



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Secretaría de Salud

Instituto Nacional de Cardiología

“Ignacio Chávez”



**FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE ARRITMIAS EN
PACIENTES OPERADOS DE CIRUGÍA DE FONTAN**

***TESIS PARA OBTENER EL GRADO
DE SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA***

PRESENTA

DR. JOSÉ ANTONIO FERNÁNDEZ DOMENECH

TUTOR

DR. LEONARDO RIVERA RODRÍGUEZ

CIUDAD DE MÉXICO

JULIO DE 2019



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.

DEDICATORIA

A mi Esposa

Por ser la compañera de mis días, mi motivación para ser un mejor médico, mi resiliencia en momentos difíciles, gracias por todo el amor que me das.

A mis Padres

Por haber cimentado en mí valores inquebrantables que hicieron de mí lo que soy. Te agradezco a ti Ramón de Jesús Fernández Bouchez la enseñanza de disciplina, el ejercicio del trabajo diario, el esfuerzo en todo lo que haces para lograr el éxito. Tu exigencia en todas las labores cotidianas, a ti padre te doy las gracias por haberme formado como persona. A ti madre María Hilda Domenech Gómez el amor hacia tus hijos, tu tolerancia, tu gran corazón, tu bondad, tu dedicación de madre. Gracias por hacerme sentir amado.

A mis Hermanos

José Ramón Fernández Domenech y José Luis Fernández Domenech, por ser los mejores hermanos y compañeros que pude tener, agradezco sus consejos, motivaciones por ser mejor cada día. Su ejemplo de comportamiento laboral, matrimonial y humano, me han estimulado para superarme como persona.

A mis Maestros:

Por ser inspiración diaria en el camino de la medicina quienes de diferentes maneras me formaron como especialista, brindándome conocimientos médicos, bioéticos y metodológicos, doy las gracias a todos ellos.

ÍNDICE

1	INTRODUCCIÓN	6
2	MARCO TEÓRICO	7
2.1	CONCEPTO DE LA CIRUGÍA DE FONTAN	7
2.2	FISIOLOGÍA DEL SISTEMA DE FONTAN	8
2.3	EVOLUCIÓN DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA	11
2.4	CRITERIOS DE RIESGO PARA LA CIRUGÍA DE FONTAN	17
2.5	COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA DE FONTAN	18
2.5.1	DISFUNCIÓN DEL VENTRÍCULO SISTÉMICO	18
2.5.2	ARRITMIAS	19
2.5.3	INSUFICIENCIA DE LA VÁLVULA SISTÉMICA	21
2.6	COMPLICACIONES EXTRACARDIACAS	21
2.6.1	HIPERTENSIÓN PULMONAR	21
2.6.2	AFECCIÓN HEPÁTICA	22
2.6.3	CIRCULACIÓN LINFÁTICA	22
2.6.4	DISFUNCIÓN RENAL	23
2.6.5	INSUFICIENCIA VENOSA PERIFÉRICA	23
2.6.6	BRONQUITIS PLÁSTICA (BP)	23
2.6.7	ENTEROPATÍA PERDEDORA DE PROTEÍNAS (PLE)	24
2.6.8	CIANOSIS	25
2.6.9	EVENTOS TROMBOEMBÓLICOS	25
3	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	26

<u>4</u>	<u>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN</u>	<u>26</u>
<u>5</u>	<u>JUSTIFICACIÓN</u>	<u>27</u>
<u>6</u>	<u>OBJETIVOS</u>	<u>27</u>
6.1	GENERAL	27
6.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	27
<u>7</u>	<u>DISEÑO DEL ESTUDIO</u>	<u>29</u>
<u>8</u>	<u>POBLACIÓN</u>	<u>29</u>
8.1	POBLACIÓN OBJETIVO	29
8.2	POBLACIÓN DE ESTUDIO	29
<u>9</u>	<u>CRITERIOS DE SELECCIÓN</u>	<u>30</u>
9.1	INCLUSIÓN	30
9.2	EXCLUSIÓN	30
<u>10</u>	<u>MATERIAL Y MÉTODOS</u>	<u>30</u>
10.1	MATERIAL	30
10.2	MÉTODOS	30
<u>11</u>	<u>TAMAÑO DE LA MUESTRA</u>	<u>31</u>
<u>12</u>	<u>VARIABLES DEL ESTUDIO</u>	<u>32</u>
<u>13</u>	<u>ANÁLISIS ESTADÍSTICO</u>	<u>36</u>
<u>14</u>	<u>CONSIDERACIONES ÉTICAS</u>	<u>37</u>

<u>15</u>	<u>CONFLICTO DE INTERESES</u>	<u>37</u>
<u>16</u>	<u>FACTIBILIDAD</u>	<u>38</u>
<u>17</u>	<u>RECURSOS Y FINANCIAMIENTO</u>	<u>38</u>
<u>18</u>	<u>RESULTADOS</u>	<u>38</u>
<u>19</u>	<u>DISCUSIÓN</u>	<u>46</u>
<u>20</u>	<u>CONCLUSIÓN</u>	<u>48</u>
<u>21</u>	<u>REFERENCIAS</u>	<u>50</u>

1 Introducción

La cirugía de Fontan fue realizada por primera ocasión en el año 1968, originalmente creada para el manejo de la atresia tricuspídea, siendo adaptada posteriormente para aquellas cardiopatías complejas con fisiología univentricular, en las cuales no existe la posibilidad de una corrección quirúrgica biventricular, convirtiendo la cirugía de Fontan en un procedimiento paliativo para aliviar la hipoxemia.

Este procedimiento tiene como objetivo establecer una conexión entre la circulación venosa sistémica y la circulación arterial pulmonar cuyo flujo está dado por la inercia de un solo ventrículo sistémico. La cirugía de Fontan propuesta por Fontan y Baudet, ha sufrido cambios en los últimos 30 años, lo cual ha disminuido su morbilidad y mortalidad, dando como consecuencia lógica una mayor sobrevida de los pacientes y nuevos caminos en el manejo de estos pacientes.

La fisiología de la cirugía de Fontan establece efectos deletéreos tanto en la circulación pulmonar como en la sistémica, lo cual implica un deterioro en la clase funcional a largo plazo. Dentro de las principales causas de muerte de cirugía de Fontan a corto y largo plazo en un porcentaje del 70 – 75% son la falla cardíaca y las arritmias, de ahí la importancia de determinar los factores que puedan contribuir a la presentación de bradiarritmias (disfunción del nodo sinusal, bloqueos atrioventriculares) o taquiarritmias.

Al identificar los factores prequirúrgicos, transoperatorios y postquirúrgicos, se podrán crear nuevos criterios que puedan prevenir las arritmias en el paciente operado de Fontan y así aumentar su sobrevida con una mejor clase funcional.

2 Marco Teórico

2.1 Concepto de la cirugía de Fontan

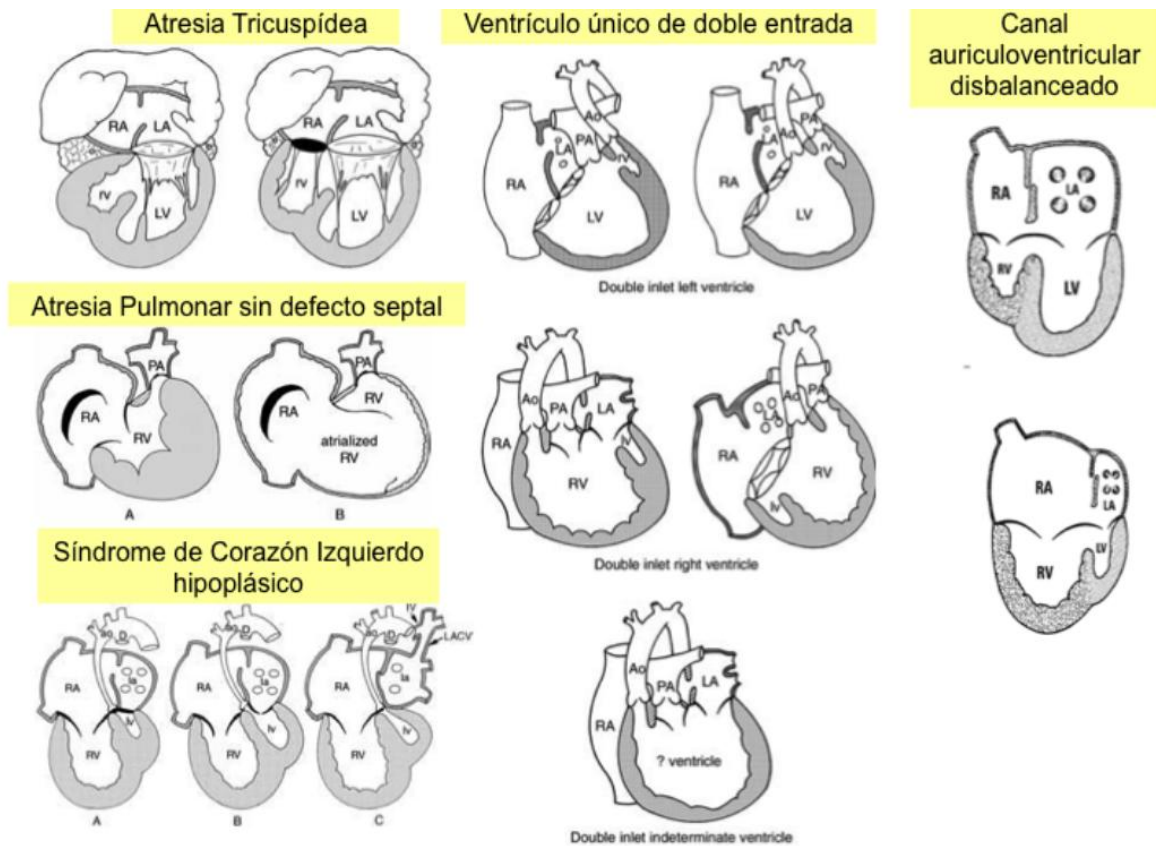
El procedimiento de Fontan fue creado para cardiopatías con función univentricular, en las que no es posible la reparación biventricular, el cual ha evolucionado técnicamente para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

La técnica de Fontan consiste en separar las circulaciones sistémica y pulmonar, de forma que el retorno venoso proveniente de las venas cavas pase directamente al pulmón sin pasar por el corazón. El ventrículo único soporta únicamente la circulación sistémica.

El corazón tiene dos circuitos de bomba conectados en serie, cada uno con un ventrículo que se encarga de impulsar la sangre hacia el circuito pulmonar y sistémico respectivamente. En la fisiología univentricular, las circulaciones sistémica y pulmonar constan de un solo ventrículo como bomba para las circulaciones sistémica y pulmonar, funcionando en paralelo. La sobrecarga de volumen a la que está sometido el ventrículo causa hipertrofia ventricular, distensión, remodelación cardíaca e incluso disfunción ventricular. Existen dos situaciones hemodinámicas diferentes, una con flujo pulmonar aumentado y consecuentemente insuficiencia cardíaca, y otra con flujo pulmonar disminuido y cianosis.

Dentro de las cardiopatías a las cuales se le puede realizar un procedimiento de Fontan se encuentran la atresia tricuspídea, atresia pulmonar con septum íntegro, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, ventrículo único con doble entrada, canal AV desbalanceado, explicado en la Figura 1.

Figura 1. Cardiopatías con fisiología univentricular



2.2 Fisiología del Sistema de Fontan

La circulación de la cirugía de Fontan introduce el concepto de circulación univentricular, basado en la creación de un sistema neoportar. Un sistema portal se

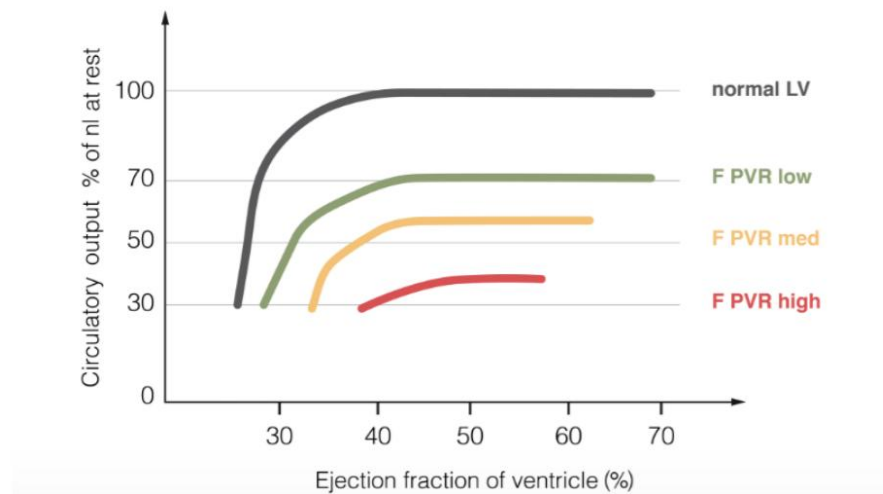
crea cuando la sangre de un lecho capilar pasa a otro lecho capilar a través de las venas sin pasar por el corazón, de igual manera que en el sistema hepático portal. El circuito de Fontan conecta las venas cavas con la arteria pulmonar sin utilizar el ventrículo pulmonar, esto quiere decir que para poder transportar el flujo sanguíneo de las venas cavas hacia la circulación pulmonar se necesitan presiones más altas en el sistema venoso sistémico y presiones bajas en el circuito pulmonar.

Debido a que no existe un mecanismo de bomba que impulse la sangre en el circuito neoportal, el funcionamiento de este sistema es susceptible a ligeros cambios de resistencia e impedancia en el circuito. La disminución o pérdida de la del flujo pulsátil en las arterias pulmonares favorece el aumento de las resistencias pulmonares. El ventrículo único, que queda como ventrículo sistémico, maneja el gasto sistémico con volúmenes más bajos que en condiciones normales al depender la precarga del retorno venoso pulmonar.

El adecuado funcionamiento del circuito del Fontan dependerá de varios factores como lo son: los anatómicos y funcionales. El gasto cardiaco (GC) está determinado por la contractilidad cardiaca, la precarga (retorno venoso), la postcarga (resistencia periférica total) y la frecuencia cardiaca. En la circulación de Fontan, el GC depende fundamentalmente de la presión por encima y por debajo del conducto de Fontan (resistencias pulmonares y sistémicas) y de la resistencia del conducto de Fontan al flujo sanguíneo (impedancia del sistema neoportal). La impedancia del sistema neoportal se destaca como factor determinante para el buen funcionamiento del circuito (Figura 2).

El GC se vería afectado ante cualquier daño en los elementos que intervienen en el sistema neoportal: conexiones cavo-pulmonares, arteria pulmonar y ramas pulmonares, red vascular pulmonar, venas pulmonares y sus conexiones auriculares. Ejemplo de ello serían las alteraciones en el desarrollo de las ramas pulmonares (hipoplasia, estenosis.), la enfermedad vascular pulmonar, el desarrollo de colaterales o el flujo turbulento secundario a alguna obstrucción en el circuito.

Figura 2. Gasto cardiaco en cirugía de Fontan.



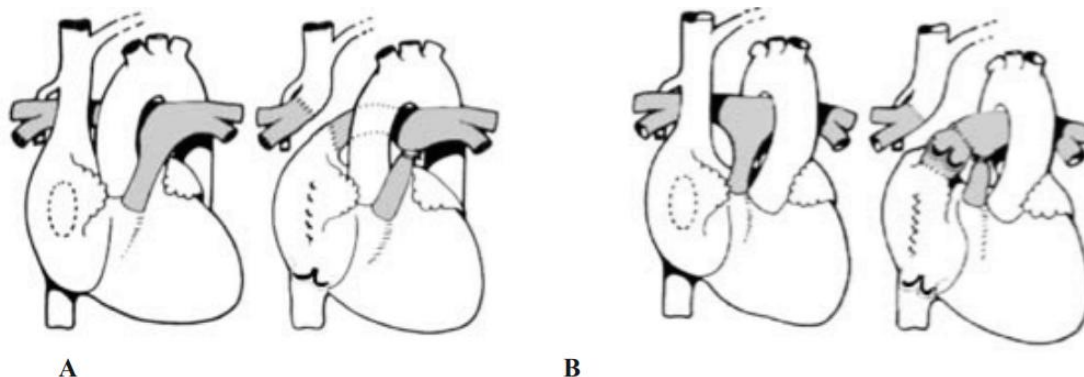
Relación entre la función sistólica ventricular, el gasto cardiaco y la resistencia vascular pulmonar. La función sistólica ventricular (expresada como FE) apenas tiene efecto sobre el gasto cardiaco (GC) salvo en que la FE sea muy baja (menor de 40%). En la circulación de Fontan, el GC depende fundamentalmente del grado de resistencia pulmonar (mayor RVP, menor GC)(1).

2.3 Evolución de la Técnica Quirúrgica

La cirugía del Fontan ha mostrado una constante evolución, con el fin de mejorar la calidad de vida y el disminuir las complicaciones como la falla cardiaca por disfunción del circuito del Fontan, obstrucción venosa pulmonar y sistémica, tromboembolismo y los trastornos del ritmo cardiacos.

En 1968 Fontan y Baudet realizaron una operación que consistía en “ventriculizar” la aurícula derecha (AD) para que funcionara como bomba de la circulación pulmonar para tratar a pacientes con atresia tricuspídea. La cirugía de Fontan inicialmente consistía en la anastomosis entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar (AP), ya sea mediante la colocación de un homoinjerto (B) o desinsertando la arteria pulmonar y uniéndola a la orejuela derecha (A) (Figura 3).

Figura 3. Operación Fontan y Baudet (1968)



Los resultados iniciales de la derivación cavopulmonar total trajeron consigo una alta mortalidad y morbilidad relacionada con las características poco óptimas de muchos de los pacientes. Por esta razón, Choussat, Fontan y colaboradores en 1977, establecen los criterios para la selección de candidatos para la cirugía de Fontan. Se consideraron 10 criterios (Tabla 1)(2).

Tabla 1. Criterios para cirugía de Fontan

Mínimo 4 años

Ritmo sinusal

Drenaje normal de venas cavas

Volumen normal de atrio derecho

Presión media de la Arteria Pulmonar (PMAP) < 16 mm Hg

Resistencia vascular pulmonar (RVP) < 4 U Wood

Diámetros pulmonares / Diámetro aórtico mayor > 0.75

Fracción de Eyección del Ventrículo Izquierdo (FEVI) > 60%

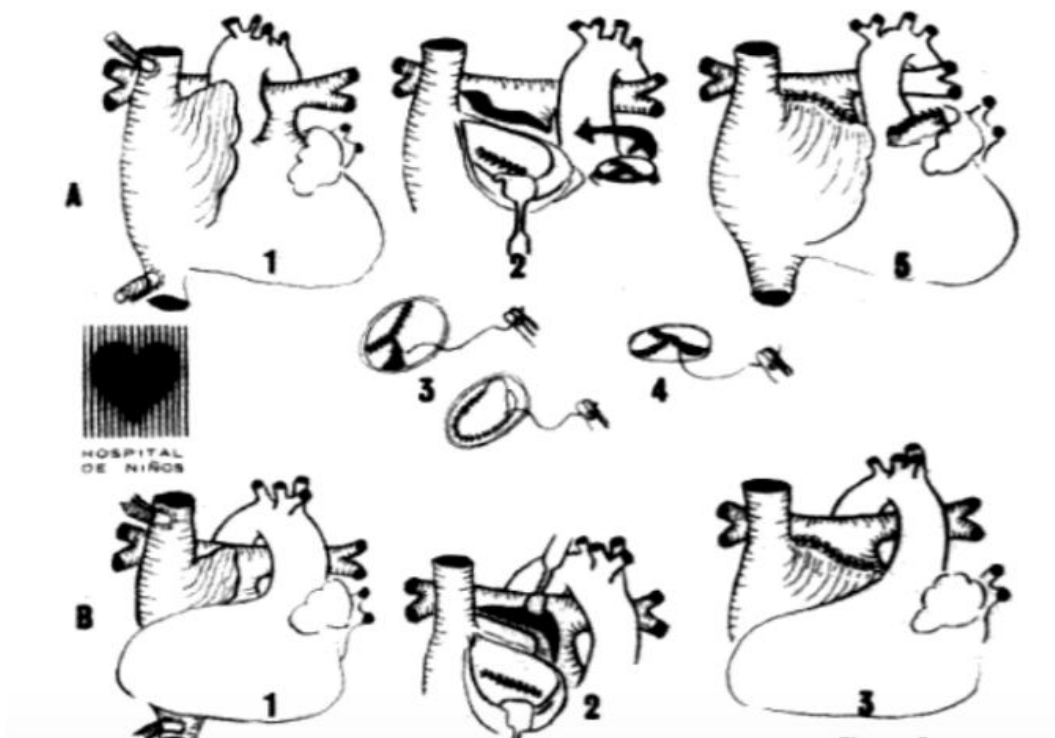
Sin insuficiencia valvular

Sin secuela de procedimientos previos

En relación con la cirugía de Fontan original, se observó una elevada tasa de obstrucción de la conexión atrio pulmonar en 40% de los pacientes a los 15 años. En 1971, Kreutzer y colaboradores, realizaron por primera vez una comunicación del ventrículo derecho (VD) anastomosando la orejuela derecha y la AP mediante la colocación de un homoinjerto o desinsertando la AP y uniéndola a la orejuela derecha. Se creaba además una fenestración interauricular de 6 mm de diámetro. Esto se realizó fundamentado en que la circulación pulmonar eficaz dependía de que existiera un gradiente adecuado entre la AD y la aurícula izquierda (AI), excluyendo la idea de que la AD funcionará como bomba ventricular.

La complicación que se presentó fue la compresión esternal de la anastomosis atriopulmonar entre el esternón y la aorta, situación resuelta posteriormente mediante la realización de una anastomosis atriopulmonar posterior amplia, pasando el tronco de la arteria pulmonar por detrás y hacia la derecha de la aorta (Figura 4).

Figura 4. Operación de Kreutzer(3)

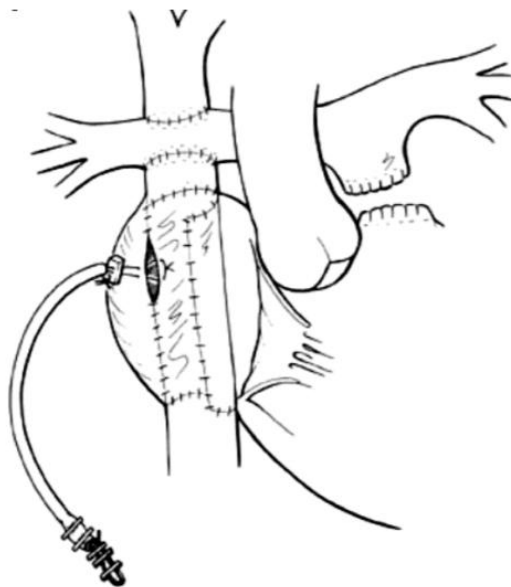


Estas variantes propuestas por Kreutzer y Bjork presentaban dilatación severa del atrio derecho con compresión progresiva de las venas pulmonares derechas, tromboembolia pulmonar, alta incidencia de arritmias supraventriculares, así como

enteropatía perdedora de proteínas. Por estas alteraciones la eficacia de este tipo de cirugía fue cuestionada, motivo por el cual se buscaron nuevas alternativas quirúrgicas.

En 1989, de Leval y colaboradores consideraron que las diferentes variantes de la cirugía de Fontan-Kreutzer tenían como inconveniente que el atrio derecho no ejercía una función de bomba, las pulsaciones en un circuito valvado generaban turbulencia y disminuían el flujo efectivo con la consecuente pérdida de energía a nivel de las cámaras no pulsátiles. Con base a lo anterior propusieron la denominada derivación cavopulmonar total consistente en la unión término-lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar y la derivación del flujo de la vena cava inferior a través de un túnel lateral utilizando la pared posterior del atrio derecho y la conexión del extremo proximal a la rama por su borde inferior (figura 5).

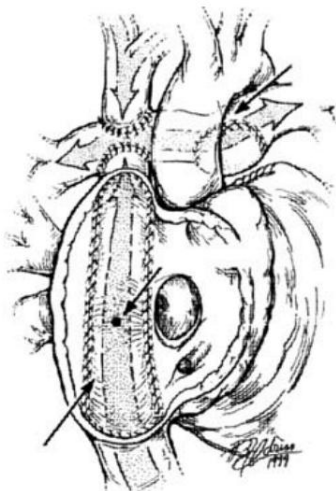
Figura 5. Anastomosis cavopulmonar total con túnel lateral



Las ventajas de esta cirugía son: facilidad técnica, el que se logra mantener presiones bajas tanto en el atrio derecho como en el seno coronario, menor riesgo de desarrollo de trombos y de arritmias (3). Esta cirugía se propuso para pacientes con cardiopatías asociadas a anomalías del retorno venoso sistémico y pulmonar como ocurre en los isomerismos y donde la posibilidad de realizar alguna variante de la cirugía de Fontan-Kreutzer no era posible. En la actualidad se considera como una alternativa quirúrgica a seguir en pacientes en quienes se ha practicado como primer tiempo quirúrgico una derivación cavopulmonar bidireccional.

Mas adelante el Dr. Castañeda propone una anastomosis cavopulmonar total similar con una fenestración de 4 mm a nivel del parche para disminuir la presión en la AD, a expensas de bajar ligeramente la oxigenación sistémica, con el objetivo de disminuir la morbi-mortalidad. Esta operación se denominó anastomosis cavopulmonar total fenestrada (Figura 6) (4).

Figura 6. Fontan fenestrado propuesto por el Dr. Castañeda



En pacientes con una gran dilatación del atrio derecho complicado con arritmias supraventriculares refractarias o trombos en dicho atrio, se ha propuesto la conversión de las variantes tradicionales del Fontan a la derivación cavopulmonar total(5).

Marcelleti en 1990 publica una nueva técnica quirúrgica con especial atención a la prevención de arritmias supraventriculares. La técnica, conocida como cirugía de Fontan con conducto extracardiaco (Figura 7), consiste en llevar a cabo una anastomosis cavopulmonar utilizando un conducto protésico para derivar el retorno de la vena cava inferior hacia la porción inferior de la rama pulmonar derecha (RPD) y derivar el flujo de la vena cava superior al techo de la RPD a través de un Glenn bidireccional, con el fin de evitar suturas en la AD (sustrato de arritmias) y mantener a las aurículas como un sistema de baja presión.

Esta cirugía presenta menor riesgo de arritmias y trombosis, por lo que se considera como el procedimiento de elección en la actualidad en la mayoría de los centros (6-8).

Figura 7. Cirugía de Fontan con conducto extracardiaco



2.4 Criterios de riesgo para la cirugía de Fontan

En la actualidad los criterios de riesgo previo al procedimiento de Fontan son: resistencias vasculares pulmonares, la presión media de la arteria pulmonar, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y presión telediastólica del ventrículo izquierdo, siendo de gran importancia la selección de pacientes para el procedimiento de Fontan. Un paciente con criterios de bajo riesgo sería aquel que tiene resistencias vasculares pulmonares (RVP) menor de 2 Unidades Wood, la presión media de la arteria pulmonar (PMAP) menor de 14 mm Hg, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) mayor del 60 % y una presión telediastólica del ventrículo izquierdo (PTDVI) menor de 10 mmHg (Tabla 2).

Tabla 2. Estratificación de riesgo para Cirugía de Fontan

Criterio	I-Bajo	II-Medio	III. Elevado
PMAP (mm Hg)	≤ 14	14 - 19	≥ 20
PTDVI (mm Hg)	≤ 10	10 - 13	> 14
RVP (U/m ²)	< 2	2 - 4	> 4
FEVI (%)	> 60	40 - 60	40

2.5 Complicaciones de la cirugía de Fontan

Las complicaciones de la cirugía de Fontan se pueden dividir en médicas y quirúrgicas y/o intervencionistas. Tanto las complicaciones médicas como quirúrgicas pueden llevar al paciente a una situación de Fontan fallido, que requerirá en la mayoría de los casos un trasplante cardiaco.

A corto plazo, se añaden las propias del postoperatorio de la cirugía cardiaca, como el síndrome de bajo gasto cardiaco, las arritmias, tromboembolismo, disfunción renal, hipertensión pulmonar (HTP), cianosis, sangrado postoperatorio, parálisis diafragmática, ascitis y derrame pleural.

2.5.1 Disfunción del ventrículo sistémico

A lo largo del tiempo se produce una disminución progresiva de la función ventricular sistólica y diastólica que conduce a insuficiencia cardiaca, siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad a largo plazo. La privación crónica de volumen y el aumento de la resistencia vascular pulmonar parecen ser los mayores contribuyentes al detrimento de la función cardiaca.

La sobrecarga de volumen a la que está sometido el ventrículo desde la etapa fetal causa hipertrofia ventricular, distensión, remodelación cardiaca e incluso disfunción ventricular. Cuando este ventrículo llega a la cirugía de Fontan, puede presentar disfunción sistólica y diastólica con el consiguiente aumento de las presiones de llenado, acusándose aún más la restricción de volumen, entrando en un círculo vicioso de disminución de la precarga, remodelamiento cardiaco y aumento de las presiones de llenado. Estos cambios irán en detrimento del gasto cardiaco.

La activación neurohormonal crónica (sistema renina-angiotensina-aldosterona y noradrenalina), presente en estos pacientes, empeora la disfunción cardiaca a largo plazo. Este problema se acentúa aún más en caso de que el ventrículo derecho ejerza como ventrículo único.

2.5.2 Arritmias

Las arritmias, complicación frecuente tras la cirugía, propician el deterioro hemodinámico. Son consecuencia de las líneas de sutura y/o del aumento del tamaño auricular secundario a la disfunción cardiaca, siendo más frecuentes en la conexión atriopulmonar que en el túnel lateral y conducto extracardiaco. Las arritmias son mal toleradas por el ventrículo único, pudiendo causar desde insuficiencia cardiaca hasta muerte súbita(9).

Se observa un incremento progresivo, a lo largo de la evolución, del deterioro de la función cardiaca, favorecidas por la distensión auricular y las líneas de sutura

(atriopulmonar). Las más frecuentes son las arritmias auriculares por reentrada, la disfunción sinusal y el ritmo de la unión (por la malformación cardiaca subyacente o secundaria a la cirugía de Fontan).

La disfunción sinusal, que puede ser causada por el daño al nodo sinusal durante la cirugía o por el remodelamiento auricular, no es inusual y suele requerir implante de marcapasos. Se reporta una incidencia de arritmias auriculares de hasta el 60% en anastomosis auriculo pulmonar y 12% en el tubo extracardiaco, y de disfunción sinusal de hasta el 40% en anastomosis de la aurícula a la arteria pulmonar y 24% con la técnica de túnel lateral y tubo extracardiaco(9). Menos frecuentes son las taquicardias ventriculares y el bloqueo aurículoventricular, son mal toleradas hemodinámicamente y tienen riesgo de muerte súbita, precisando ablación o implante de marcapasos respectivamente.

Dentro de las arritmias encontradas a largo plazo más frecuentes reportadas a nivel internacional son las de reentrada intranodales y taquicardia intraatrial. Esto ocasionado por el aumento del flujo auricular derecho y la carga de sutura que estos pacientes experimentan desde el momento del procedimiento de Fontan original.

Otros estudios señalan que las arritmias pueden aumentar aún más la presión auricular derecha, lo que conduce a un ciclo negativo que se traduce en una considerable morbilidad y mortalidad. Se ha reportado que las arritmias auriculares se encuentran en un 22 al 50% de los pacientes operados de Fontan(10).

2.5.3 Insuficiencia de la válvula sistémica

La insuficiencia moderada-grave de la válvula sistémica es una indicación quirúrgica, si no existe otra causa anatómica que justifique su presencia.

2.6 *Complicaciones extracardiacas*

2.6.1 Hipertensión pulmonar

En la circulación univentricular, el desarrollo de la red vascular pulmonar se ve afectado fundamentalmente por dos factores: la disminución crónica del flujo pulmonar, especialmente a partir de la paliación tipo Glenn, y la ausencia de pulsatilidad pulmonar. La pérdida del flujo pulsátil produce una disfunción en la regulación endotelial con sobreestimulación de los receptores de endotelina 1, y como consecuencia, un aumento de las resistencias vasculares pulmonares y una remodelación del lecho pulmonar.

A estos efectos se suman la distorsión del flujo causada en el shunt sistémico-pulmonar utilizado en ocasiones en etapas iniciales, el desarrollo de colaterales, la cianosis y el daño endotelial, entre otros. Todo ello conlleva al aumento de la resistencia vascular pulmonar, una distribución de flujo pulmonar anormal con alteración de la ventilación-perfusión y, en algunos casos, tromboembolismo. De esta forma, pequeñas alteraciones a nivel del tronco pulmonar o las ramas pulmonares pueden afectar significativamente a la circulación de Fontan dado que el flujo pulmonar es pasivo, no pulsátil.

2.6.2 Afección hepática

Tras la cirugía de Fontan, la pérdida de presión negativa del lado derecho del corazón para favorecer el retorno venoso produce una congestión venosa en los sinusoides hepáticos, ya presente en las primeras horas tras la cirugía. Los efectos a largo plazo de la congestión venosa crónica incluyen fibrosis, necrosis centrolobular, cirrosis hepática y hepatocarcinoma.

En estadios avanzados, la elevación secundaria de la presión venosa portal reduce la perfusión hepática, produciéndose una respuesta compensatoria que aumenta la dilatación venosa esplácnica y sistémica, lo que disminuye la resistencia vascular sistémica. Esta situación requiere un aumento del gasto cardiaco para mantener la perfusión, favoreciendo la descompensación. La hipertensión portal puede favorecer la aparición de varices esofágicas, ascitis, esplenomegalia y trombocitopenia, prediciendo un peor pronóstico.

2.6.3 Circulación linfática

El aumento de presión sistémica y esplácnica dificulta la reabsorción linfática. Esta situación favorece la aparición de la enteropatía perdedora de proteínas (PLE), patología que conlleva a una mortalidad elevada en los pacientes operados de cirugía de Fontan.

2.6.4 Disfunción renal

Es secundaria a una pobre perfusión secundaria a la disfunción hepática, cardíaca o de ambos, o bien podría deberse a una enfermedad renal intrínseca. Tanto el síndrome cardiorrenal como el síndrome hepatorenal se asocian a un peor pronóstico, describiéndose en la literatura como un indicativo de mortalidad inminente(11). Es un predictor de mala evolución.

2.6.5 Insuficiencia venosa periférica

La elevación crónica de la presión venosa sistémica y la elevación del gradiente transhepático se han atribuido a la inflamación de las válvulas venosas(12). Se describe insuficiencia venosa periférica hasta en el 49% de los pacientes intervenidos.

2.6.6 Bronquitis plástica (BP)

Se caracteriza por acúmulos de proteínas en la vía aérea, formando moldes de fibrina en el árbol bronquial, lo cual ocasiona una obstrucción aguda de la vía aérea con compromiso respiratorio, asfixia y muerte. Se estima una prevalencia del 4 – 14%, siendo menos frecuente que la PLE(13).

En su patogénesis se postulan varias hipótesis: el bajo gasto cardíaco crónico, con el aumento de la resistencia vascular y congestión venosa, que dañan la mucosa respiratoria, permitiendo el paso de material proteínico y celular en la vía aérea, la inflamación respiratoria secundaria a infecciones, la conexión anómala de

los vasos linfáticos entre el mediastino y la vía aérea como consecuencia de la elevación de la presión venosa central y el daño quirúrgico, en un sujeto con predisposición genética.

Dentro de las alternativas terapéuticas se han descrito el tratamiento con activador tisular de plasminógeno inhalado y el trasplante cardiaco, que en algunos casos resuelve los síntomas.

2.6.7 Enteropatía perdedora de proteínas (PLE)

La disminución de la perfusión intestinal, unida al aumento de la presión venosa y a la disfunción linfática, favorecen el desarrollo de la PLE. Se caracteriza por la pérdida digestiva de proteínas séricas causando hipoproteinemia. Se presenta clínicamente con edemas, ascitis, derrame pleural y pericárdico por la disminución de la presión oncótica del plasma y diarrea por malabsorción.

La enfermedad tiene una presentación bimodal: presentación temprana en los primeros años tras la cirugía de Fontan, en pacientes con un aparente curso normal, en los que la inflamación intestinal parece jugar un papel importante y son buenos respondedores a corticoides (budesonida); presentación tardía, en el tránsito de la adolescencia a la edad adulta, en el que predomina la disfunción linfática en la patogénesis de la enfermedad y suele presentarse como manifestación de Fontan fracasado, asociándose a mortalidad temprana.

La media de presentación es de 3.5 años tras la cirugía, más tardía que la PB. En algunas series representa hasta el 10% de los casos de Fontan fracasado y se reporta una mortalidad del 50% a los 5 años debida a fallo cardiaco, tromboembolismo, arritmias o sepsis. El trasplante cardiaco precoz puede ser efectivo en revertir la enfermedad en algunos casos, aunque el alto riesgo de comorbilidades que se dan en esta población empeora el pronóstico de estos pacientes(12).

2.6.8 Cianosis

Cierto grado de cianosis suele acompañar a estos pacientes, pero la saturación de oxígeno menor del 90% requiere estudio de la existencia de corto circuito de derecha a izquierda intracardiaco, fenestración, colaterales veno-venosas (con flujo dirigido a la aurícula izquierda) o fístulas arteriovenosas en el pulmón. El papel de la hemodinámica en estos casos permite la oclusión parcial de comunicaciones en el septo auricular, de la fenestración o la embolización de colaterales.

2.6.9 Eventos tromboembólicos

Su incidencia aumenta con el tiempo, en la literatura se describe una prevalencia entre 1 – 33%, aunque su incidencia real es desconocida dado que en muchos casos es subclínico. Es una causa importante de mortalidad según los diferentes estudios publicados. Son favorecidos por el estado procoagulante de la hemodinámica del Fontan, con aumento de la reactividad plaquetaria, de las proteínas C, S y antitrombina III, la presencia de material protésico, el flujo pasivo lento, la distensión auricular y las arritmias auriculares(14).

3 Planteamiento del Problema

La cirugía de Fontan es un procedimiento quirúrgico que cada día se realiza más en diferentes centros hospitalarios debido a la complejidad de algunas cardiopatías congénitas que tienen la característica del funcionamiento univentricular. Secundario a la complejidad de la cirugía se han descrito múltiples complicaciones asociadas al procedimiento que pueden presentarse en el posquirúrgico inmediato o a largo plazo, dentro de las más frecuentes e importantes se encuentran las arritmias, que de presentarse propician un deterioro hemodinámico importante.

En los pacientes sometidos a cirugía de Fontan con técnica intracardiaca se han identificado un mayor número de trastornos arritmogénicos, esto secundario al uso de suturas intraauriculares, lo que condicionan lesión al circuito de conducción eléctrica interauricular, por lo que es una técnica que se encuentra actualmente en desuso, prefiriéndose la realización de la cirugía de Fontan extracardiaco. Se considera que el diámetro y localización de la fenestra, así como el tamaño auricular pudiera influir en la presentación de arritmias en el paciente operado de Fontan. El conocer los factores de riesgo para presentar esta complicación adquiere importancia ya que impacta directamente en el pronóstico del paciente.

4 Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores de riesgo para el desarrollo de arritmias en pacientes operados de Cirugía de Fontan del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"?

5 Justificación

En la bibliografía se reporta que un 22 a 50% de los pacientes pediátricos portadores de cardiopatía congénita operados de cirugía de Fontan presentarán arritmias, por lo que el estudio de los factores de riesgo para el desarrollo de arritmias permitirá considerar nuevos parámetros anatómicos, hemodinámicos y quirúrgicos que permitirán disminuir la presentación de arritmias tanto en el posquirúrgico inmediato como tardío, ya que esta complicación representa una de las dos primeras causas de muerte en los pacientes operados de Fontan.

6 Objetivos

6.1 General

Identificar los factores de riesgo para presentar arritmias en los pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular que fueron sometidos a cirugía de Fontan del Instituto Nacional de Cardiología de enero del 2003 a noviembre de 2014.

6.2 Objetivos específicos

- Describir las variables demográficas (edad, género, peso y talla)
- Describir los diagnósticos de los pacientes
- Describir las cirugías realizadas previamente a la cirugía de Fontan
- Describir características de los pacientes previo a la cirugía de Fontan (ventilación mecánica, uso de medicamentos inotrópicos, presencia de proceso infeccioso)

- Describir las características de estratificación de riesgo para cirugía de Fontan de la muestra (índice de Nakata, índice de McGoon, PMAP, RVP, PTDVI, FEVI)
- Describir las cirugías realizadas (intracardiaca, extracardiaca)
- Describir las características de las cirugías realizadas (tamaño de tubo , tamaño de fenestración)
- Describir las características del procedimiento quirúrgico (tiempo de bomba, tiempo de pinzamiento, paro circulatorio, complicaciones transoperatorias, asistencia ventricular, uso de medicamentos aminérgicos)
- Describir las condiciones a la llegada a terapia intensiva pediátrica (presión en aurícula izquierda, presión pulmonar)
- Describir tiempo de la ventilación mecánica posterior al procedimiento quirúrgico (horas de ventilación mecánica, reintubación)
- Describir estancia en terapia intensiva pediátrica (días de estancia en terapia intensiva)
- Describir las complicaciones presentadas (cardiacas, respiratorias, infecciosas, hipertensión pulmonar, arritmias, otras)
- Describir las arritmias presentadas (momento de presentación, arritmia en el posquirúrgico inmediato, diagnóstico, intervalo PR, QRS, QT corregido y duración de onda P, pre y posquirúrgico, arritmias a largo plazo)
- Describir los cateterismos realizados en el posquirúrgico (procedimiento realizado)
- Describir reintervenciones quirúrgicas (procedimiento realizado)
- Describir estado actual de los pacientes (defunciones)

- Identificar los factores de riesgo de los pacientes con arritmia en el posquirúrgico de cirugía de Fontan

7 Diseño del estudio

Estudio de cohorte, el diseño de la investigación fue descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo.

- Descriptivo: únicamente se describirán características de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.
- Longitudinal: se analizarán diferentes variables a lo largo del tiempo, estado prequirúrgico, transoperatorio y evolución posquirúrgica.
- Observacional: no se realizará ninguna intervención, únicamente se obtendrán datos del expediente del paciente.
- Retrospectivo: se incluirán únicamente pacientes que ya fueron sometidos a cirugía de Fontan.

8 Población

8.1 Población objetivo

Pacientes pediátricos quienes fueron sometidos a cirugía de Fontan.

8.2 Población de estudio

Pacientes pediátricos quienes fueron sometidos a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de enero de 2003 a noviembre de 2014.

9 Criterios de selección

9.1 Inclusión

- Pacientes pediátricos de cualquier género
- Pacientes sometidos a cirugía de Fontan de enero de 2003 a noviembre de 2014
- Pacientes con más de 4 años posterior a la cirugía de Fontan
- Pacientes con expediente electrónico completo

9.2 Exclusión

- Pacientes con información incompleta en reportes ecocardiográficos y de hemodinamia, notas posquirúrgicas y de evolución en terapia intensiva

10 Material y Métodos

10.1 Material

- Los recursos que serán utilizados para la realización del estudio son:
 - o Hoja de captura Excel prediseñada
 - o Computadora con paquete Microsoft Office 2016 Versión 15.2
 - o Paquete estadístico SPSS v.23
 - o Expediente electrónico del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

10.2 Métodos

Se identificarán los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" que cumplan con los criterios de selección. Se recabaron las variables consideradas relevantes para el estudio y se registraron en la hoja de captura Excel

previamente diseñada. Finalmente se realizó el análisis estadístico planeado para reportar los resultados obtenidos.

11 Tamaño de la muestra

Se utilizó la fórmula para el cálculo de tamaño de muestra para proporción de una población (porcentaje de pacientes que presentan arritmias en el periodo posquirúrgico). La fórmula es la siguiente:

$$n = \frac{Z_{\alpha^2} P(1 - P)^2}{i^2}$$

En donde:

n = tamaño de muestra

Z_{α^2} = valor de Z correspondiente a riesgo α fijado para hipótesis bilateral (0.05)

P = valor de la proporción que se supone que existe en la población (50%)

I^2 = precisión con que se desea estimar el parámetro (10%)

Entonces:

$$n = \frac{1.96^2 \times 0.5 \times (1 - 0.5)^2}{0.10^2} = 96$$

Por lo que el tamaño de muestra para este estudio con error alfa de 0.05 para hipótesis bilateral y un error total aceptado del 10% fue de 96 pacientes.

12 Variables del estudio

A continuación, se presenta el listado de variables con su definición conceptual u operacional correspondiente:

Variable	Definición	Tipo de variable	Unidad
Género	División del género humano en dos grupos	Nominal dicotómica	0: Femenino 1: Masculino
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo al momento de la cirugía	Numérica discreta	Años
Peso	Peso al momento de la cirugía	Numérica discreta	Kilogramos
Talla	Altura del individuo previo a la cirugía	Numérica discreta	Centímetros
Superficie corporal	Extensión de la piel del paciente	Numérica continua	Metros cuadrados
Edad a la cirugía	Edad en días al momento de la cirugía	Numérica discreta	Días
Diagnóstico clínico	Defecto estructural identificado por ecocardiografía	Nominal policotómica	1: Atresia tricuspídea 2: Transposición de grandes arterias 3: Doble entrada a ventrículo izquierdo 4: Doble vía de salida de ventrículo derecho 5: Dextroisomerismo 6: Anomalía de Ebstein 7: Atresia pulmonar 8: Ventrículo único 9: Levoisomerismo 10: Canal AV
Intubación prequirúrgica	Colocación de tubo endotraqueal previo a la cirugía	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Uso de aminas prequirúrgico	Uso de medicamentos vasopresores o inotrópicos	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí

	previo a la cirugía		
Infección prequirúrgica	Identificación de proceso infeccioso previo a la cirugía	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Cirugía o Procedimiento Previo	Manipulación mecánica de las estructuras anatómicas o procedimiento realizado previo a la cirugía de Fontan	Nominal policotómica	1: Fistula sistémico pulmonar 2: Atrioseptectomía 3: Bandaje Pulmonar 4: Atrioseptostomía 5: Stent en conducto arterioso 6: Derivación cavopulmonar bidireccional 7: Ninguna 8: Valvuloplastía pulmonar 9: Damus-Kaye-Stansel
Índice de Nakata	Área de la RDAP más el área de la RIAP entre la superficie corporal	Numérica discreta	mm ² /m ²
Índice de McGoon	Diámetro de la RDAP más el diámetro de la RIAP entre el diámetro de la aorta ascendente a nivel del diafragma	Numérica continua	numérico
Presión arterial pulmonar media	Presión media de la arteria pulmonar medida en mm Hg por cateterismo	Numérica discreta	mm Hg
Presión telediastólica del Ventrículo Izquierdo	Presión al final de la diástole del VI medido en mm Hg por cateterismo	Numérica discreta	mm Hg
FEVI	Porcentaje de sangre expulsada de un ventrículo en cada latido	Numérica continua	%
Cirugía realizada	Tipo de cirugía de Fontan realizada	Nominal dicotómica	0: extracardiaca 1: intracardiaca

Fenestración realizada	Presencia de comunicación entre la aurícula derecha con la cirugía de Fontan	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Tubo utilizado en la cirugía	Tamaño de tubo utilizado en la cirugía de Fontan	Numérica continua	mm
Tamaño de fenestración	Tamaño de la comunicación con la aurícula derecha	Numérica continua	mm
Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo de derivación de la circulación del paciente durante la cirugía	Numérica discreta	Minutos
Tiempo de pinzamiento	Tiempo de pinzamiento aórtico durante la cirugía	Numérica discreta	Minutos
Paro circulatorio	Tiempo de ausencia de circulación durante la cirugía	Numérica discreta	Minutos
Complicaciones transoperatorio	Problema médico presentado durante la cirugía	Nominal policotómica	1: Ninguna 2: Bajo gasto 3: Sangrado 4: Desgarro de rama pulmonar 5: Fibrilación ventricular 6: Taquicardia supraventricular 7: Taquicardia ventricular 8: Bloqueo AV completo 9: Hipertensión arterial sistémica
Presión aurícula izquierda en UTIP	Presión en AI por monitorización invasiva	Numérica discreta	mm Hg
Presión pulmonar en UTIP	Presión pulmonar por monitorización invasiva	Numérica discreta	mm Hg
Horas de ventilación mecánica	Horas totales de ventilación mecánica convencional	Numérica discreta	Horas
Reintubación	Necesidad de	Nominal	0: No

	colocación de tubo endotraqueal posterior a su retiro	dicotómica	1: Sí
UTIP días	Días de estancia en terapia intensiva pediátrica	Numérica discreta	Días
Complicaciones Cardiacas inmediatas	Problema médico de origen cardiaco posterior a la cirugía	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Hipovolemia 2: Choque cardiogénico 3: Falla cardiaca 4: Bajo gasto 5: HAS 6: Gasto de drenajes elevado 7: Choque hemorrágico 8: Hipotensión arterial
Derrame pleural	Acumulación de líquido en el espacio pleural	Nominal policotómica	0: Sin derrame 1: Derrame bilateral 2: Derrame derecho 3: Derrame izquierdo
Días de derrame	Días de duración de derrame pleural	Numérica discreta	Días
Presencia de arritmias	Presencia de alteración del ritmo cardiaco	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí
Momento de presencia de arritmias	Momento de la presentación de alteración del ritmo cardiaco	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Posquirúrgico inmediato y tardío 2: Inmediato 3: Tardío
Onda P prequirúrgico	Onda P en mseg en ECGprequirúrgico	Numérica discreta	mseg
Intervalo PR prequirúrgico	Intervalo PR en mseg en ECGprequirúrgico	Numérica discreta	mseg
QRS prequirúrgico	QRS en mseg en ECGprequirúrgico	Numérica discreta	mseg
QTC prequirúrgico	QT corregido en mseg en ECGprequirúrgico	Numérica discreta	mseg
Onda P posquirúrgico	Onda P en mseg en ECG posquirúrgico	Numérica discreta	mseg
Intervalo PR	Intervalo PR en	Numérica	mseg

posquirúrgico	mseg en ECG posquirúrgico	discreta	
QRS posquirúrgico	QRS en mseg en ECG posquirúrgico	Numérica discreta	mseg
QTC posquirúrgico	QT corregido en mseg en ECG posquirúrgico	Numérica discreta	mseg
Arritmias en el posquirúrgico inmediato	Alteración de ritmo presentado en el posquirúrgico inmediato (dentro de los 10 días posquirúrgicos)	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Bradicardia Sinusal 2: Extrasístoles Ventriculares 3: Bloqueo AV completo transitorio 4: Bigeminismo 5: Taquicardia auricular 6: Taquicardia ventricular 7: Taquicardia supraventricular 8: Ritmo nodal 9: Bloqueo AV (marcapasos) 10: Taquicardia de la unión 11: Fibrilación ventricular 12: Ritmo auricular bajo
Arritmias en el posquirúrgico tardío	Alteración del ritmo presentado en el posquirúrgico tardío (4 años posteriores a la cirugía)	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: Taquicardia auricular 2: Flutter auricular 3: Extrasístoles supraventriculares 4: Bradicardia sinusal 5: Bloqueo de rama izquierda 6: Extrasístoles auriculares 7: Extrasístoles ventriculares 8: Taquicardia supraventricular 9: Bloqueo de rama derecha 10: Bloqueo AV 11: Bloqueo Completo 12: Ritmo nodal
Defunción	Cese de las funciones vitales	Nominal dicotómica	0: No 1: Sí

13 Análisis estadístico

Para todas las variables se realizó un análisis descriptivo. Las variables numéricas continuas se sometieron a pruebas de normalidad para reportarlas de

acuerdo con su distribución; promedios y desviación estándar, si presentaron distribución normal; mediana con mínimos y máximos, si presentaron distribución no paramétrica. Las variables cualitativas se reportan con frecuencias y porcentajes.

Se construirán tablas de contingencia y realizarán análisis bivariado para identificar aquellas variables con significancia estadística para la asociación con la presencia de arritmias, se tomarán como significativas aquellas que obtengan una razón de momios mayor a la unidad y p menor a 0.05.

14 Consideraciones éticas

Para la realización de este estudio no se realizó ninguna intervención que puso en peligro la integridad fisiológica, psicológica o social del sujeto de estudio. Todos los datos se obtuvieron a través del expediente electrónico, los datos personales permanecieron en el anonimato, los pacientes se identificaron de acuerdo con folios no relacionados con su registro de expediente.

Se considera que es una investigación sin riesgo ya que no transgrede las normas de la Conferencia de Helsinki de 1964 ni su revisión de 2012, al igual respeta el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

15 Conflicto de intereses

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

16 Factibilidad

En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se realizan alrededor de 300 – 350 cirugías por año, incluyendo cirugías de Fontan, por lo que se consideró factible la realización de este estudio durante el periodo de tiempo estipulado.

17 Recursos y Financiamiento

Esta investigación utilizó material que se encontraba disponible para el investigador, no se requirió de presupuesto para su realización.

18 Resultados

Se incluyeron 115 pacientes a quienes se les realizó una derivación cavopulmonar total del periodo comprendido de enero 2003 a diciembre de 2018. La mediana de edad de 8 años (mínimo 3 años, máximo 22 años). El 51.3% de los pacientes fue de género femenino. El diagnóstico más frecuente fue atresia tricuspídea con en 38.2% (n = 44) de los pacientes, seguido de atresia pulmonaren el 15.7% (n = 18) de los pacientes y doble vía de salida de ventrículo derecho en 12.2% (n = 14). La descripción demográfica de la muestra se presenta en la Tabla 1.

Tabla 1. Descripción demográfica de la muestra (n = 115)

Característica	mediana (mín. - máx.)
Edad (años)	8 (3 - 21)
Peso (kilogramos)	22 (10.8 - 64)
Talla (centímetros)*	124.19 (20.82)
Superficie corporal (m ²)	0.85 (0.50 - 1.70)
Edad a la cirugía (días)*	3272 (1451)
Género Femenino, n (%)	59 (51.3)

Diagnóstico, n (%)	
Atresia tricuspídea	44 (38.2)
Transposición de grandes arterias	4 (3.5)
Doble entrada a ventrículo izquierdo	10 (8.7)
Doble vía de salida de ventrículo derecho	14 (12.2)
Dextroisomerismo	10 (8.7)
Anomalía de Ebstein	2 (1.7)
Atresia pulmonar	18 (15.7)
Ventrículo único	5 (4.3)
Levoisomerismo	1 (0.9)
Canal AV	7 (6.1)

**Distribución paramétrica, se reportan medias y desviación estándar*

La fístula sistémico pulmonar fue la cirugía mayormente realizada previa a la cirugía de Fontan, se realizó en el 35.7% (n = 41) de los pacientes, seguida de la derivación cavopulmonar bidireccional en el 20.9% (n =24) de los pacientes. El resto de las cirugías realizadas previo a la cirugía de Fontan se reportan en la Tabla 2.

Tabla 2. Cirugías previas realizadas (n = 115)

Procedimiento	n (%)
Fístula sistémico pulmonar	41 (35.7)
Bandaje pulmonar	13 (11.3)
Atrioseptostomía	1 (0.9)
Derivación cavopulmonar bidireccional	24 (20.9)
Damus-Kaye-Stansel	1 (0.9)
Valvuloplastía pulmonar	1 (0.9)
Ninguna	34 (29.6)

En el 75.6% de los pacientes se recabaron las características prequirúrgicas a la cirugía de Fontan, incluyendo el índice de Nakata y McGoon, presión media de la arteria pulmonar, presión telediastólica y fracción de eyección del ventrículo izquierdo. Los valores se reportan en la Tabla 3. De igual forma se reportó que únicamente 2 pacientes (1.7%) se encontraban con intubación endotraqueal previo a la cirugía de Fontan y ninguno recibía medicamentos vasoactivos o inotrópicos ni tenía una infección prequirúrgica diagnosticada.

Tabla 3. Características prequirúrgicas (n = 87)

Característica	mediana (mín. - máx.)
Índice de Nakata	286 (79 - 748)
Índice de McGoon	2.1 (1 - 4)
Presión media de la arteria pulmonar	12 (7 - 18)
Presión telediastólica del Ventrículo Izquierdo	8 (2 - 17)
Fracción de Eyección del Ventrículo Izquierdo	60 (30 - 78)

Se reportan 28 casos perdidos

De los procedimientos realizados el 93.9% (n = 108) fue derivación cavopulmonar total extracardiaca y el 6.1% (n = 7) intracardiaca. El 8.6% (n = 10) se les realizó fenestración, con mediana de tamaño de 7 mm (mínimo 3 mm, máximo 10 mm). Se registró una mediana de tiempo en circulación extracorpórea de 96 minutos (mínimo 0 minutos, máximo 327 minutos), en ningún paciente se realizó paro circulatorio. Las características del procedimiento quirúrgico se reportan en la Tabla 4.

Tabla 4. Características del procedimiento quirúrgico (n = 115)

Característica	mediana (mín. - máx.)
Intracardiaca, n (%)	7 (6.1)
Extracardiaca, n (%)	108 (93.9)
Tamaño de tubo (mm)*	18 (8 - 22)
Tamaño de fenestración (mm)*	7.0 (3.0 - 10.0)
Tiempo de circulación extracorpórea (minutos)*	96 (0 - 327)
Tiempo de pinzamiento aórtico (minutos)*	0 (0 - 176)

*Se reportan 17 casos perdidos

La complicación más frecuentemente presentada durante la cirugía fue bajo gasto en el 53% de los pacientes, seguida de sangrado en el 7.8% y fibrilación en el 7% de los pacientes (Tabla 5).

Tabla 5. Complicaciones transoperatorias (n = 115)

Característica	n (%)
Transoperatorias	
Bajo Gasto	61 (53)
Sangrado	9 (7.8)
Desgarro de rama pulmonar	6 (5.2)
Fibrilación ventricular	8 (7.0)
Taquicardia ventricular	2 (1.7)
Bloqueo AV completo	5 (4.3)
Hipertensión arterial sistémica	1 (0.9)

Dentro de las complicaciones hemodinámicas posquirúrgicas presentadas, la falla cardiaca y el bajo gasto fueron las más reportadas en el 41.7% (n = 48) y el 11.3% (n = 13), respectivamente. En el caso de la presencia de derrame pleural, el 90.4% presentó derrame bilateral. Las complicaciones posquirúrgicas se muestran en la Tabla 6.

Tabla 6. Complicaciones posquirúrgicas (n = 115)

Característica	n (%)
Hemodinámica	
Hipovolemia	10 (8.7)

Choque cardiogénico	4 (3.5)
Falla cardiaca	48.(41.7)
Bajo gasto	13 (11.3)
Hipertensión arterial	1 (0.9)
Gasto elevado de drenajes	1 (0.9)
Choque hemorrágico	1 (0.9)
Hipotensión arterial	9 (7.8)
Derrame pleural	
Derrame bilateral	104 (90.4)
Derrame derecho	7 (6.1)
Derrame izquierdo	2 (1.7)
Días de derrame pleural*	13 (0 - 162)

**Mediana, mínimo y máximo*

En cuanto a la presencia de arritmias durante el posquirúrgico el 38.3% (n = 44) de los pacientes las presentó, siendo en el posquirúrgico tardío el momento más frecuente de manifestación (Tabla 7).

Tabla 7. Arritmias (n = 115)

Característica	n (%)
Arritmias, n (%)	44 (38.3)
Inmediato	15 (13)
Tardío	22 (19.1)
Inmediato y Tardío	4 (3.5)

En las tablas 8 y 9 se reportan las arritmias presentadas tanto en el posquirúrgico inmediato como en posquirúrgico tardío.

Tabla 8. Arritmias en el posquirúrgico inmediato (n = 115)

Arritmia	n (%)
Bradicardia sinusal	1 (0.9)
Extrasístoles ventriculares	5 (4.3)
Bloqueo AV completo transitorio	4 (3.5)
Bigeminismo	1 (0.9)
Taquicardia auricular	2 (1.7)
Taquicardia ventricular	2 (1.7)

Taquicardia supraventricular	6 (5.2)
Ritmo nodal	2 (1.7)
Bloqueo AV (marcapasos)	1 (0.9)
Taquicardia de la unión	1 (0.9)
Fibrilación ventricular	1 (0.9)
Ritmo auricular bajo	2 (1.7)

Tabla 9. Arritmias en el posquirúrgico tardío (n = 115)

Arritmia	n (%)
Taquicardia auricular	3 (2.6)
Flutter auricular	1 (0.9)
Extrasístoles supraventriculares	2 (1.7)
Bradicardia sinusal	1 (0.9)
Bloqueo de rama izquierda	4 (3.5)
Extrasístoles auriculares	1 (0.9)
Extrasístoles ventriculares	1 (0.9)
Taquicardia supraventricular	1 (0.9)
Bloqueo de rama derecha	8 (7.0)
Bloqueo AV	3 (2.6)
Bloqueo completo	1 (0.9)
Ritmo nodal	2 (1.7)

Se realizó un análisis bivariado entre los pacientes que presentaron arritmias durante el periodo posquirúrgico y las variables de interés para identificar aquellas que demostraban una asociación significativa o una diferencia estadísticamente significativa de acuerdo con el tipo de variable. Únicamente se identificó una variable con tendencia a la significancia como factor de riesgo, la cirugía intracardiaca reportando un OR de 4.423 (IC 95% 0.819 – 23. 879) con una p de 0.062. Se encontró que la derivación cavopulmonar bidireccional previo a la cirugía de Fontan representa una variable protectora con un OR de 0.255 (IC 95% 0.081 – 0.806) con una p 0.014. El resto de las variables fueron no significativas (Tabla 10).

Tabla 10. Comparación entre pacientes (n = 115)

Característica	Arritmias	No Arritmias	p	OR	IC 95%
Género femenino*	23 (38.9)	36 (61.0)	0.870	1.065	0.502 - 2.260
Género masculino*	21 (37.5)	35 (62.5)	0.870	0.939	0.442 - 1.993
Edad (años) ^a	7 (3 - 15)	8 (3 - 21)	0.434		
Peso (kilogramos) ^a	22 (11.4 - 40)	22 (12 - 60)	0.379		
Talla (centímetros) ^a	122 (88 - 160)	120 (90 - 163)	0.344		
Superficie corporal (m ²) ^a	0.85 (0.52 - 1.28)	0.85 (0.54 - 1.65)	0.369		
Cirugía Extracardiaca*	39 (36.1)	69 (63.8)	0.062	0.226	0.042 - 1.221
Cirugía intracardiaca*	5 (71.4)	2 (28.5)	0.062	4.423	0.819 - 23.879
FSP previa*	16 (39.1)	25 (60.9)	0.900	1.051	0.480 - 2.303
DCP previa*	4 (16.6)	21 (87.5)	0.014	0.255	0.081 - 0.806
Índice de Nakata ^a	258 (130 - 662)	297 (79 - 741)	0.298		
Índice de McGoon ^a	1.96 (2 - 3)	2.12 (1 - 3)	0.120		
PTDVI ^a	8 (2 - 12)	8 (2 - 17)	0.997		
PMAP ^a	11 (7 - 15)	12 (7 - 18)	0.682		
FEVI ^a	57 (30 - 78)	60 (40 - 73)	0.344		
Tamaño de tubo (mm) ^a	18 (16 - 22)	18 (15 - 22)	0.689		
Tamaño de fenestración (mm) ^a	6 (5 - 10)	7 (3 - 10)	0.301		
Tiempo de CE (minutos) ^o	97 (0 - 234)	85 (0 - 327)	0.150		
Tiempo de pinzamiento (minutos) ^o	0 (0 - 130)	0 (0 - 176)	0.179		

Las variables cualitativas se reportan en frecuencias y porcentajes; las numéricas en mediana, mínimo y máximo.

**Chi cuadrado*

^aU de Mann-Whitney

Abreviaciones: FSP: Fistula sistémico pulmonar, DCP: Derivación cavopulmonar bidireccional, PTDVI: Presión tele diastólica del ventrículo izquierdo, PMAP: Presión media de la arteria pulmonar, FEVI: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo, CE: Circulación extracorpórea.

Se registraron valores del electrocardiograma antes y después de la cirugía de Fontan y se compararon entre los pacientes que presentaron y aquellos que no presentaron arritmias en el periodo posquirúrgico. Únicamente se encontró una diferencia estadísticamente significativa con una $p < 0.05$ entre ambos grupos en el

QRSposquirúrgico, en donde aquellos pacientes que presentaron arritmias se midieron QRS más anchos. El resto de los valores se presentan en la Tabla 11.

Tabla 11. Comparación entre pacientes (n = 79)

Característica	Arritmias 44 (38.3)	No Arritmias 71 (61.7)	p
Onda P prequirúrgica (mseg)	80 (60 - 90)	80 (60 - 120)	0.489
Intervalo PR prequirúrgico (mseg)	120 (100 - 160)	120 (90 - 160)	0.116
QRS prequirúrgico (mseg)	80 (70 - 160)	80 (80 - 120)	0.347
QTc prequirúrgico (mseg)	420 (360 - 560)	410 (340 - 480)	0.344
Onda P posquirúrgica (mseg)	80 (60 - 90)	80 (60 - 100)	1.000
Intervalo PR posquirúrgico (mseg)	130 (80 - 200)	120 (90 - 180)	0.075
QRS posquirúrgico (mseg)	100 (80 - 200)	90 (80 - 130)	0.001
QTc posquirúrgico (mseg)	450 (390 - 540)	440 (400 - 480)	0.256

U de Mann-Whitney

De los 115 pacientes incluidos en la muestra se reportó que el 14.8% (n = 17) fallecieron, sin especificar en qué momento, si durante el posquirúrgico inmediato, tardío o en durante el seguimiento a largo plazo.

19 Discusión

Las arritmias son dentro de las complicaciones más frecuentes en pacientes sometidos a cirugía de Fontan, representando un riesgo para desarrollar bajo gasto cardiaco, accidente cerebro vascular o embolia pulmonar, que conducirá a la falla del circuito del Fontan. Posterior al procedimiento del Fontan un ritmo adecuado es

necesario para una circulación hemodinámica eficiente, de lo contrario habrá un aumento en la morbilidad y la mortalidad (15).

En nuestro estudio la complicación más frecuentemente presentada durante la cirugía fue bajo gasto en el 53% de los pacientes, seguida de sangrado en el 7.8% y fibrilación en el 7% de los pacientes.

Dentro de las arritmias desarrolladas en los pacientes operados de Fontanel 38.3% (n = 44) de los pacientes la presentó, siendo en el postquirúrgico tardío el momento más frecuente de manifestación. Las manipulaciones quirúrgicas en el miocardio auricular son una de las razones principales para el desarrollo de arritmias. Siendo el sustrato para las arritmias el tejido cicatricial por las suturas de las anastomosis cavopulmonar o en un tubo extracardiaco. La conducción anatómica, dada por barreras, como lo son los orificio de la vena cava inferior y superior, ostium del seno coronario y el defecto del tabique auricular, pueden prolongar la conducción auricular, dando como resultado fenómenos de reentrada. Otro factor de riesgo es la hemodinámica anormal, que conduce a la dilatación con fibrosis de la aurícula derecha y puede causar un ritmo auricular irregular, siendo los desencadenante iniciales para la presentación de taquicardia. (16)

Dentro de los factores de riesgo para desencadenar arritmias en paciente operados de Fontan en diferentes series de casos son la edad avanzada en el momento de la reparación inicial, disfunción del nodo sinusal (16,17)

La presentación de arritmias puede ser taquiarritmias y bradiarritmias, siendo en nuestra serie de casos la taquicardia supraventricular la más frecuente en el postquirúrgico inmediato, postquirúrgico tardío lo más frecuente fue el bloqueo de rama derecha haz de His, bloqueo de rama izquierda del haz de His, bloqueo AV de

primer grado taquicardia auricular. Cabe mencionar que los pacientes antes de la cirugía del Fontan no tenían bloqueos de rama del haz de His. El bloqueo de rama izquierda del haz de His podría ser causado por el aumento de carga de bomba del ventrículo izquierdo y el bloqueo AV de primer grado sería como respuesta a la cicatrización y remodelamiento miocárdico. (17)

Dentro de los hallazgos de este estudio que podrá ser de utilidad para identificar los pacientes potenciales para el desarrollo de arritmias posterior al procedimiento del Fontan es la presencia de complejos QRS anchos >100 mseg, siendo una diferencia estadísticamente significativa con una $p < 0.05$. No existen estudios previos que se haya analizado el aumento de QRS posterior a la cirugía de Fontan, por lo que recomendamos la toma de electrocardiograma seriados desde el posquirúrgico inmediato. Este hallazgo junto con el bloqueo de rama del haz de His se ha visto relacionado con los pacientes quienes cursan con una tromboembolia pulmonar, siendo una de las posibles complicaciones en el paciente operado de cirugía de Fontan, en este estudio no se identificó ningún paciente con tromboembolia pulmonar, sin embargo se deberá descartar esta posibilidad. (18)

En este estudio la derivación cavopulmonar bidireccional previo a la cirugía de Fontan representa una variable protectora con un OR de 0.255 (IC 95% 0.081 – 0.806) con una p 0.014. Esto lo atribuimos a que se logra conservar la arquitectura de la anatomía auricular y ventricular. En serie de casos internacionales se ha reportado que las arritmias posterior a la derivación cavopulmonar son temporales y de baja complejidad. Siendo la arritmia temprana de mayor presentación la taquicardia ectópica de la unión (JET), taquicardia supraventricular, taquicardia

atrial y dentro de las arritmias tardías, la bradicardia por disfunción del nodo sinusal, la cual se ha asociado al proceso traumatizante ocasionado por la línea de sutura cercano a nivel del nodo sinusal y su arteria irrigante. (19)

20 Conclusión

En este estudio se logro demostrar que la derivación cavopulmonar bidireccional es un procedimiento protector de arritmias previo a la derivación cavopulmonar total y que la medida del complejo QRS por electrocardiografía debe ser un parámetro que nos ayude a predecir arritmias en paciente operados de cirugía de Fontan.

21 Referencias

1. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081–6.
2. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H. 64. Selection Criteria for Fontan's Procedure. In: *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978.
3. Kreutzer G, Vargas F, Schlinchter A, Laura J, Suárez J, Coronel A.

- Atriopulmonary Anastomosis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1982;83:427–36.
4. Mayer J, Bridges N, Lock J, Hanley F, Jonas R, Castañeda A. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan Operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103:441–51.
 5. Mavroudis C, Backer C, Deal B, Johnsrude C. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoblation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;14:7–13.
 6. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior Vena Cava Pulmonary Artery Extracardiac Conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100:228–32.
 7. Marcelletti C, Hanley F, Mavroudis C, McElhinney D, Abella R, Marianeshi S. Revision of previous Fontan Connections to total Extracardiac Cavopulmonary Anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119(340):6–16.
 8. Lardo A, Webber S, Friehs I, Del Nido P, Cape E. Fluid dynamic comparison of intra atrial and extracardiac Total Cavopulmonary Connections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:697–704.
 9. Kim S, Kim W, Lin H, LEE J. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*2008;136:108–16.
 10. Weinstein S, Chan D. Extracardiac fontan conversion, cryoablation, and pacemaker placement for patients with a failed fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17(2):170–8.
 11. Testani J, Coca S, Shannon R, Kimmel S, Cappola T. Influence of renal dysfunction phenotype on mortality in the setting of cardiac dysfunction: analysis of three randomized controlled trials. *European Journal Heart Failure.* 2011;13:1224–30.

12. Bhatt A, Landzberg M, Gerhard-Hermna M, Rodríguez-Huertas E, Graham D, Valente A. Pathophysiology of chronic venous insufficiency in adults with Fontan circulation (a predefined substudy of the CALF investigation). *Int J Cardiol.* 2013;165:41–5.
13. Caruthers R, Kempa M, Loo A, Gulbransen E, Kelly E, Erickson S. Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan associated plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:256–61.
14. Tomita H, Yamada O, Ohuchi H, Ono Y, Arakaki Y, Ygihara T, et al. Coagulation profile, hepatic function and hemodynamics following Fontan type operations. *Cardiol Young.* 2011;11:62–6.
15. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol.* 2007;28(6): 448-56.
16. Deal, B.J., C. Mavroudis, and C.L. Backer, Arrhythmia management in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol.* 2007. 28(6): 448-56.
17. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, Gauvreau K, Burnett J, Mayer JE Jr, Walsh EP. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997; 113(1): 80-6.
18. Fei Teng, Yun-Xia Chen, Xin-Hua He¹, Shu-Bin Guo. Contribution of Quick Sequential Organ Failure Assessment Score Combined with Electrocardiography in Risk Stratification of Patients with Acute Pulmonary Embolism. *Chinese Medical Journal.* 2018 Oct 20; 131(20): 2395–2401

19. Reichlin A, Prêtre R, Dave H, Maja I, Hug, Gass M, Balmer C. Postoperative arrhythmia in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2014; 45: 620–624.