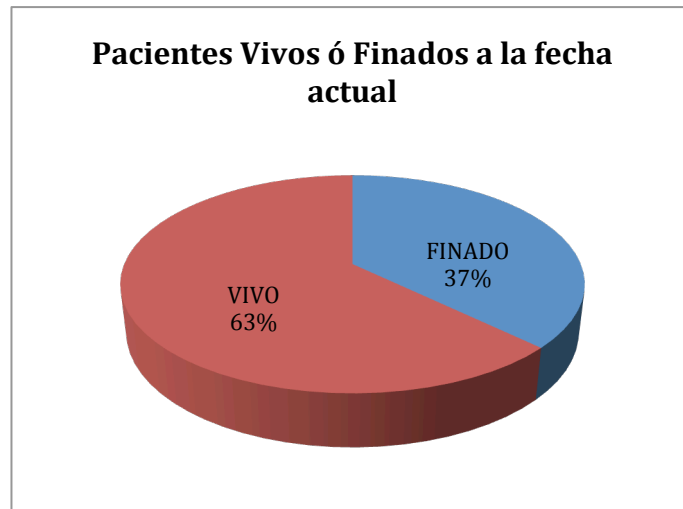


Gráfica 16. Indicación de realización de Fontan conforme a la resistencia vascular pulmonar.

Así mismo al realizar una comparación de la RVP conforme al sexo del paciente, diagnóstico anatómico y morfología del corazón mediante análisis bivariado con  $\chi^2$ , no se encontró diferencia significativa, con un valor de p: de 0.48, 0.49 y 0.60 respectivamente.

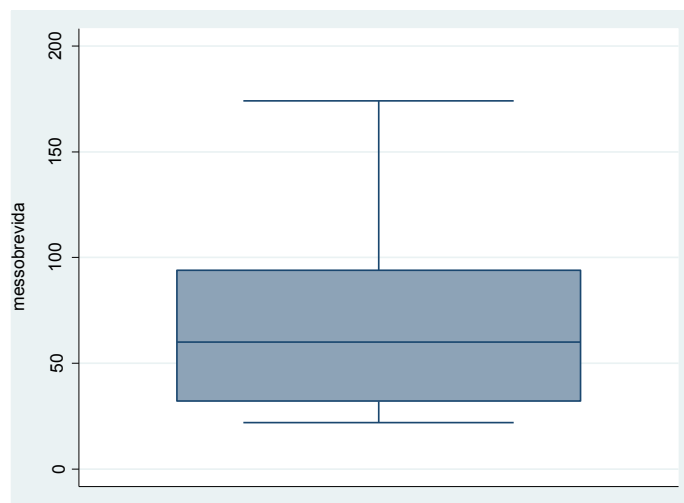
Si tomamos en cuenta hasta la fecha en la que fue realizado el estudio, podemos decir que 27 pacientes (63%) siguen vivos posterior a la realización

de la cirugía de Fontan. Mientras que 16 pacientes (37%) a la fecha del estudio ,están registrados como defunción.



Gráfica 17. Pacientes vivos y finados a la fecha actual.

Y conforme a los meses de sobrevivida, en nuestro estudio encontramos una media de 68 meses, con una mediana de 60 meses, mínima de 22 meses, máxima de 174 meses, con una desviación estándar de  $\pm 42.5$  meses.



Gráfica 18. Meses de sobrevivida en nuestra población estudio.

## DISCUSION:

La cirugía de Fontan ha mejorado la expectativa de pacientes con atresia tricuspídea o con fisiología cardíaca univentricular, mejorando su estado clínico al disminuir la carga volumétrica ventricular y lograr una mejor presión arterial de oxígeno. Sin embargo, 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.

Podemos señalar que en nuestro estudio se reportó que hay más varones afectados (61%) que mujeres (39%) y en cuanto al tipo de cirugía, se reportó que en nuestro Instituto se lleva a cabo con mayor frecuencia la realización de una cirugía NO fenestrada, realizándose en el 66% de los casos y solo en el 34% de los casos se realiza una cirugía fenestrada. Recordando que esta última, se lleva a cabo por alteración en la función ventricular, presión pulmonar por arriba de rangos normales o en pacientes con fístula sistémico pulmonar por tiempo prolongado.(9).

Conforme a la edad, se ha descrito en la literatura que una edad más joven (< 4 años) y/o un peso más reducido (< 15 kg) suelen incrementar el riesgo en el procedimiento de Fontan. Sin embargo, solo el 25% de nuestros pacientes presentaban una edad menor a 4 años, siendo la mínima de edad en nuestros pacientes que se sometieron a cirugía de Fontan de 36 meses (3 años). Por lo que el 75% restante, no presentaron un factor de riesgo adicional extracardiaco para el tratamiento quirúrgico. En cuanto al peso únicamente el 23% de los pacientes presentaron un peso <15Kg asociado a factor de riesgo para cirugía de Fontan, por lo que el 77% no se asoció riesgo alguno para llevar a cabo el procedimiento. (19).

Otro de nuestros objetivos era describir la talla previo a la realización de Fontan, sin embargo este objetivo no se pudo llevar a cabo, ya que en la mayoría de los pacientes no había registro en el expediente de la talla previo a la realización de la cirugía. Encontrábamos que las mediciones de talla más cercanas se encontraban de 6 meses a un año previo a la realización de la cirugía, y en un año ciertamente hay cambios en cuanto a la talla en cms.

Así mismo en el presente estudio se pudo corroborar que el diagnóstico anatómico más frecuente encontrado fue la atresia tricuspídea con un (28%) y en segundo lugar se reportó la DSVD y la DEVI ambos con (21%), que tiene semejanza con lo reportado en la literatura donde mencionan que lo más frecuente es la atresia tricuspídea, seguido de la Doble entrada al ventrículo izquierdo (DEVI) y en tercer lugar la Doble salida del ventrículo derecho (DSVD). (20).

En un estudio multicéntrico en Pediatric Heart Network en pacientes con Fontan, encontraron que la morfología ventricular derecha se asoció con una peor función ventricular. En nuestro estudio predominaron pacientes con morfología ventricular izquierda en un 67%, y solo en un 26% fueron de morfología derecha. También Khairy y colaboradores han encontrado



asociación entre muerte por falla cardiaca y morfología ventricular derecha. Sin embargo en el presente estudio se asoció la misma mortalidad tanto para morfología derecha como izquierda en un 40% respectivamente.

En cuanto a los parámetros hemodinámicos pre quirúrgicos en nuestro estudio, los índices de tamaño de las ramas pulmonares (Nakata y McGoon) se observó que en el 60% de los pacientes ,presentaban en ambos índices valores que sugerían factor de riesgo; ya sea valores de Nakata  $<250$  y de McGoon  $<2.0$ , para llevar acabo la realizacion de la cirugia de Fontan.

La unica cifra estadísticamente significativa reportada en el estudio fue al comparar mediante analisis bivariado el indice de Nakata con el indice de McGoon obteniendo un valor significativo de  $p: <0.005$ , es un valor esperado, ya que ambos índices miden el area y el diametro de las ramas pulmonares respectivamente y donde solo cambia un parametro de medición que seria la superficie corporal y el diametro de la aorta descendente a nivel del diafragma respectivamente en ambos índices.

Comparando con los otros valores hemodinamicos en este estudio, como es la presion diastolica final del ventrículo izquierdo, ésta nunca superó los 25mmHg, un factor de riesgo que en el 100% no estuvo presente en nuestra poblacion de estudio. Asi como la resistencia vascular pulmonar la cual en el 93% de los pacientes no presentaba ningun factor de riesgo para llevar acabo la cirugia. En tercer lugar tenemos que la presion media pulmonar en mas de la mitad de nuestros pacientes tampoco se considero una contraindicacion.

Podemos decir entonces que a pesar de no contar con unos valores adecuados de Nakata y McGoon en nuestra poblacion, estos valores solo son sugerentes del éxito de la cirugia, más no son contraindicacion para llevar acabo esta. Los valores hemodinamicos que se consideran de riesgo para llevar acabo la cirugia son: PMAP, RVP y D2VU ,en nuestro estudio se obtuvo que la gran mayoria de los pacientes cumplen con los criterios para ingresar a quirofano. Esto se observa en la tasa de letalidad de la operación de Fontan que en este estudio fue de un 37%, y donde mas del 60% de los pacientes siguen vivos, con una sobrevida de 68 meses como media posterior a la realizacion de la cirugia. (5 años y medio).(15).

Hay estudios que reportan una tasa de supervivencia bajo condiciones óptimas de: 92% al mes, 82% al año, 74% a los 5 años y 71% a los 10 años posteriores a la cirugía de Fontan. El riesgo de muerte a partir de la cirugía, tiene una caída rápida inicial, que a los 6 meses se estabiliza para disminuir nuevamente a partir del sexto año de postoperatorio. No se han establecido hasta ahora factores que expliquen este deterioro a largo plazo, por lo que se ha considerado sea secundario al estado fisiológico de la circulación de Fontan.

Por lo que si hay estudios a nivel mundial que reportan que la tasa de supervivencia a 5 años es del 74%, en nuestro Instituto se obtinene casi los mismo resultados a 5 años, donde la sobrevida se observa en el 61% de los pacientes.

## **CONCLUSION**

La cirugía de Fontan es en nuestro instituto la opción para pacientes con morfología de ventrículo único, sin embargo predominan los pacientes con morfología ventricular izquierda y atresia tricuspídea, la selección de los pacientes de acuerdo a los parámetros clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos utilizados, en especial las resistencias vasculares pulmonares, PAMP y la función ventricular izquierda, es determinante para la evolución de los pacientes, sin embargo se debe tomar en cuenta que procedimientos quirúrgicos como la fenestración, han demostrado ser de gran valor para disminuir la mortalidad.

Se deben tomar en cuenta las alteraciones que produce la fisiología del Fontan de forma integral, y detectar así complicaciones como falla renal, eventos vasculares cerebrales embólicos, arritmias, enteropatía perdedora de proteínas, carcinoma hepatocelular, ya que al presentarse producen un claro deterioro en la clase funcional y estado clínico de los pacientes.

Es importante la realización de un cateterismo cardíaco antes del procedimiento de Fontan, ya que es un buen método para seleccionar a los pacientes de alto riesgo e implementar en ellos medidas encaminadas a mejorar su evolución.

Podemos decir que la circulación de Fontan es aceptada como tratamiento paliativo de pacientes con corazón univentricular y que en el Instituto Nacional de Pediatría se observa una supervivencia igual o equiparable a la reportada en la literatura mundial.

## Referencias Bibliográficas.

1. Ferencz C, e. (2017). Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. - PubMed - NCBI. [online] Ncbi.nlm.nih.gov
2. Rosano, A. (2000). Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *Journal of Epidemiology & Community Health*, 54(9), pp.660-666.
3. Inegi.org.mx. (2017). Principales causas de mortalidad por grupo de edad. [online] Available at:<http://www.inegi.org.mx/est/contenidos/proyectos/registros/vitales/mortalidad/tabulados/ConsultaMorta>
4. Anderson, R. and Baker, E. (2010). *Paediatric Cardiology*. 3rd ed. Churchill Livingstone
5. Sandoval Reyes, N. and Carrillo Angel, G. (2007). *Cardiopatías congénitas*. 1st ed. Colombia: Soc. Colombiana de Cardiología, pp.1348-1354.
6. Park, M. (2008). *Pediatric cardiology for practitioners*. 5th ed. Mosby.
7. Nicolson S, Steven JM, Jobes DR, et al. Hypoplastic left heart syndrome. In: Wetzel R, (ed.). *Critical Heart Disease in Infants and Children*. St. Louis, Mosby: Year Book; 1995: 863-70.
8. Muñoz Castellanos, L., Ramírez, S. and Kuri Nivon, M. (2000). DOBLE ENTRADA VENTRICULAR IZQUIERDA. MORFOPATOLOGÍA Y ANATOMÍA QUIRÚRGICA. *ARCH INST CARDIOL MÉX*, 70, pp.136-147
9. Stern, H. (2010). Fontan "Ten Commandments" Revisited and Revised. *Pediatric Cardiology*, 31(8), pp.1131-1134
10. Gewillig, M. (2005). THE FONTAN CIRCULATION. *Heart*, 91(6), pp.839-846.
11. Fontan, F., Kirklin, J., Fernandez, G., Costa, F., Naftel, D., Tritto, F. and Blackstone, E. (1990). Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation*, 81(5), pp.1520-1536.
12. Mair, D., Hagler, D., Julsrud, P., Puga, F., Schaff, H. and Danielson, G. (1990). Early and late results of the Fontan procedure for double-inlet left ventricle: The mayo clinic experience. *Journal of the American College of Cardiology*, 15(2), p.A175
13. Attie F. and Calderon, C. (2013). *Cardiología Pediátrica*. 2nd ed. México D.F: Panamericana, pp.163-170

14. Florencia Heredia, M. (2007). Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan. *Rev Latinoamer Tecnol Extracorp XIV*, XIV(2), pp. 15-23
15. W. Elder, R. and M. McCabe, N. (2015). Risk factors for Major Adverse Events Late after Fontan Palliation. *Congenit Heart Dis.*, 10(2), pp.159-168
16. Mendoza, A., Albert, L., Ruiz, E., Boni, L., Ramos, V., Velasco, J., Herrera, D., Granados, M., Comas, J. and Pérez, A. (2012). Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria. *Revista Española de Cardiología*, 65(4), pp.356-362.
17. Hirsch, J., Goldberg, C., Bove, E., Salehian, S., Lee, T., Ohye, R. and Devaney, E. (2008). Fontan Operation in the Current Era. *Transactions of the ... Meeting of the American Surgical Association*, 126, pp.52-60.
18. Cazzaniga, M., Pineda, L., Villagrà, F., de León, J., Gómez, R., Sánchez, P. and Balda, J. (2002). Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. *Revista Española de Cardiología*, 55(4), pp.391-412
19. Calderón Comenero, J. (2005). Cirugía de Fontan, factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Archivos de cardiología de México*, 75(4), pp.425-434
20. Wolff, D. and P. van Melle, J. (2013). Trends in mortality (1975-2011) after one and two stage Fontan surgery, including bidirectional Glenn through Fontan completion. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 45, pp. 602-609
21. d'Údekem, Y. and Y. Xu, M. (2012). Predictors of Survival After Single-Ventricle Palliation-The impact of Right Ventricular Dominance. *Journal of the American College of Cardiology*, 59(13), pp. 1178-1185
22. Ohuchi, H. and Kagisaki, K. (2011). 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*, 92, pp. 1457-1467
23. Paul Diller, G. and Giardini, A. (2010). Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *European Heart Journal*, 31, pp. 3073-3083
24. Tan, A. and Donath, S. (2010). Fontan completion rate and outcomes after bidirectional cavo-pulmonary shunt. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, 38, pp. 59-65

25. Mendieta-Alcántara,G.(2013). Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. Gaceta Medica de Mexico, 149,pp.617-23

### **Cronograma de Actividades**

<b>ACTIVIDADES durante 2017.</b>	<b>MARZO</b>	<b>ABRIL</b>	<b>MAYO</b>	<b>JUNIO</b>	<b>JULIO</b>	<b>AGO</b>	<b>SEPT</b>	<b>OCT</b>	<b>NOV</b>	<b>DIC</b>
Búsqueda Bibliográfica.	<b>X</b>	<b>X</b>								
MARCO TEORICO Antecedentes y Planteamiento del problema.			<b>X</b>	<b>X</b>						
Justificación Objetivos				<b>X</b>						
Material y Métodos				<b>X</b>						
Plan de Análisis				<b>X</b>						
Recolección de Información					<b>X</b>					
Procesamiento de la Información.						<b>X</b>				
Redacción de la tesis							<b>X</b>			
Presentación de tesis.								<b>X</b>		