



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

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

**“CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, ANATÓMICAS Y EVOLUCIÓN
POSTOPERATORIA EN PACIENTE OPERADOS CIRUGÍA DE FONTAN EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DR. HÉCTOR MIGUEL JIMÉNEZ VARGAS



TUTOR:
DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

CIUDAD DE MÉXICO. MARZO DE 2020



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.

“CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, ANATÓMICAS Y EVOLUCIÓN
POSTOPERATORIA EN PACIENTE OPERADOS CIRUGÍA DE FONTAN EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA”

DR. JOSÉ N. REYNÉS MANZUR

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO

DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

TUTOR DE TESIS

DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA

ASESOR METODOLÓGICO

FIS. MAT. FERNANDO GALVÁN CASTILLO

ASESOR METODOLÓGICO

INDICE

Página

1.- Antecedentes.....	4
2.- Planteamiento del problema.....	15
3.- Pregunta de investigación	16
4.- Justificación	16
5.- Objetivos	17
6.- Material y Métodos	18
7.- Resultados	20
8.- Discusión	26
9.- Conclusiones	27
10.- Bibliografía	28

1.- ANTECEDENTES

DEFINICIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son definidas como un grupo heterogéneo de enfermedades que tienen en común la presencia de cualquier anomalía en la estructura o función del corazón y los grandes vasos, que, aunque pueda descubrirse tardíamente en el transcurso de la vida del portador de la malformación, siempre están presentes desde el nacimiento.

EPIDEMIOLOGÍA

El 3 a 4% de todos los RN (recién nacidos) presentarán alguna malformación congénita importante al nacimiento, sin embargo, las CC son las malformaciones que se presentan con mayor frecuencia. En México, por ejemplo, las CC ocupan el segundo lugar en frecuencia de presentación, sólo superadas por las malformaciones del sistema nervioso central. ⁽²⁾

Se estima que la incidencia de las CC es de 8 a 14 casos por cada 1000 recién nacidos (RN) vivos. ⁽³⁾

Por sí mismas, las CC son una causa importante de morbimortalidad infantil, sin embargo, el 21-25% de todos los pacientes con CC, principalmente aquellos con cardiopatías significativas, tienen anomalías extracardíacas, síndromes dismorfológicos o cromosopatías, que complican su cuidado e incrementan su mortalidad. ⁽⁴⁾

CLASIFICACIÓN

Existen diversas formas de clasificar a las cardiopatías congénitas, una de ellas y quizás la más utilizada, consiste en clasificarlas basándose en la presencia o ausencia de cianosis: en cianógenas y acianógenas. Otro método para clasificarlas es basado en la cantidad del flujo sanguíneo que hay en las arterias

pulmonares, separándolas así en CC con flujo sanguíneo pulmonar aumentado, normal y disminuido y por último otro método para clasificarlas es agruparlas de acuerdo a su fisiología o comportamiento clínico en cardiopatías univentriculares y biventriculares.

Se define como cardiopatías univentriculares o corazón univentricular (CUV) a un grupo heterogéneo de CC en las cuales existe una sola cavidad ventricular bien desarrollada que cuente con sus porciones de entrada, trabecular y de salida y que, en ocasiones, puede hacerse acompañar de un cámara ventricular accesoria o rudimentaria. Este CUV puede entonces ser un ventrículo funcionalmente único o en otros casos, un ventrículo morfológicamente único.

El CUV será entonces el encargado mantener tanto la circulación pulmonar y sistémica provocando una desaturación arterial de oxígeno y sobrecarga crónica de volumen al ventrículo único. Las cardiopatías que se engloban dentro del rubro de CUV son: atresia tricuspídea, atresia mitral, doble entrada al ventrículo izquierdo, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, canal auriculoventricular desbalanceado, formas severas de anomalía de Ebstein y algunos casos particulares de doble vía de salida del ventrículo y de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro. ⁽⁶⁾

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La forma de presentación y manifestaciones clínicas de los pacientes con CUV dependerá fundamentalmente del tipo y gravedad de la lesión cardiaca, así como su comportamiento fisiopatológico y hemodinámico relacionado con la caída de las resistencias vasculares pulmonares y en algunas de ellas, del cierre del conducto arterioso.

HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

La evolución de los pacientes con CUV dependerá de la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar y de las lesiones asociadas. Los pacientes sin estenosis o atresia pulmonar desarrollarán insuficiencia cardíaca congestiva y falla de medro durante el primer año de vida con riesgo de desarrollar hipertensión arterial pulmonar y enfermedad vascular pulmonar. Sin un procedimiento quirúrgico, cerca del 50% de los pacientes con CUV fallecerán antes del primer año de edad ⁽⁵⁾ En caso de disminución en el flujo sanguíneo pulmonar, cerca del 80% de los pacientes fallecerá antes de los 6 meses de edad.

En aquellos pacientes con CUV que sobreviven hasta la segunda década de la vida sin someterse a una operación paliativa, la sobrecarga crónica de volumen del ventrículo único suele producir disminución de la contractilidad cardíaca llevándolo a falla cardíaca y finalmente la muerte.

A continuación, se describen brevemente las cardiopatías consideradas como CUV:

Atresia tricuspídea. En esta cardiopatía no existe la válvula auriculoventricular derecha ni la porción de entrada del ventrículo derecho, por lo que no hay comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derecho. Para que sea compatible con la vida se requiere de una comunicación interauricular que permita el paso de sangre hacia la aurícula izquierda. Se clasifica en tres tipos de acuerdo al tipo de conexión ventrículo-arterial (tipo I concordancia AV, tipo II discordancia AV, tipo III doble discordancia) y en 3 subtipos dependiendo de la restricción al flujo sanguíneo pulmonar (subtipo A con atresia pulmonar, subtipo B con estenosis pulmonar y/o CIV restrictiva y subtipo C sin estenosis pulmonar).

El cuadro clínico depende del tipo y subtipo de atresia tricuspídea, pudiendo manifestarse con cianosis intensa desde el nacimiento hasta un cuadro de insuficiencia cardíaca y cianosis mínima. En la radiografía de tórax en los casos que se acompañan de atresia o estenosis pulmonar se encuentra hipoflujo pulmonar, arteria pulmonar excavada, mientras que cuando hay un gran

cortocircuito de izquierda a derecha se observa cardiomegalia y flujo pulmonar aumentado. En el electrocardiograma desviación del eje de QRS hacia la izquierda, con se observará crecimiento de la aurícula derecha e hipertrofia ventricular izquierda.

Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro. Es una cardiopatía rara, representa menos del 1% de todas las CC, consiste en la ausencia de comunicación directa entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, como consecuencia el ventrículo derecho se encuentra en algunos casos severamente hipoplásico. El retorno venoso sistémico pasa a través del foramen oval permeable o comunicación interauricular de la aurícula derecha hacia la aurícula izquierda y posteriormente al ventrículo izquierdo. La perfusión pulmonar se hace por medio del conducto arterioso, la gravedad clínica depende del tamaño del conducto y del tamaño del defecto interauricular. Clínicamente los pacientes presentan cianosis intensa, taquipnea y un segundo ruido único. En la radiografía de tórax muestra flujo pulmonar disminuido y en los casos con colaterales aortopulmonares se encuentra normal o aumentado. El electrocardiograma muestra una onda “p” prominente e hipertrofia ventricular izquierda. (6)

Anomalía de Ebstein severa. En ésta cardiopatía existe un adosamiento 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, presentándose como un ventrículo derecho atrializado, produciendo una hipoplasia funcional del ventrículo derecho. En los casos graves se desarrolla cianosis e insuficiencia cardiaca congestiva en los primeros días de vida, se ausculta un ritmo triple o cuádruple. En la radiografía de tórax la silueta cardiaca es de garrafa y se observa disminución del flujo sanguíneo pulmonar. El electrocardiograma puede mostrar desde un bloqueo AV de primer grado hasta síndrome de preexcitación.

Doble entrada de ventrículo izquierdo. La doble entrada a ventrículo izquierdo existe cuando gran parte o ambas válvulas auriculoventriculares son soportadas por una cámara ventricular. El ventrículo derecho puede ser bipartita y el ventrículo

principal tiene características anatómicas especiales, la más importante es ausencia de septum interventricular de entrada. Además, se asocia frecuentemente con estenosis pulmonar, por lo que la sangre desaturada y la saturada se mezclan en la cámara ventricular principal. La posición del ventrículo rudimentario, el tipo de conexión auriculoventricular y el tamaño de la comunicación interventricular son factores importantes en la fisiología de esta cardiopatía. Esta cardiopatía es más frecuente en situs solitus auricular con conexión ventrículo-arterial discordante. El ápex está desplazado a la izquierda y los ruidos presentan cambios sutiles a veces no perceptibles, en caso de presentar estenosis pulmonar el segundo ruido estará disminuido. En la radiografía de tórax el pedículo arterial se observa angosto y en el electrocardiograma existe desviación del eje QRS a la izquierda. ⁽⁶⁾

Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico o síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Implica un amplio espectro de alteraciones en las estructuras de lado izquierdo del corazón, pudiendo ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con severa hipoplasia de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo como consecuencia de atresia de la válvula aórtica y en algunos casos por cierre prematuro del foramen oval. Desde el punto de vista de las válvulas se puede clasificar en 4 grupos; I) Atresia aórtica y mitral. II) Atresia aórtica y estenosis mitral. III) Estenosis aórtica y atresia mitral. IV) Estenosis aórtica y mitral. Clínicamente se presenta con precordio hiperactivo, llenado capilar lento, pulsos periféricos débiles, taquipnea, taquicardia, hepatomegalia, edema pulmonar agudo. Es una patología ducto dependiente. A la exploración física puede haber soplo por insuficiencia tricuspídea y segundo ruido único. En la radiografía de tórax se observa congestión venocapilar pulmonar, cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, lo cual también se ve reflejado en el electrocardiograma con eje desviado a la derecha.

Doble salida del ventrículo derecho. Es una de las formas anómalas de conexión ventrículo-arterial, haciendo mención al origen de una válvula semilunar y más del 50% del anillo de la válvula aórtica, emergiendo del ventrículo derecho.

Se encuentra con frecuencia en pacientes con heterotaxia. La posición de la comunicación interventricular, la presencia o la ausencia de estenosis pulmonar y la relación espacial de los vasos influyen sobre las alteraciones hemodinámicas y constituye la base para dividir el defecto en los siguientes tipos de doble salida del ventrículo derecho; aorta posterior y derecha, aorta a la derecha, aorta anterior y derecha y aorta anterior e izquierda. Así también se menciona las variantes encontradas en la comunicación interventricular como son CIV subaórtica, CIV subpulmonar, CIV doblemente relacionada y CIV no relacionada ⁽⁶⁾. Las manifestaciones clínicas van a depender de la posición de la CIV y presencia o ausencia de estenosis pulmonar. El electrocardiograma es similar al del defecto canal auriculoventricular presentando un eje aQRS superior con hipertrofia ventricular derecha, así como hipertrofia auricular. ⁽⁶⁾

Canal auriculoventricular desbalanceado. El canal auriculoventricular corresponde al 4-5% de todas las cardiopatías congénitas. Es asociada en la mayoría de los casos a síndrome de Down. Se caracteriza por presentar un defecto septal grande que compromete el septum primum y el septum de entrada. La clasificación varía en torno a la valva anterior y su inserción; tipo A la valva puente anterior está relacionada con el ventrículo izquierdo y con numerosas cuerdas adheridas entre ella y el septum. Tipo B la valva anterior es grande y cabalga el septum interventricular. En algunos pacientes, los orificios están principalmente a un ventrículo, con hipoplasia del otro. Tipo C la valva anterior es mayor y flotante sobre el septum interventricular. En algunos pacientes, la válvula auriculoventricular única comunica principalmente con un ventrículo, lo que origina un adecuado desarrollo de este ventrículo con hipoplasia del otro. Clínicamente presenta falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, falta de crecimiento y pobre perfusión periférica, siendo la aparición de estos síntomas en forma paralela a la caída de las resistencias vasculares pulmonares. La radiografía muestra cardiomegalia con hiperflujo pulmonar y pulmonar abombada. En el electrocardiograma puede haber un PR prolongado, desviación del eje aQRS, bloqueo de la rama derecha del haz de His.

DIAGNÓSTICO

Habitualmente, el ecocardiograma transtorácico es suficiente para establecer el diagnóstico definitivo de las CC con comportamiento de CUV. El diagnóstico se establece al demostrar las características morfológicas ventriculares, así como describir las conexiones aurículo-ventriculares y ventrículo-arteriales. En casos de que el diagnóstico definitivo no pueda establecerse de manera contundente o queden algunas dudas aún después del ecocardiograma, otros estudios complementarios como el cateterismo cardiaco, la angiografía cardiaca y/o la resonancia magnética cardiaca, ayudan a precisar el diagnóstico, así como a elegir y planear la corrección quirúrgica.

TRATAMIENTO

Las cardiopatías englobadas dentro del grupo de CUV tienen como característica común la presencia de una sola cavidad ventricular funcional. Este ventrículo, por tanto, es el encargado de mantener tanto la circulación pulmonar y sistémica de forma paralela. Dicho circuito en paralelo tiene dos importantes desventajas: la desaturación arterial de oxígeno tanto en reposo como durante el ejercicio y la sobrecarga crónica de volumen; ambas condiciones originan una isquemia subendocárdica condicionando con ello disfunción ventricular que se traduce clínicamente como insuficiencia cardiaca congestiva, siendo pocos los pacientes que sobreviven más allá de la tercera década de vida.

No existe tratamiento correctivo de las CC con fisiología de CUV, por el contrario, existen solo tratamientos paliativos con la finalidad de incrementar la esperanza y calidad de vida de estos pacientes. Estos tratamientos paliativos se realizan por etapas o fases, dependiendo de la anatomía particular de la CC, así como de la edad a la que se establece el diagnóstico. ⁽⁵⁾

En el periodo neonatal, la primera fase paliación de los CUV depende de la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar: en caso de ser excesivo se procede a

realizar una bandaje o cerclaje de la arteria pulmonar con la finalidad de disminuir el flujo sanguíneo pulmonar; en caso contrario, cuando el flujo sanguíneo pulmonar es disminuido, se opta por realizar algún procedimiento que asegure un adecuado flujo sanguíneo pulmonar ya sea mediante la creación de una fístula sistémico pulmonar (habitualmente una fístula de Blalock-Taussig modificada) o bien, la colocación de un stent en el conducto arterioso.

La segunda etapa realizada habitualmente realizada entre los 6 - 9 meses de edad, es la creación de una anastomosis cavopulmonar superior (Glenn bidireccional) y la eliminación de la fístula sistémico pulmonar existente. ⁽⁷⁾

La tercera etapa, descrita en 1971 en Francia por el Dr. Francis Fontan Burdeos y conocida actualmente como la cirugía de Fontan, es un procedimiento enfocado a establecer una derivación cavopulmonar total, separando las circulaciones sistémica y pulmonar.

PROCEDIMIENTO DE FONTAN

Descrita por primera vez como una técnica quirúrgica paliativa para los pacientes con atresia tricuspídea, es actualmente utilizada en una amplia variedad de cardiopatías congénitas complejas que tienen en común el de tener un CUV.

El procedimiento de Fontan consiste en dirigir la totalidad del retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares conectando las venas cavas a la arteria pulmonar, evitando así, el paso de sangre desaturada por las cavidades derechas del corazón.

Desde su descripción original, la cirugía de Fontan ha sufrido numerosas modificaciones. La vena cava superior era conectada de manera directa a la arteria pulmonar, mientras que, al principio, para la vena cava inferior los cirujanos utilizaban conexiones entre la vena cava inferior y la aurícula derecha y entre ésta última y la arteria pulmonar. De manera más reciente se han descrito dos variantes o técnicas para conectar la vena cava inferior a la rama pulmonar: el túnel lateral y el conducto extracardiaco:

El túnel lateral consiste en un deflector de prótesis y una porción de la pared lateral de la aurícula derecha, ofreciendo con ello un camino tubular entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar, sin embargo, una de las complicaciones frecuentes en esta cirugía es la alta incidencia de arritmias auriculares.

El conducto extracardiaco, introducido en 1990, es la técnica más empleada actualmente, consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. ⁽⁷⁾ Este circuito al ser extracardiaco, permite optar por realizarlo con o sin circulación extracorpórea durante el tiempo quirúrgico.

La finalidad teórica del procedimiento de Fontan es separar la circulación sistémica y pulmonar, con el fin de disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo fisiológico o anatómicamente único, disminuir los efectos adversos de la hipoxemia prolongada, reducir los eventos trombo-embólicos, preservar la función ventricular y prolongar la esperanza de vida de los pacientes con CUV ⁽¹¹⁾

SELECCIÓN DE LOS PACIENTE PARA PROCEDIMIENTO DE FONTAN

Los actualmente conocidos como “10 mandamientos de Choussat”, fueron propuestos por primera vez en 1977 por Choussat y Fontan, como una guía que describía aquellos componentes o requisitos que debía de cumplir el “paciente o candidato ideal” para ser llevado a una paliación univentricular con el procedimiento de Fontan con grandes probabilidades de éxito. (Tabla 1) ⁽¹²⁾

Estos criterios que durante muchos años sirvieron a los clínicos como una guía para determinar que paciente podría potencialmente ser llevado a procedimiento de Fontan con altas probabilidades de éxito, en la actualidad, algunos de estos criterios han sido modificados y algunos otros desechados como requisitos fundamentales para realizar este procedimiento.

Tabla 1. Criterios de selección para procedimiento de Fontan
Edad > 4 años
Ritmo sinusal
Retorno venoso sistémico normal
Volumen auricular derecho normal
Presión media de la arteria pulmonar <15 mmHg
Resistencia vascular pulmonar arteriolar < 4 unidades Wood/m²
Relación arteria pulmonar – arteria aorta > 0.75
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo >60%
Válvula mitral competente
Ausencia de distorsión de las arterias pulmonares (índice de McGoon >1.8)

TABLA 1. Criterios de selección para procedimiento de Fontan

En la actualidad, por ejemplo, la mayoría de los centros optan por llevar a cabo este procedimiento entre los 24 y 48 meses de edad, evitando con ello la exposición prolongada del organismo a la cianosis y la hipoxemia y con ello, su influencia negativa a la función cardiaca.

Anormalidades en el retorno venoso sistémico o pulmonar, hoy en día, no son impedimento para efectuar el procedimiento de Fontan, debido a que existen múltiples técnicas quirúrgicas para resolver estas alteraciones antes de dicho procedimiento.

El tamaño o volumen auricular derecho tampoco es hoy en día un requisito fundamental como lo era hace 40 años, debido a que, en la actualidad, se ha dejado de ocupar la aurícula derecha para dirigir el flujo de la vena cava inferior hacia la arteria pulmonar y se ha optado por los tubos protésicos, ya sea mediante la técnica de túnel lateral o bien, el tubo extracardiaco.

La competencia de la válvula mitral y la ausencia de distorsión de las ramas pulmonares, tampoco es más una contraindicación para efectuar procedimiento de Fontan, debido a que es factible realizar plastias de la válvula mitral o la válvula AV sistémica incluso en el mismo momento del Fontan. Del mismo modo, las

arterias pulmonares pequeñas o distorsionadas pueden ser susceptibles de plastias extensas que podrían corregir estas alteraciones.

Sin embargo, la adecuada función ventricular continúa siendo indispensable para una adecuada evolución con el procedimiento de Fontan, ya que el 90% de la energía ventricular se emplea para impulsar el flujo a través de la resistencia sistémica y solo el 10% en la resistencia pulmonar, por lo que cualquier descenso en la función ventricular puede ser crítico y perderse el flujo a través del circuito vascular pulmonar. ⁽⁸⁾

De la misma forma, es indispensable que la resistencia arteriolar pulmonar sea baja para lograr el éxito de la cirugía de Fontan. Como se mencionó con anterioridad, en el mejor de los casos, el impulso ventricular solo tiene un 10% de energía para atravesar la barrera vascular del pulmón, por ello, cualquier incremento en la resistencia por mínimo que sea, puede hacer fracasar el principio de Fontan. ⁽⁸⁾

La realización de una fenestración se hace conectando un injerto pequeño entre el tubo recientemente colocado y la aurícula derecha, las ventajas citadas de la fenestración incluyen la descompresión de la circulación venosa sistémica y el aumento del gasto cardiaco en el periodo posoperatorio temprano. Las desventajas cuando se realiza fenestración consiste en desaturación arterial sistémica con posible embolización sistémica de las venas sistémicas y en la necesidad del cierre posterior de la fenestración.

COMPLICACIONES

El procedimiento de Fontan tiene la finalidad de disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo fisiológica o anatómicamente único, disminuir los efectos adversos de la hipoxemia prolongada, reducir los eventos trombo-embólicos, preservar la función ventricular y prolongar la esperanza de vida de los pacientes con CUV, sin embargo, diversos resultados adversos como muerte prematura, falla

ventricular, eventos trombo-embólicos arritmia, enfermedad hepática y enteropatía perdedora de proteínas han sido reconocidos en el seguimiento de los pacientes con este procedimiento.⁽¹¹⁾

PRONOSTICO

Las tasas de mortalidad de la cirugía de Fontan oscila entre el 1 y 27%, sin embargo, en los últimos años ha sufrido una disminución paulatina en estudios reportados a nivel mundial. En relación con la mortalidad operatoria, considerada en los 30 primeros días posteriores a la cirugía, la mayoría ocurre en la primera semana y se debe principalmente a falla ventricular y arritmias.⁽⁷⁾ En México en un estudio retrospectivo de pacientes operados de Fontan entre 1989 y 2003 concluyó una mortalidad del 28.3%.⁽⁹⁾ Un estudio retrospectivo realizado en España, reportó una mortalidad de la cirugía de Fontan del 9% y la cardiopatía más frecuente fue atresia tricuspídea.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se estima que entre 8 y 14 niños de cada 1,000 recién nacidos vivos presentan una malformación congénita importante al nacer, en México, las cardiopatías congénitas ocupan el segundo lugar en orden de frecuencia, sólo superadas por las malformaciones del sistema nervioso central². Sin tratamiento, 25% de los pacientes con cardiopatías congénitas fallecen durante el periodo neonatal, 60% en la infancia y solo el 15% sobrevive hasta la adolescencia ¹¹.

La cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo que se emplea en aquellos pacientes con cardiopatías univentriculares, siendo la más frecuente, hasta en el 39% de los casos la atresia tricuspídea^{8-11,13-14}. En los años 70's, la sobrevida de este procedimiento oscilaba entre 75% y 83%; actualmente es de alrededor de 90%⁹. En un estudio realizado en el Hospital de Niños de Boston¹² se informó que las siguientes variables se asocian a la falla del procedimiento: presión pulmonar de >19 mmHg, síndrome de heterotaxia, edades jóvenes (menores de 4 años de edad) en el momento de la cirugía, una válvula tricúspide como único sistema auriculoventricular, distorsión de la arteria pulmonar, conexión auriculopulmonar que se origine en la orejuela o aurícula derecha, ausencia de fenestración y tiempo de bomba prolongado durante la cirugía. Además de ser indispensable una adecuada función ventricular se reporta que la morfología ventricular derecha se asocia con mayor frecuencia a arritmias¹³, las cuales son unas de las principales causas de muerte en los operados de Fontan⁷.

Hay algunos estudios que describen las características morfológicas de los pacientes sometidos a la cirugía, sin embargo, a nivel nacional no hay estudios que determinen cuales están asociadas a falla o éxito del procedimiento. Por lo anterior es importante realizar un estudio que permita conocer las características morfológicas de los pacientes llevados a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría.

3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los factores asociados a mortalidad y buen pronóstico de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría?

4. JUSTIFICACIÓN

Internacionalmente hay estudios que describen las características que conducen a la falla del procedimiento de Fontan, dentro de ellas, las morfológicas como el tipo de cardiopatía y la morfología ventricular, son importantes para identificar aquellos pacientes en los que existe mayor riesgo fallar el procedimiento. En nuestro medio no contamos con estudios que identifiquen factores que se asocian a buen o mal pronóstico en pacientes operados de Fontan, conjunte las propias características de la población en seguimiento del Instituto Nacional de Pediatría permitirá compararlas con las de otros estudios, esto es importante para identificar aquellos pacientes con posibilidad de falla de la cirugía de Fontan y establecer estrategias que disminuyan esa posibilidad.

5. OBJETIVOS

GENERAL

Describir las características demográficas, anatómicas y el seguimiento postoperatorio en pacientes pediátricos operados de Fontan atendidos en el INP.

ESPECÍFICOS

Estimar la frecuencia de las variedades anatómicas de los pacientes pediátricos operados de Fontan atendidos en el INP.

1. Estimar el número de pacientes operados de Fontan que hayan tenido diámetro adecuado de ramas pulmonares (índice de McGoon > 1.8)
2. Determinar cuáles son las principales causas de falla de fontan en el postoperatorio inmediato y tardío.
3. Determinar las principales causas de fallecimiento de los pacientes operados de Fontan.

6.- MATERIAL Y MÉTODOS

Tipo de Estudio

Estudio observacional, retrospectivo, entre grupos de comparación, retrolectivo.

Población de Estudio

Se revisaron expediente de pacientes de cardiología pediátrica del instituto nacional de pediatría de cero a 18 años, de ambos sexos que tienen cardiopatías complejas que funcionan con fisiología univentricular que han sido operados de cirugía de Fontan, se analizaron los ecocardiogramas de seguimiento posteriores a la cirugía, así como la necesidad de medicamentos en el postoperatorio y el estado clínico de cada paciente para determinar si tienen una adecuada función cardiovascular.

Criterios de inclusión

Se incluirán todos los pacientes que tengan expediente dentro de la Institución, que tengan como enfermedad de base una cardiopatía corregida con cirugía de Fontan y se encuentren en seguimiento por el servicio de Cardiología pediátrica de este Instituto.

Criterios de Exclusión

Se excluyen pacientes con cardiopatía con fisiología univentricular no corregida o que hayan perdido seguimiento dentro de la Institución, o que no tengan la información completa que se necesita para el estudio constatada en el expediente

Tamaño de la muestra

Expedientes que cumplan con los criterios de inclusión en los últimos dieciocho años, se llevara a cabo un muestreo por conveniencia.

Análisis estadístico

Con las variables del estudio que fueron seleccionadas, se construirá una base de datos en el programa Excel, la cual posteriormente se exportará al programa estadístico SPSS versión 21 con el cual se llevará a cabo el análisis según el tipo

de variables, y los resultados finales del estudio se presentaron gráficos y tablas.

7.- RESULTADOS

Se recolectaron datos de 73 expedientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita, a la cual se le realizó procedimiento de Fontan en los últimos 18 años en el INP. Se exportó al programa IB SPSS Statistics V. 21 donde se realizó el análisis estadístico de las variables las cuales se presentan a continuación en gráficos y tablas.

De los pacientes seleccionados se excluyeron 4 pacientes cuyos expedientes no se lograron conseguir, o no se contaba con información al respecto.

De los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan el 60.3% corresponde al sexo masculino y el 39.7% al sexo femenino. Del total de defunciones (n=18) 9 correspondieron al sexo masculino y 9 al sexo femenino, obteniendo el 50% del total de defunciones por cada sexo. Pero una mortalidad más alta en las mujeres (33% vs 21.4%), con una mortalidad global en todo el grupo de análisis del 26%. (Tabla 2)

Sexo	No. Pacientes	Porcentaje	Muertos	Vivos	Mortalidad por genero
Masculino	42	60.8%	9	35	21.4%
Femenino	27	39.1%	9	20	33.3%

Tabla 2.- Relación de pacientes y mortalidad de acuerdo al sexo.

Las cardiopatías congénitas más frecuentes sometidas a procedimiento de Fontan en orden de frecuencia fueron: Atresia tricúspide (AT) en el 30.4% (n = 21), Canal AV desbalanceado (CAD) 18.8% (n = 13) Doble salida de ventrículo derecho (DSVD) en el 15.9% (n = 11), doble entrada de ventrículo izquierdo (DEVI) en el 14.5% (n = 10) atresia pulmonar (AP) en el 14.5% (n = 10), síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) en el 1.4% (n = 1) y otras en el 4.3% (n = 3) de los casos (Gráfico 1).

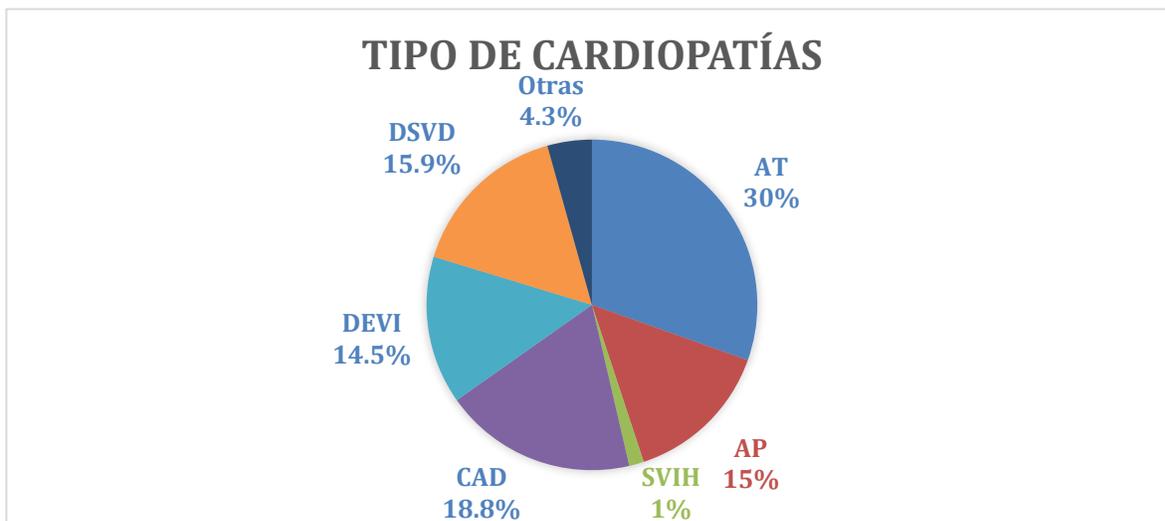


Gráfico 1. Tipo de Cardiopatías

La morfología ventricular en orden de frecuencia fue: Morfología izquierda en el 65% de los casos (n = 45), morfología derecha en el 13% de los casos (n = 9), morfología biventricular en el 17% de los casos (n = 12) y en el 5% no se pudo determinar la morfología ventricular (n = 3)

De los casos que fallecieron encontramos que en un 77% (n = 13) se identificó morfología izquierda y en un 22% (n = 4) morfología derecha, en un 5.5% (n = 1) no se pudo establecer la morfología (Gráfico 2).

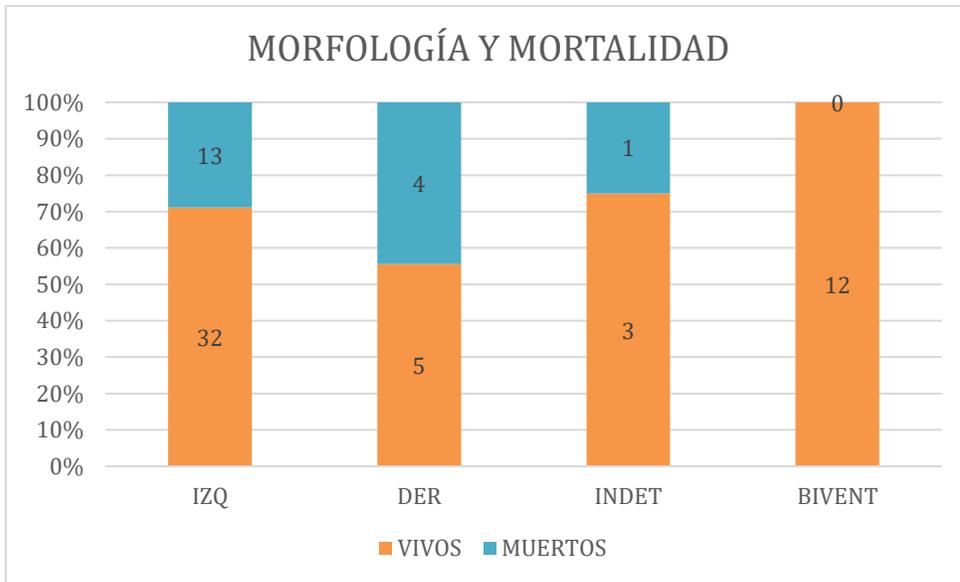


Grafico 2. Morfología y Mortalidad.

En cuanto a procedimientos realizados previo a la cirugía de Fontan en un paso inicial se realizó una Fistula de Blalock-Taussig en el 24.6% (n = 17) de los casos, Bandaje pulmonar en el 16% (n = 11) de los casos, procedimiento de Norwood en el 1.4% de los casos (n =1), y se realizó una cirugía de Glenn en 58% de los pacientes (n = 40) (Gráfico 3).

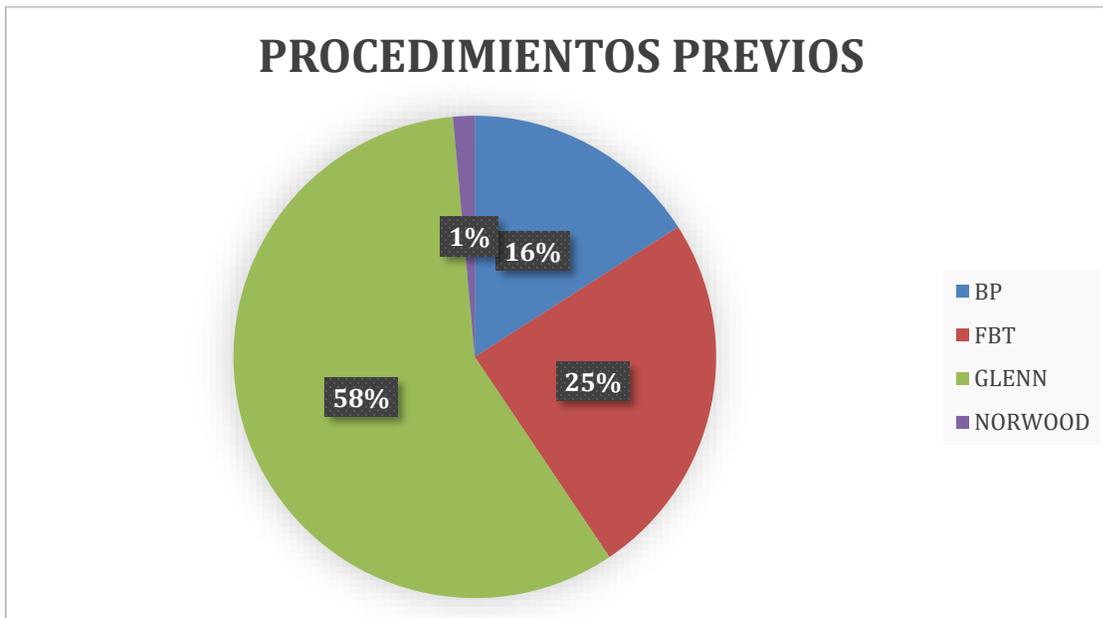


Grafico 3. Procedimientos previos

En cuanto a la edad de la cirugía, la media del total de pacientes, fue de 85 meses (7 años 1 mes), con edad mínima de 35 meses (2 años 11 meses) y máxima de 176 meses (14 años 8 meses). La edad media de las defunciones fue de 89 meses (7 años 5 meses) y en cuanto a los que se encuentran vivos y en seguimiento, la edad promedio al momento de la cirugía fue de 105 meses (8 años y 9 meses).

El promedio del peso de los pacientes al momento de la cirugía fue de 22.2 kg con un peso mínimo de 12 kg y máximo de 55 kg. En los pacientes finados el promedio del peso al momento de la cirugía fue de 22.9 kg, con mínimo de 12.5 kg y máximo de 55 kg, y el promedio del peso de los pacientes vivo al momento, es de 22.03 kg, con mínima de 12 y máxima de 48.9 kg

Entre las principales complicaciones postquirúrgicas encontradas en esta serie de casos, se encontraron: derrame pleural en el 39.1% de los casos, arritmias en 5.7% de los casos, choque cardiogénico en el 14.5% de los casos, complicaciones neurológicas en el 4.3% de los casos, complicaciones hepáticas reportadas en 1.4% de los casos e infecciones en mediastino en 2.9% de los casos.

En cuanto a mortalidad, se encontró en esta serie una mortalidad del 26% la cual se dividió en dos periodos: temprana si ocurrió en un periodo menor 30 días o antes del egreso hospitalario, que correspondió a 15 casos (83.3% del total de muertes) y 3 casos (21.7%) con mortalidad tardía, definida como la muerte posterior a los 30 días de la cirugía o posterior al egreso hospitalario.



Grafico 4. Causas de Mortalidad

Las principales causas de mortalidad fueron choque cardiogénico en el 50% (n = 9) de este total el 77.7% de los casos ocurrió en el postoperatorio inmediato (n = 7) y en 22.2% en un periodo a largo plazo (n = 2), Arritmias cardiacas en el 16.7% de los casos (n = 3) en el 11.1% la causa del fallecimiento fue por complicaciones neurológicas (n = 2), y en el 16% (n = 3) de los casos la causa de muerte no se estableció de manera clara o no se relacionó al procedimiento de Fontan. Solo un paciente falleció por Enteropatía perdedora de proteínas y linfangiectasia intestinal (Gráfico 4).

Del total de paciente estudiados: 6 fueron operados en el periodo de 2000 – 2005, 14 fueron operados en el periodo de 2006 – 2010, 27 fueron operados en el periodo de 2011 - 2015 y 22 fueron operados en el periodo de 2016 – 2019. El número de pacientes que fallecieron en cada periodo fue el siguiente: del 2000 – 2005 4 pacientes, del 2006 – 2010 fallecieron 7 pacientes, del 2011 al 2015 fallecieron 3 pacientes y del 2010 al 2019 falleció solo un paciente en el periodo postoperatorio menor a 30 días (Gráfico 5).

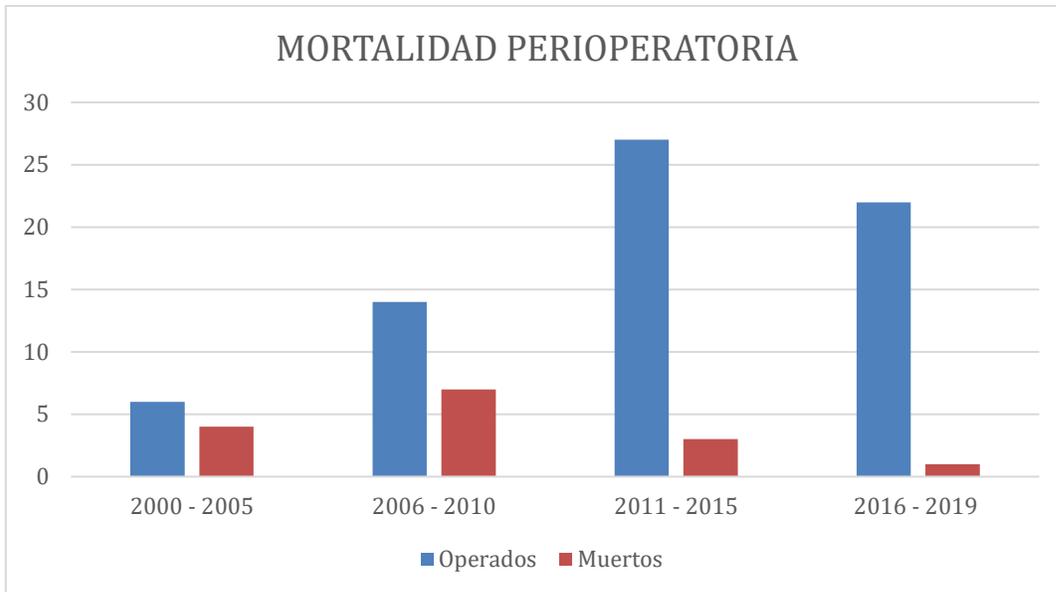


Grafico 5. Mortalidad Perioperatoria

De los pacientes que actualmente tenemos en seguimiento encontramos que el 100% tiene una buena calidad de vida, y se refieren como asintomáticos en sus citas de seguimiento, la mayoría de los pacientes esta en control con medicamentos antiagregantes plaquetarios o IECA, en un 89% del total de pacientes en seguimiento, tuvimos una mínima de seguimiento de 2 meses en una paciente recién operada y una máxima de 136 meses, con un promedio de seguimiento a largo plazo de 50 meses. (Grafico 6).

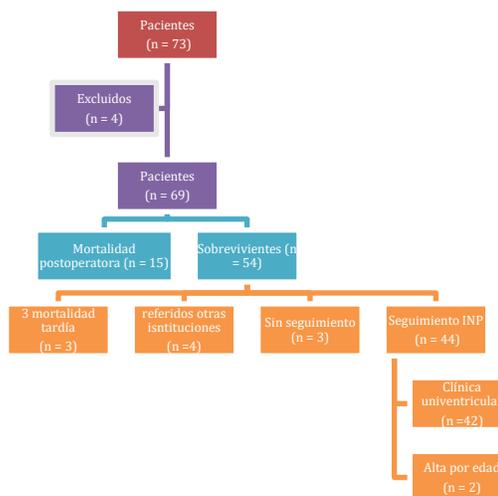


Grafico 6. Muestra total de pacientes.

8.- DISCUSIÓN

Comparando la literatura internacional con nuestra serie de pacientes, en un estudio de la clínica Mayo de seguimiento a 40 años en pacientes operados de Fontan, se reporta una edad promedio de intervención de 9.4 años \pm 7.5 años, y la media del seguimiento fue de 15.3 \pm 9.3 años. Comparándolo con nuestra serie en que la media de edad fue de 7.2 años y el seguimiento fue de 4 años y dos meses. En cuanto a las cardiopatías que fueron intervenidas, la Atresia tricuspídea fue la más frecuente siendo el 26% de su total de manera similar a nuestra serie. Como en nuestro estudio, la morfología ventricular de los pacientes no impactó en la supervivencia a largo plazo, la diferencia no fue significativa. ⁽¹¹⁾

En cuanto a las causas de mortalidad a largo plazo nuestra serie difiere de este estudio debido a que en nuestro centro existe una alta tasa de mortalidad en el postoperatorio inmediato, además de las dificultades para realizar un seguimiento a largo plazo en comparación con lo reportado por La Clínica Mayo, sin embargo, las principales causas fueron de origen cardiovascular en este estudio a largo plazo en un 83% de los casos. ⁽¹¹⁾

En este estudio se observó que la realización de un Glenn Bidireccional previo a la operación de Fontan aumentaba la supervivencia a largo plazo, práctica que se ha implementado en nuestro Hospital. ⁽¹¹⁾

En otro estudio del 2008 del Boston Children's Hospital se dividieron las causas de muerte en perioperatorias (menor a 30 días) o tardías (mayores a 30 días) En este estudio se encontró una mortalidad temprana perioperatoria del 78.9% y tardía en 21.1% a comparación con nuestra serie en que la mortalidad perioperatoria fue del 77.7% y la tardía del 22.2%, en esta serie la mediana de edad para la realización del Fontan fue igual de 7.9 años y la cardiopatía más frecuente fue igualmente la atresia tricuspídea en el 31% de los casos. En este estudio la morfología ventricular derecha si tuvo un riesgo incrementado de aumento de la mortalidad a diferencia del estudio previo, además de la presencia de enteropatía perdedora de proteínas la cual se presentó en 1 de nuestros pacientes, por lo que nuestra muestra no es tan grande para establecer significancia clínica al respecto. ⁽¹³⁾

En una revisión del 2017 de la British Medical Journal, se establecieron las principales causas de mortalidad a largo plazo de pacientes con Fontan encontrando la más frecuente como Falla Cardíaca, en segundo lugar arritmias y en 3er lugar falla respiratoria, de nuestros pacientes que fallecieron posterior a 30 días, la causa más frecuente fue insuficiencia cardíaca en 2 pacientes, y en segundo lugar la enteropatía perdedora de proteínas, las arritmias se presentaron más bien en el periodo temprano, sin embargo el tamaño de la muestra es muy pequeño para poder darle significancia clínica. En esta revisión también se observó que la presencia de derrame pleural que tardo más de 3 semanas en resolver se asoció a una mortalidad tardía más elevada, este dato es importante ya que la mayoría de nuestros pacientes presento derrame pleural en un 40% de los casos, sin embargo, no se documentó la duración del mismo en todos los casos, pero abre un parte aguas para vigilar el tiempo de resolución del derrame pleural. ⁽¹⁴⁾

9.- CONCLUSIONES

Actualmente la cirugía de Fontan ha tenido grandes avances en cuanto a mortalidad y calidad de vida en los pacientes con fisiología univentricular, sin embargo, aún se necesita más conocimiento en cuanto a causas de mortalidad en estos pacientes.

En nuestro centro se han realizado avances equiparables a la literatura mundial, sin embargo, aun nuestra muestra de paciente no es tan grande comparado con los centros mencionados.

Además, podemos observar que la mortalidad perioperatoria ha disminuido conforme al tiempo de realizada la cirugía, esto debido, a la experiencia y la mejoría en el manejo perioperatorio de estos pacientes, observándose una disminución significativa en el número de muertes en comparación con los procedimientos realizados por periodos de tiempo.

Una de las limitantes es el seguimiento a los pacientes ya que este se pierde al cumplir la mayoría de edad (18 años de edad), por ser nuestro centro, un Hospital

exclusivamente pediátrico y es difícil continuar con el seguimiento después esta edad.

10.- BIBLIOGRAFÍA:

- 1.- Robert W. Elder, MD. *Risk Factors for Major Adverse Events Late after Fontan Palliation*. Congenit Heart Dis. 2015; 10(2): pag:159–168. New Haven, EEUU
- 2.- Gustavo Gabriel Mendieta-Alcántara. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. 2013
- 3.- Godfrey M, Schimmel MS, Hammerman C, Farber B, Glaser J, Nir A. The incidence of congenital heart defects in very low birth weight and extremely low birth weight infants. *Isr Med Assoc J*. 2010;12:36-8
- 4.- Martínez-Oloron P, Romero-Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra 1989-1998. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(12):1428-34.
- 5.- Choussat A, Fontan F, Besse P. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourn EA. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978:559-566
- 6.- Allen HD, *Moss and Adams*. Editorial Lippincott, séptima edición, Philadelphia; 2010. P. 1131-1136.
- 7.- Gewillig M. *The Fontan Circulation Heart*. 2005, 91: 839-846.
- 8.- Mendoza A. Albert A. Ruiz E. Boni L. Ramos V. Velasco JM, et al. *Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria*. *Rev Esp Cardiol* 2012: 65 (4) 356-362
- 9.- Calderón Colmenero J. Ramírez S. Viesca R, Ramírez L, Casanova M. García Montes JA, et al. *Cirugía de Fontan*. *Archivos de cardiología de México* 2005; 74:425-434.

- 10.- Gewillig M. The Fontan Circulation Heart. 2005, 91: 839-846.
- 11.- Pundi, K. N., Johnson, J. N., Dearani, J. A., Pundi, K. N., Li, Z., Hinck, C. A, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation. *Journal of the American College of Cardiology*, (2015). 66(15), 1700–1710.
- 12.- J. Stern, Herbert. Fontan “Ten Commandments” Revisted and Revised. *Pediatr Cardiol* (2010) 31:1131-1134.
- 13.- Khairy, P., Fernandes, S. M., Mayer, J. E., Triedman, J. K., Walsh, E. P., Lock, J. E., & Landzberg, M. J. Long-Term Survival, Modes of Death, and Predictors of Mortality in Patients With Fontan Surgery. *Circulation*, (2008). 117(1), 85–92.
- 14.- Alsaied, T., Bokma, J. P., Engel, M. E., Kuijpers, J. M., Hanke, S. P., Zuhlke, L., Veldtman, G. R. Factors associated with long-term mortality after Fontan procedures: a systematic review. *Heart*, (2016). 103(2), 104–110.