



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE**  
**LOS TRABAJADORES DEL ESTADO**  
**CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"**

RESULTADOS DE LA TÉCNICA DE LA CIRUGÍA DE FONTAN INTRA-EXTRA  
CARDIACA FENESTRADA PARA CIRCULACIÓN UNIVENTRICULAR

**TESIS**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

**CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA**

PRESENTA:

**DRA. ELIANA BEATRIZ YAGUAL GUTIÉRREZ**

DIRECTOR DE TESIS:  
**DR. ANDRÉS JAIME URIBE**



**ISSSTE**

REGISTRO 317.2020

CIUDAD DE MÉXICO. 8 AGOSTO DE 2021



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

---

**Dr. Mauricio Di Silvio López**  
Subdirector de Enseñanza e Investigación  
del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**Dr. Paul Mondragón Terán**  
Coordinador de Investigación  
del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**Dr. Guillermo Díaz Quiroz**  
Profesor Titular de la Especialidad de Cirugía Cardiorácica  
en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**Dr. Andrés Jaime Uribe**  
Director de Tesis  
Adscrito al Servicio de Cirugía Cirugía Cardiorácica  
del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**Dra. Eliana Beatriz Yagual Gutiérrez**  
Tesisista  
Residente de cuarto año del Servicio de Cirugía Cardiorácica  
del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

## ÍNDICE

<b>INDICE</b>	<b>3</b>
<b>Dedicatoria</b>	<b>4</b>
<b>I: Introducción</b>	<b>5</b>
<b>II: Antecedentes</b>	<b>8</b>
<b>III: Planteamiento del problema</b>	<b>15</b>
<b>IV: Justificación</b>	<b>16</b>
<b>V: Hipótesis</b>	<b>17</b>
<b>VI: Objetivo general</b>	<b>177</b>
<b>VII: Objetivos específicos</b>	<b>18</b>
<b>VIII: Diseño del estudio</b>	<b>18</b>
<b>IX: Resultados</b>	<b>22</b>
<b>X: Discusión</b>	<b>27</b>
<b>XI: Conclusiones</b>	<b>29</b>
<b>XII. Aspectos éticos</b>	<b>29</b>
<b>XIII. Aspectos de Bioseguridad</b>	<b>30</b>
<b>XIV. Conflictos de intereses</b>	<b>30</b>
<b>XV. Cronograma de actividades</b>	<b>31</b>
<b>XVI: Bibliografía</b>	<b>31</b>
<b>XVII: Anexos</b>	<b>36</b>

## Dedicatoria

Esta tesis está dedicada a Dios, por haberme iluminado y guiado para culminar con éxito esta subespecialidad, sin su bendición no habría sido posible terminar mi formación académica, ya que fue el quien abrió puertas.

A mis padres Rolando Yagual Espinoza, Blanca Gutiérrez Alvarado y a mis hermanos, por su paciencia, y constancia para hacerme una mujer de bien, dándome su incondicional amor y apoyo.

Al Ing. Danny Czarninski Baier, quien de manera incondicional me brindo su apoyo económico para poder culminar este sueño.

Gracias a todos, de todo corazón.

## I: Introducción

Los pacientes con corazón funcionalmente univentricular son sometidos a una serie de intervenciones encaminadas a dirigir pasivamente el flujo de las venas sistémicas hacia la circulación pulmonar, dejando el ventrículo único para impulsar la circulación sistémica esto es lo que se conoce como fisiología de Fontan<sup>1</sup>.

Esta cirugía no se puede realizar al nacer por las resistencias vasculares pulmonares (RVP) elevadas que es normal en esta etapa, las mismas irán disminuyendo con los días, condición en la que está contraindicado el procedimiento<sup>2</sup>, además la vena cava superior (VCS), vena cava inferior (VCI) son de pequeño calibre que imposibilitaría cualquier tipo de derivación a pesar de que las RVP disminuyeran<sup>3</sup>.

Desde la técnica propuesta por Fontan y Rodolfo O. Krautzer en 1971, ha tenido varias modificaciones, a pesar de ser una cirugía paliativa cuyo fin es el de mejorar la hemodinamia univentricular que causa trastornos deletéreos a nivel pulmonar y sistémicos, debido al ajustes de presiones que tienen que ocurrir en ambos sistemas, a la pérdida de pulsatibilidad del flujo en las arterias pulmonares. Para lograr una hemodinamia satisfactoria depende de ciertos factores: presión arterial media pulmonar (PAMP), resistencia arteriolar pulmonar (RAP), una buena función ventricular sistólica y diastólica de ese ventrículo único, el tamaño de las ramas pulmonares y que las bocas anastomóticas quirúrgicas no tengan restricción alguna<sup>4</sup>. Así las complicaciones inherentes a la circulación de Fontan: insuficiencia cardíaca derecha, arritmias, tromboembolia, enteropatía perdedora de proteínas, hipoalbuminemia, muerte súbita<sup>5,6,7</sup> disminuyen su tasa de presentación.

En la técnica convencional conectaban la aurícula derecha a la arteria pulmonar, usando varios métodos diferentes por ejemplo conductos, parches o anastomosis directa, esta técnica

ya quedó en el olvido, las nuevas técnicas buscan un flujo sanguíneo a nivel pulmonar más eficiente, reduciendo el riesgo de arritmias y trombosis. En 1987 Puga uso la técnica del Túnel lateral (TL) en un paciente con asplenia y ventrículo único pero 1988 Castañeda difundió la técnica del TL, en 1990 Marcelatti popularizó la técnica del Conducto extracardiaco.<sup>8,9,10,11</sup> La cual también ha sufrido modificaciones con el tiempo.

Cuando las demandas metabólicas del organismo superan la capacidad de satisfacerlas se está ante la presencia de Fontan fracasado. El fracaso agudo requiere la necesidad de revisión del Fontan y un tratamiento urgente dada su alta mortalidad, siendo su manejo óptimo un tema controvertido, incluyendo: la reconversión a conexión cavo-pulmonar parcial (Take-Down), el intervencionismo percutáneo, el uso de asistencia ventricular y el trasplante cardiaco. El fracaso crónico es el deterioro del estado clínico (NYHA III, IV), la enteropatía perdedora de proteínas, la bronquitis plástica, fibrosis hepática y la presencia de arritmias intratables.

Actualmente la paliación del corazón univentricular se realiza en tres etapas: la etapa 1 se realiza en el neonato (fístula sistémico-pulmonar (FSP), banding o cirugía de Norwood), la FSP es la colocación de un injerto de PTFe conectado de arteria subclavia derecha a arteria pulmonar derecha, en el banding colocamos un parche de PTFe a nivel del tronco de la pulmonar disminuyendo el calibre del mismo, con el fin de disminuir el flujo anterogrado, la cirugía de Norwood, se realiza en ventrículo izquierdo hipoplásico, en donde se reconstruye la aorta ascendente, se cierra la pulmonar y se coloca una fístula sistémico-pulmonar, la etapa 2 de 4 meses a 4 años (Glenn bidireccional o un hemi-Fontan) la cirugía de Glenn es la conexión de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, y el hemi-Fontán y la etapa 3 a partir de los 4 años (cirugía de Fontan), cuya técnica preferida actualmente es el Fontan extracardiaco con o sin fenestración. En la actualidad, ciertos grupos

implementaron una nueva modificación a la técnica usando un injerto intra-extracardiaco fenestrada a nivel de la aurícula derecha, conectando la parte intracardiaca a la vena cava inferior y la parte extracardiaca a la arteria pulmonar derecha.

La mortalidad se sitúa en un rango del 1-3% gracias a la mejoría de la técnica quirúrgica, de los cuidados perioperatorios y la mejor selección de los pacientes. Los resultados de la Cirugía de Fontan a corto y medio plazo son excelentes, considerando la gravedad de las cardiopatías congénitas con un ventrículo funcional, queremos indicar los resultados de la implementación de esta nueva modificación a la técnica en la Cirugía de Fontan en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

## II: Antecedentes

Los términos de “corazón univentricular” o “ventrículo único (VU)” se utiliza para referirse a malformaciones cardiacas congénitas complejas que se caracterizan por la presencia de un solo ventrículo útil, el cual es el que sustenta toda la fisiología circulatoria.

El concepto de circulación de Fontan fue descrito por primera vez en 1971<sup>12,13</sup> inicialmente se realizó en pacientes con atresia tricuspídea (AT) pero hoy en día todos los pacientes con un solo ventrículo funcional son candidatos para este procedimiento.

Entre las patologías que se pueden beneficiar de circulación univentricular son<sup>14</sup>:

- Doble entrada izquierda.
- Doble entrada derecha.
- Entrada AV única:
  - Atresia tricuspídea.
  - Atresia mitral.
  - Canal auriculoventricular completo (CAVC) desbalanceado.
  - VU indeterminado.
- Orificios auriculoventricular cruzados.
- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

En 1943, Isaac Starr observó que la destrucción del ventrículo derecho (VD) por cauterización del sistema coronario en perros no se acompañaba de elevación de la presión venosa central<sup>15</sup>. Con base a estos hallazgos, en 1948 Rodbar y Wagner publican un trabajo en donde demuestran la posibilidad de excluir, el ventrículo derecho mediante la anastomosis de la orejuela derecha con la arteria a pulmonar que ligaron de manera proximal<sup>16</sup>. En 1950

Carlson, Mondini y de Marchi describieron por primera vez la anastomosis cavopulmonar en un trabajo experimental con animales, conectando la vena ázigos con la rama pulmonar derecha y ligando la vena cava superior en su unión con la aurícula derecha (AD).<sup>17</sup>

En 1956 Glenn y Patiño publicaron la primera serie experimental de derivación cavopulmonar en 59 perros operados con éxito.<sup>18</sup> La primera aplicación clínica del procedimiento la publicó Shumacker en 1954, en dos niños diagnosticados de tronco común y transposición de grandes arterias que sobrevivieron 8 y 15 horas al postoperatorio respectivamente, falleciendo por hipertensión pulmonar. Simultáneamente Warden, de Wall y Varco llevaron a cabo la anastomosis auriculopulmonar simulando una atresia tricuspídea al cerrar la válvula tricúspide quirúrgicamente, considerando que la AD suplía parcialmente la función de bomba del ventrículo derecho<sup>19</sup>. Más tarde, Haller<sup>20</sup> en 1966 publicó su trabajo sobre la anastomosis cavopulmonar sin ligar la arteria pulmonar, lo que permite la continuidad del árbol pulmonar y con ello se logra un flujo similar en ambas ramas pulmonares, lo que se llama derivación cavopulmonar bidireccional. Los primeros resultados de esta técnica son reportados por Azzolina en 1972<sup>21</sup>. Esta técnica, a diferencia de la fístula sistémico-pulmonar, evita la distorsión de las ramas pulmonares, disminuyendo el riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar y la sobrecarga sistémico-pulmonar, evitando la hipotensión diastólica que alteraría la perfusión coronaria. La derivación cavopulmonar bidireccional (Glenn bidireccional) es un paso quirúrgico importante para iniciar la circulación tipo Fontan.

En 1968 Fontan y Baudet publican 3 casos con atresia tricuspídea a quienes realizan anastomosis auriculopulmonar asumiendo que la aurícula derecha iba a cumplir función de bomba<sup>12</sup>, como complicaciones fueron reportados derrames pleurales en el postoperatorio inmediato y arritmias auricular en el postoperatorio tardío.

En 1971 Kreutzer y colaboradores en Argentina, realizaron por primera vez un bypass del VD teniendo como fundamento fisiológico, el que la circulación pulmonar se llevaba a cabo siempre y cuando existiera un gradiente adecuado entre el atrio derecho e izquierdo. La cirugía consistía en la anastomosis entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar, ya sea mediante la colocación de un homoinjerto o desinsertando la arteria pulmonar y anastomosandola a la orejuela derecha<sup>22,23</sup>, además creaban una fenestra de 6 milímetros de diámetro. La complicación que se presentó fue la compresión esternal de la anastomosis auriculopulmonar entre el esternón y la aorta, este problema se resolvió mediante la realización de la anastomosis auriculopulmonar posterior amplia, pasando el tronco de la arteria pulmonar por detrás y hacia la derecha de la aorta.

En Suecia en 1975, el Dr. Bjork<sup>24</sup> describió un procedimiento quirúrgico en 3 pacientes, consistente en realizar la anastomosis entre la orejuela derecha y el ventrículo derecho rudimentario con la ayuda de un parche de pericardio, en pacientes con atresia tricuspídea con el fin de aprovechar la propiedad contráctil del VD.

Yacoub en 1976 extiende estos conceptos a otro tipo de cardiopatías como la doble entrada a ventrículo único, pero preserva el fundamento fisiológico en el cual la aurícula derecha asume la función contráctil ventricular colocando dos válvulas tanto a la entrada como a la salida auricular<sup>25</sup>.

Es así que durante años se ha ido modificando la técnica, con el fin de disminuir las complicaciones deletéreas que causa una circulación univentricular.

Los resultados iniciales de la derivación cavopulmonar total presentaban una alta mortalidad y morbilidad, entre el 10-20%, aceptables para aquella época. Se pensó que estos resultados podrían relacionarse con la selección de los pacientes. Por esta razón, Choussat, Fontan y colaboradores en 1977<sup>14-26</sup>, propusieron un decálogo de factores de riesgos deducidos de los

resultados observados con la técnica atriopulmonar. Tras unos años de experiencia con la técnica bicavopulmonar fueron evaluados y modificados y estos son 10 criterios:

- Edad comprendida entre 4 y 15 años.
- Ritmo sinusal.
- Drenaje normal de venas cavas.
- Volumen normal de AD.
- Presión media de la arteria pulmonar menor de 15 mm Hg.
- Resistencia pulmonar menor de 4 UW.
- Relación de diámetros pulmonar y aórtico mayor de 0.75 con ramas pulmonares de buen calibre (valor  $Z \geq -2$ )
- Función ventricular normal (FE  $\geq 60\%$ )
- Ausencia de estenosis o insuficiencia valvular AV significativa.
- Ausencia de obstrucción de venas pulmonares.

Una vez cumplidos todos estos criterios, evaluando adecuadamente al paciente, la presión auricular derecha o venosa sistémica es usualmente el doble de la normal, alrededor de 14mmhg, si estos criterios no llegan a cumplirse el modelo de Fontan fracasa de manera aguda o puede hacerlo de forma crónica **Fig 1.-**

Como complicaciones de las técnicas de Fontan-Kreutzer y de Bjork se observó una elevada tasa de obstrucción de la conexión auriculopulmonar (40% a los 15 años) de la cirugía de Fontan original, así como dilatación grave de la AD con compresión progresiva de las venas pulmonares derechas, tromboembolia pulmonar, alta incidencia de taquiarritmias auriculares por las suturas y la fibrosis de la AD, además de enteropatía perdedora de proteínas por la

elevación crónica de la presión portal. Por estas alteraciones la eficacia de este tipo de cirugía fue cuestionada y se han estado buscando nuevas alternativas quirúrgicas.

En 1989, De Leval y colaboradores<sup>27</sup> observaron que las diferentes variantes de la cirugía de Fontan-Kreutzer tenían como inconveniente que la AD disminuía el flujo efectivo disminuyendo la energía cinética, postulando que la creación de un sistema de flujo laminar mejoraría la hemodinamia. Por lo que propusieron la derivación cavopulmonar total. La técnica consiste en la unión término-lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar (Glenn) y derivación del flujo de la vena cava inferior a través de un túnel lateral utilizando la pared posterior de la AD y la conexión del extremo proximal a la rama pulmonar por su borde inferior.

El “Fontan fenestrado” fue propuesto por el Dr. Aldo Castañeda en 1987<sup>28,29</sup> Guatemalteco, como una alternativa para candidatos de alto riesgo, con el fin de reducir la presión del sistema venoso, disminuyendo la morbimortalidad. Los factores de riesgo que se consideran para utilizar esta alternativa de la “fenestra” son la presencia de insuficiencia de la válvula atrioventricular, disminución de la fracción de eyección, presión tele diastólica del ventrículo sistémico elevada, resistencia vascular pulmonar elevada, distorsión de las ramas pulmonares. La fenestración de 4-6 mm se realizaba en el parche para disminuir la presión en la AD a expensas de bajar la oxigenación sistémica.

Pero la técnica presenta una alta incidencia de taquiarritmias similar a los procedimientos anteriores y además, un 20% presentaban lesión definitiva en el nodo sinusal por suturas alrededor de la VCS. La técnica también predispone a la trombosis por el uso de material protésico en un circuito venoso.

La técnica de Fontan original ha presentado las siguientes modificaciones<sup>32</sup>:

Tipo I: anastomosis auriculopulmonar directa. **Fig. 2**

Tipo II: Túnel lateral + fenestración *Fig. 3*

Tipo III : Tubo extracardiaco . *Fig. 4*

Tipo IV: Fontan con conducto extracardiaco + Fenestra. *Fig. 4*

Las desventajas de la **primera generación de Fontan** fue el sometimiento de una gran área de la pared auricular derecha a la presión derecha elevada del circuito de Fontan<sup>33</sup>. Provocando crecimiento de la AD, con posterior presencia de arritmias supraventriculares. Además la técnica original usaba válvulas de homoinjerto y en población pediátricas estas se calcificaban rápidamente<sup>33</sup>.

La **segunda generación del Fontan** fue descrito por Puga<sup>9-33</sup>, en la Clínica Mayo, para pacientes con atresia mitral, usando un tubo lateral dentro de la aurícula derecha, con el fin de redirigir el flujo de la cava inferior a la pulmonar. Este tunel según Leval<sup>27</sup> tiene su ventaja en el mecanismo hidrodinámico al tener menor espacio para el flujo, ya que una gran aurícula es una desventaja desde una perspectiva energética, la sangre al ingresar en una aurícula muy dilatada pierde energía y se produce turbulencias. Pero a pesar de esto, la presencia de flutter auricular estaba presente en la mayoría de los pacientes, por la línea de sutura<sup>33</sup>. A este mismo modelo posteriormente le agregaron una fenestración para descomprimir de derecha a izquierda ante un aumento de presión a nivel pulmonar, la presencia de esta fenestración disminuyó la incidencia de derrames pleurales<sup>33</sup>, esta fenestra generalmente se cerraba dentro de un lapso de 1 a 2 años.

Además se crearon también variaciones del Glenn bidireccional clásico, llamado Hemi-Fontan, en donde se anastomosaba el tronco de la pulmonar a la pared superior de la aurícula derecha y cava superior con una extensión de pericardio **Fig.5**, una de las complicaciones de esta técnica es que se maniobra mucho el área del nódulo sinusal y la arteria del nódulo sinusal, dando lugar a bradiarritmias.

En la **tercera generación de Fontán**, Marcelleti en 1990<sup>30</sup> publica una nueva técnica quirúrgica con especial atención a la prevención de arritmias supraventriculares. La técnica, conocida como cirugía de Fontan con conducto extracardiaco, 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<sup>31</sup>. Además a este sistema se agregaba una fenestración, una de las principales complicaciones era el cierre de esta fenestración de manera temprana. Y este cierre prematuro de la fenestración dará lugar a derrame pleurales prolongados, Fu et al comparó pacientes que se sometieron a conducto extracardiaco con y sin fenestración. La duración del drenaje pleural con fenestración fue de 10 días, mientras que sin fenestración la duración fue de 13,2 días (p. 016)<sup>34</sup>.

Lardo AC<sup>35</sup> en 1999 publica un estudio comparativo entre Túnel lateral o intracardiaco, conducto extracardiaco, demostrando superioridad el grupo de conducto extracardiaco con una pérdida de la energía del 36% en relación con el 73% del otro grupo.

La ventaja de este modelo es que es fácilmente reproducible, con menos líneas de sutura en relación a la aurícula. La desventaja es la dificultad en la anastomosis de la fenestración con la aurícula, la falta de crecimiento del tubo y el conducto no permite el paso a la aurícula para procedimientos hemodinámicos o electrofisiológicos<sup>33</sup>.

En 1987 Sugato Nawa<sup>36,37</sup> propone una modificación a la técnica clásica de Fontan, anastomosis de la vena cava superior a la RPD ( Glenn), anastomosis VCI través de un puente con un injerto que pasa por la aurícula derecha ( parte intraauricular) a la Parte inferior de la

RPD (parte extraauricular), que es la **cuarta generación de Fontán**, en donde en el Centro Médico Nacional Infantil (Washington, DC) desde 2007, han realizado más de 50 procedimientos intra/extracardiaco fontán, y no han tenido muertes tempranas o tardías.

Y la permanencia en ritmo sinusal fue significativa<sup>33</sup>.

En el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre se ha realizado esta técnica propuesta por el Grupo Nawa y queremos indicar los resultados obtenidos con este procedimiento quirúrgico.

### III: Planteamiento del problema

La operación de Fontan dio luz a las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular, dando esperanza de vida a estos niños, que sin cirugía la mortalidad a corto plazo es del 100%.

Desde 1956 con el desarrollo de la técnica de Glenn y la propuesta descrita por Fontan 1968 y Kreutzer 1971, han surgido varias modificaciones, para disminuir las complicaciones inherentes a la circulación de Fontan.

En estudios internacionales han apoyado el Fontan extracardiaco fenestrado al compararlo con el intracardiaco o tunel lateral ya que disminuye la tasas de arritmias supra ventriculares pero sin dar una indicación específica de que procedimiento es el gold estándar. Hasta que en 1987 El grupo de Nawa, publicó una nueva modificación de Conducto intra/extracardiaco, obteniendo menos tasa de arritmias y mayor número de casos en ritmo sinusal postquirúrgico<sup>33</sup>.

A nivel Nacional, el único reporte es el de Calderon<sup>38,39</sup> donde comparan la técnica intracardiaca con el conducto extracardiaco en el 2005, no encontrando diferencias significativas en morbi-mortalidad en los dos grupos.

En el Centro Medico Nacional 20 de Noviembre siendo un hospital de referencia la frecuencia de atresia tricuspidea es del 3 % de todas las cardiopatías congénitas, y es la principal patología en la que se ha realizado la cirugía de

Fontan. La técnica con conducto intra-extracardiaco fenestrado se la realiza desde el año 2015 queremos indicar los resultados que se han obtenido con esta técnica. Esperamos resultados favorables que completen la evidencia que respalda este trabajo de investigación.

#### IV: Justificación

A pesar de los avances en morbi-mortalidad, en la actualidad existen muchas controversias acerca del manejo óptimo a corto, medio y largo plazo de los pacientes con corazón univentricular y sigue siendo una incógnita predecir un buen o mal resultado con los regímenes de tratamiento actuales.

Aun existen muchas interrogantes acerca de cuál es la técnica quirúrgica que ofrece mejores resultados, el momento idóneo para realizar la cirugía, el uso de fenestración, los factores de riesgo de desarrollar eventos adversos y cómo manejarlos, la calidad de vida esperable a medio y largo plazo, el desarrollo neurológico de los pacientes y sus secuelas y las alternativas terapéuticas al Fontan fracasado: médicas, asistencia ventricular o trasplante cardiaco.

Asimismo, el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico sigue siendo un reto tanto para el cardiólogo como para el cirujano cardiaco, dada la complejidad anatómica y de la técnica quirúrgica. Existen diferentes modalidades médico- quirúrgicas con diferentes resultados

según la experiencia del Centro (número de intervenciones al año, número de intervenciones por cirujano) y las características del paciente. Todo ello dificulta la comparación de las diferentes modalidades entre distintos centros. Además, a lo largo del desarrollo de la cirugía de Fontan se han producido varias modificaciones de la técnica quirúrgica.

En México existen escasos datos publicados de la cirugía de Fontan, y dada la diversidad en el manejo médico-quirúrgico, y al número reducido de pacientes, hace muy difícil llegar a alguna conclusión. En el Centro Médico Nacional 20 de noviembre se ha venido realizando la técnica intra-extracardiaca sin embargo no se ha hecho un análisis de resultados por lo que proponemos este estudio para identificar fortalezas, debilidades de esta método quirúrgico realizado en paciente con circulación univentricular, y establecer las modificaciones pertinentes para mejorar la atención del derecho habiente, a la vez fomentar la buena práctica clínica quirúrgica reduciendo la morbimortalidad en este grupo de personas, la reinserción de los mismos de manera temprana a sus actividades cotidianas, además este estudio servirá para futuras investigaciones que permitirán obtener un conocimiento adecuado de esta patología.

## **V: Hipótesis**

No aplica

## **VI: Objetivo general**

Describir los resultados de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan con la técnica intra-extracardiaca fenestrada.

## **VII: Objetivos específicos**

- 1.- Conocer la morbilidad
- 2.- Conocer la mortalidad
- 3.- Conocer los factores de riesgo.

## **VIII: Diseño del estudio**

Estudio transversal, observacional, descriptivo, retrolectivo.

### **Población del estudio**

Los pacientes intervenidos de cirugía de Fontan por el Servicio de Cirugía Cardiorácica en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del I.S.S.S.T.E. en el periodo comprendido entre enero 2015-diciembre 2020.

### **Universo de trabajo**

Pacientes con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular atendidos en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

### **Definición de Grupo Control**

No aplica.

### **Definición del Grupo a intervenir**

El estudio que se propone no contempla ninguna intervención. La cirugía de Fontan intra-extracardiaca fenestrada forma parte de la atención que requieren los pacientes con cardiopatía congénita con un solo ventrículo funcional, la misma que se realiza independientemente de su participación en el estudio.

### **Criterios de inclusión.**

- 1.- Pacientes intervenidos de cirugía de Fontan con la técnica intraextracardiaca fenestrada.

### Criterios de exclusión.

- 1.- Pacientes con cardiopatías congénitas adicionales.
- 2.- Pacientes con Falla hepática.
- 3.- Otro tipos de Fontan: túnel extracardiaco, intracardiaco, lateral.

### Criterios de eliminación.

- 1.- Pacientes con expedientes incompletos.

### Tipos de muestreo.

#### Muestreo no probabilístico

Muestreo por conveniencia de acuerdo a los criterios de selección.

#### Metodología para el cálculo del tamaño de la muestra y tamaño de la muestra

Se ingresa todos los pacientes sometidos a este procedimiento de Fontan con la técnica descrita desde el año 2015 hasta la fecha que aproximadamente son 15 pacientes.

#### Definición de variables y unidades de medida.

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	Escala de medición
Edad	Tiempo que ha transcurrido desde el nacimiento del individuo	Independiente, Cuantitativa Continua	Años
Sexo	Conjunto de las características morfológicas que identifican al hombre de la mujer	Independiente, Cualitativa Dicotómica	1. Masculino 2. Femenino
Peso corporal	Fuerza que genera la gravedad sobre el cuerpo humano	Independiente, Cuantitativa, Continua	Kilogramos

Diagnóstico prequirúrgico	Identificación de la enfermedad previa a la cirugía de Fontan	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Atresia tricuspídea</li> <li>2. Atresia pulmonar sin CIV</li> <li>3. Hipoplasia de ventrículo izquierdo</li> <li>4. Ventrículo único con doble entrada</li> <li>5. Canal atrioventricular disbalanceado</li> </ol>
Cirugías previas	Procedimientos quirúrgicos realizados antes de la cirugía de Fontan	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Fístula de Blalock Taussig modificada</li> <li>2. Colocación de Stent en conducto arterioso</li> <li>3. Cirugía de Glenn</li> <li>4. Ninguno</li> </ol>
Parámetros hemodinámicos previos a la cirugía de Fontan	Valores medidos por ecocardiograma o hemodinamia antes de realizar la cirugía de Fontan, los descritos por Choussat.	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Presión media de la arteria pulmonar.</li> <li>2. Resistencias arteriales pulmonares.</li> <li>3. Disfunción del ventrículo sistémico.</li> <li>4. Presión diastólica final del ventrículo sistémico.</li> <li>5. Tamaño de las ramas pulmonares.</li> <li>6. Grado de insuficiencia de la válvula auriculopulmonar.</li> </ol>
Parámetros quirúrgicos	Todas las medidas tomadas durante el acto quirúrgico.	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Tipo de cirugía.</li> <li>2. Realización de la fenestrada.</li> <li>3. Tiempo de perfusión extracorpórea.</li> </ol>

Parámetros postoperatorios	Valores medidos por ecocardiograma y por catéter venoso central durante el postoperatorio inmediato	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. PAMP.</li> <li>2. Presión media del atrio izquierdo (PAI).</li> <li>3. Presión venosa central.</li> <li>4. Saturación arterial de oxígeno (SaO<sub>2</sub>).</li> </ol>
Complicaciones	Problema médico que se presenta durante el postoperatorio	Independiente, Cualitativa, nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Obstrucción en el sitio de la anastomosis.</li> <li>2. Cierre precoz de la fenestración.</li> <li>3. Arritmias.</li> <li>4. Hemorragias.</li> <li>5. Alteraciones neurológicas.</li> <li>6. Parálisis diafragmática.</li> <li>7. Quilotórax.</li> </ol>
Estancia en unidad de cuidados intensivos	Días que permanece el paciente en cuidados intensivos después del procedimiento quirúrgico	Independiente, Cuantitativa	Días
Derrames pleurales	Presencia de líquido en el espacio pleural mayor a 0.1ml/kg/h	Independiente, Cuantitativa	Días
Estancia hospitalaria postoperatoria	Días que permanece el paciente en el hospital luego del procedimiento quirúrgico	Independiente, Cuantitativa	Días
Mortalidad temprana postoperatoria	Perdida de la vida en los primeros 30	Dependiente, Cualitativa	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Si</li> <li>2. No</li> </ol>

	días posteriores al procedimiento quirúrgico		
Seguimiento	Cuidados que se brinda al paciente después de su alta hospitalaria	Dependiente, Cualitativa	1. Ecocardiograma 2. Electrocardiograma

## **Técnicas y procedimientos a emplear**

A partir de la base de datos del servicio de Cirugía Cardiorácica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre desde el año 2015 - 2020. Se revisó los expedientes de los pacientes que cumplieron criterios de inclusión, se llenó la hoja de recolección de datos electrónico y se analizó de acuerdo a los objetivos planteados.

### **Definición del plan de procesamiento y presentación de datos.**

-Se utilizó SPSS en su versión 23 para el procesamiento y análisis de datos.

-Se utilizaron comparaciones de porcentajes utilizando chi cuadrada, se compararan variables cualitativas pruebas paramétricas o no paramétricas dependiendo el análisis estadístico.

## **IX: Resultados**

De los expedientes revisados de la base de datos del servicio de Cirugía Cardiorácica solo 15 casos cumplieron con los criterios para el estudio.

La media de edad fue de 11.33 años +/- 3.3 (8-15), el 60%(9) de los casos fueron hombres y 40% (6) mujeres.

Los pacientes presentaron los siguientes diagnósticos y terminaron en cirugía de Fontan, se desglosan en la tabla 1.

<b>Tabla 1 Tipo de patología previa</b>		
	N	%
<b>Atresia tricuspidea</b>	7	46.7%
<b>Canal AV Completo disbalanceado</b>	5	33.3%
<b>Ventrículo Unico</b>	2	13.3%
<b>Atresia pulmonar con septum integro</b>	1	6.7%
<b>Total</b>	15	100%

Todos los pacientes presentaban alguna de las siguientes cirugías previas tipo: fistula de Blalock Taussig modificada, Colocación de stent en el conducto, cirugía de Glenn, y se describen en la tabla 2.

**Tabla 2.- Cirugías previas.**

	N	%
<b>Fistula de Blalock Taussing modificada</b>	1	6.7%
<b>Bandaje de la arteria pulmonar</b>	1	6.7%
<b>Cirugía de Glenn</b>	13	86.6%
<b>Total</b>	15	100%

Dentro de los parámetros que se tomaron en consideración para poder realizar la cirugía de Fontan son los siguientes: Función ventricular normal > 60% (promedio 65%), Presión ventricular Final del Ventrículo izquierdo < 10mmhg (promedio 5 mmhg), la presión media de la arteria pulmonar < 18mmh ( promedio 8mmhg), la resistencia arteriolar pulmonar < 3U/wood (promedio 2.5 U Wood), el tamaño de las arterias pulmonares se representó con el Índice de Nakata ( promedio 290 mmVm<sup>2</sup>) e índice de McGoon (promedio 2.2), el grado del insuficiencia de la válvula atrioventricular fue ligero en los 15 pacientes.

Todos los pacientes tuvieron apoyo con circulación extracorpórea (CEC) durante la cirugía. El promedio de tiempo de CEC fue de 110 min y el de pinzamiento aórtico de 77 min. No

hubo relación estadísticamente significativa entre mortalidad y tiempo prolongado de circulación extracorpórea.

En cuanto a los parámetros hemodinámicos postoperatorios, la PAMP fue de 15 mmHg (5–25); PAI de 12.5 mmHg (5–20); SaO<sub>2</sub> de 85% y fracción de eyección con media de 57.5% con rango de 45 a 70%.

Todos los pacientes presentaron derrame pleural y su duración varió de 5 a 58 días, con media de 31 días. El volumen promedio total de líquido pleural fue de 650 mL/m<sup>2</sup>/día (100–1,200). El paciente que tuvo derrame pleural por más 50 días, si mostró incremento en la mortalidad con respecto al resto del grupo.

Como protocolo quirúrgico a todos los 15 pacientes se les colocó cateter para dialisis peritoneal, ya sea en quirofano o en las primeras horas de postquirurgico inmediato. Además a todos los pacientes se les realizó fenestración del injerto.

No se presentó ningún trastorno de la conducción durante su estancia hospitalaria.

El promedio de días de apoyo con ventilación mecánica fue de 5 días ( 1día – 10 diasdías). La estancia en terapia intensiva postquirúrgica fue de 7 días (3 – 12 días), y la estancia hospitalaria tuvo una media de 20 días ( 15 – 25 días).

La mortalidad perioperatoria fue del 0%, la mortalidad temprana postoperatoria fue del 6.6%. Y se describe en la tabla 3.

<b>Tabla 3.- Mortalidad</b>		
	N	%
<b>Perioperatoria</b>	0	0%
<b>Posoperatoria temprana</b>	1	6,6%

<b>Total</b>	1	6.6%
--------------	---	------

La principal causas de mortalidad postquirúrgica temprana fue: choque (cardiogénico o séptico).

Por medio de comparación de proporciones, se analizaron variables preoperatorias como edad, así como aquellas variables medidas en el estudio hemodinámico y en ecocardiografía, es decir PAMP, resistencias pulmonares, presión diastólica final del VI (DDFVI) , índices de Nakata y McGoon, SaO<sub>2</sub>, fracción de eyección y grado de insuficiencia de la válvula atrioventricular, sin encontrar en ningún caso diferencia estadísticamente significativa, se desglosan los resultados en la tabla 4.

<b>Variables</b>	<b>Vivos</b>	<b>Fallecido</b>	<b>p</b>
<b>Edad(años)</b>	11.33 ± 3.3	15 años	NS
<b>PAMP (mmhg)</b>	12.5 ± 4.5	16 mmhg	NS
<b>Resistencia Vascular pulmonar</b>	1.48 ± 1.62	2.80 U.W	NS
<b>PDFVI</b>	8.59 ± 2.98	10mmhg	NS
<b>FE %</b>	64 ± 6.2	50%	0.03
<b>NAKATA</b>	285 ± 79	298	NS
<b>McGoon</b>	1.98 ± 0.23	2.02	NS
<b>Fenestración</b>	14	1	NS

<b>Derrames (ml/m<sup>2</sup>/día)</b>	<b>pleurales</b>	532 ± 298	1100	0.04
--	------------------	-----------	------	------

Pero se encontró que el factor asociado a mortalidad postquirúrgica temprana fue la presencia de una fracción de eyección menor del 50%, además de la presencia de derrames pleurales mayores de 1100ml ml/m<sup>2</sup>/día.

## **X: Discusión**

Con la cirugía de fontan le ha permitido a los pacientes con atresia tricúspidea, y aquellos pacientes con fisiología univentricular una mejora en la supervivencia.

Los hallazgos de este estudio demuestran una tasa mortalidad postquirúrgica temprana del 6.6 % de los casos y una cantidad de complicaciones del 0% .

Las tasas de mortalidad de este estudio son similares a las reportadas en la literatura universal con una mortalidad promedio 6 al 15%

Como se observa en los estudios de Calderón *et al*<sup>39</sup>, Ayala *et al*<sup>40</sup> donde las tasas de mortalidad reportadas son similares a la nuestra. Las tasas de derrames pleurales en pacientes sometidos a cirugía de Fontan con fenestración van del 45% al 85 % en estudios de población similar a la nuestra, sugiriendo en algunos estudios como el de Calderón *et al*<sup>39</sup> que la no realización de una fenestra aumenta el riesgo de mortalidad 2.2 veces en relación con los que si se le había realizado la fenestra transquirúrgica.

Llama la atención que los dos únicos factores que en nuestra serie se encontró como un riesgo de mortalidad es la presencia de fracción de eyección reducida postquirúrgica, y la presencia de grandes derrames pleurales con prevalencia de los mismos por mas de 50 días y esto no sorprende puesto que ha sido demostrado en diversas series como un factor de mal pronóstico la presencia de estos parámetros postquirúrgicos antes mencionados.

Las complicaciones postquirúrgicas tempranas más frecuentes se reportan las alteraciones de la conducción en el 38% de los casos<sup>39</sup> como bloqueo atrioventricular completo, fibrilación ventricular, ritmo nodal, taquicardia ventricular, pero en nuestra sería no tuvimos trastornos de la conducción, que hayan ameritado algún procedimiento electrofisiológico.

El tipo de cirugía puede influir en la presentación posterior de arritmias, el cual ha sido el cuadro principal de estudio, para ir modificando la técnica quirúrgica, pero se ha descrito que la cirugía con tubo intra-extracardiaca, tienes menos complicación arritmogénica<sup>4</sup> en nuestra serie hemos visto que la tasa de arritmias fue 0%, en todos los pacientes se realizó la fenestración en el injerto.

El manejo con anticoagulación para prevenir eventos trombóticos no está aceptado para su uso en todos los pacientes, habiéndose propuesto la utilización de heparina de bajo peso molecular, y en muchos casos manejo solamente con antiagregantes plaquetarios. En nuestro estudio, a todos los pacientes se los manejo con anticumarínicos, manteniendo el INR entre 2- 2.5, no tuvimos ninguna compliación como sangrados mayores.

## XI: Conclusiones

Los resultados de este estudio son comparables con los de la literatura universal, tanto en resultados a corto plazo como en complicaciones, podemos observar una mortalidad relativamente baja comparada con las series internacionales.

Estamos conscientes de que se requiere una mayor cantidad de paciente así como un estudio prospectivo para poder encontrar factores de riesgo para complicaciones en este tipo de fisiología univentricular. Sin embargo las tasas de complicaciones encontradas han resultado similares a las de la literatura universal.

## XII. Aspectos éticos

De acuerdo con los Artículos 16, 17 y 23 del CAPÍTULO I, TÍTULO SEGUNDO: De los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, del REGLAMENTO de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud. El presente proyecto es documental sin riesgo y retrolectivo que estrictamente no amerita del Consentimiento Informado.

Los investigadores confirmamos que la revisión de los antecedentes científicos del proyecto justificaron su realización, que contamos con la capacidad para llevarlo a buen término, nos comprometimos a mantener un estándar científico elevado que permitió obtener información útil para la sociedad, a salvaguardar la confidencialidad de los datos personales de los participantes en el estudio, pusimos el bienestar y la seguridad de los pacientes sujetos de investigación por encima de cualquier otro objetivo y nos conducimos de acuerdo a los estándares éticos aceptados nacional e internacionalmente según lo establecido

por la Ley General de Salud, las Pautas Éticas Internacionales Para la Investigación y Experimentación Biomédica en Seres Humanos de la OMS, así como la Declaración de Helsinki.

Se sometió a la aprobación a los comités de ética e Investigación del Centro médico nacional “20 de noviembre” previo a su realización.

### **XIII. Aspectos de Bioseguridad**

El estudio se ajustó al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación en Salud", Título segundo, Capítulo 1, Art. 17, referente a una "investigación sin riesgo" ya que se trata de un estudio que contempla investigación documental retrolectiva.

Los estudios diagnósticos y el tratamiento quirúrgico forma parte de la atención que requieren los pacientes con un solo ventriculo funcional, los cuales se realizaron independientemente de su participación en el estudio que se propone.

### **XIV. Conflictos de intereses**

Sin conflictos de intereses. No hay ninguna participación física o económica de la industria farmacéutica o agentes externos a esta institución.

## XVI.Cronograma de actividades

	Octubre- Diciembre 2019	Primer semestre 2020	Segundo semestre 2020	Primer semestre 2021
<b>Búsqueda de la información</b>				
<b>Diseño del proyecto de investigación</b>				
<b>Evaluación por comités</b>				
<b>Desarrollo del proyecto</b>				
<b>Procesamiento y análisis de los resultados</b>				
<b>Publicación</b>				

## XVI: Bibliografía

- 1.- Alberto Mendoza; Leticia Albert, et al. Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria. Rev Esp Cardiol. 2012;65(4).
- 2.-Natalia Vargas, Ana Vargas; et al. Cirugía de Fontan: Complicaciones postquirúrgicas. Medellín, Colombia. Arch Pediatr Urug 2014; 85(2):91-94.
- 3.- Marc Gewilling. The Fontan Circulation. Heart 2005;91:839–846. doi:10.1136/hrt.2004.051789.
- 4.- Guillermo O. kreutzer. Proceso evolutivo de la cirugía de Fontan- Kreutzer. Rev Argent Cardiol 2011;79:47-54.

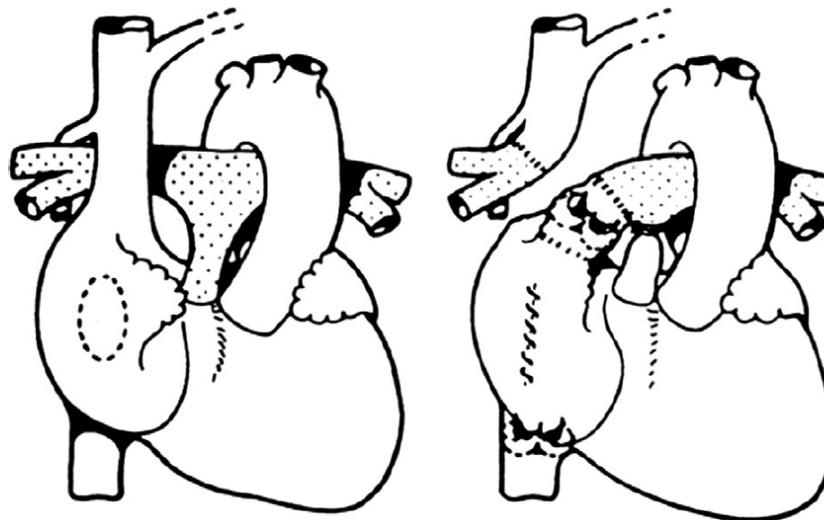
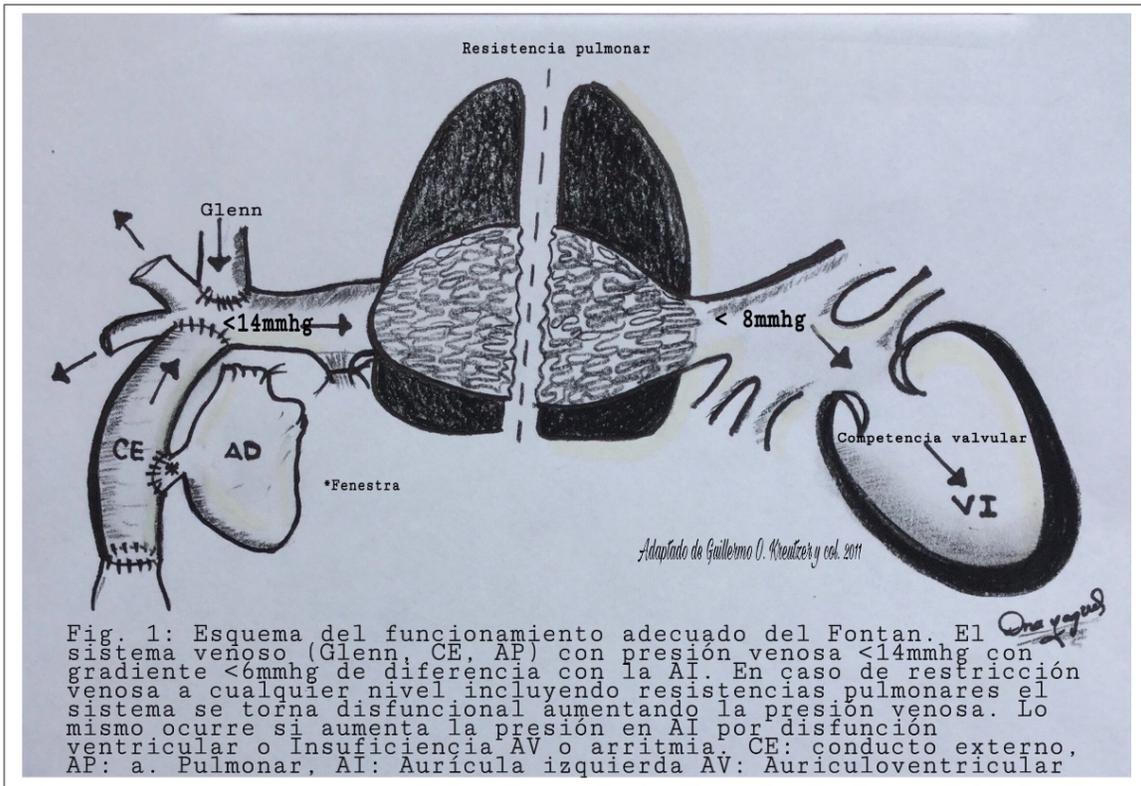
- 5.- Coon PD, Gaynor JW, Spray TL, et al. Thrombus formation after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2011;71:1990-4.
- 6.- Rychk J. Protein losing enteropathy after Fontan operation. *Congenital Heart Dis* 2007;2:288-300.
- 7.- Frankin R; En: Redington A. The Fontan circulation: Risk factors. *The Right Heart in Congenital Heart Disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 137-44.
- 8.- Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomosis techniques. *J Cardiac Surg* 1988;3:91-96.
- 9.- Puga FJ, Chavareli M, Hagler DJ. Modification of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987;76(3 Pt 2):III-53-60.
- 10.- Marceletti C, Corno A, Giannico, et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: A new form of right heart by pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-32.
- 11.- Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, et al. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:212-8.
- 12.- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240–8.
- 13.- Włodzimierz Kuroczynski, David Senft, Amelie Elsaesser, Christoph Kampmann. Intra- or extracardiac Fontan operation? A simple strategy when to do what. *Arch Med Sci*. 2014 Aug 29; 10(4): 706–710.
- 14.- Raúl E. Ríos Méndez; *Manual de cardiopatías congénitas en niños y adultos: ediciones Journal; Argentina; 2014.*

- 15.- Starr I, Jeffers W A, Meade RH. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog, with a discussion of the relation between clinical congestive heart failure and heart disease. *Am Heart J* 1943; 26:291-301.
- 16.- Rodbard S, Wagner D. By-passing the right ventricle. *Proc Soc Exp Biol Med* 1949; 71: 69-70.
- 17.- Carlon CA, Mondini PG, De Marchi R. A new vascular anastomosis for surgical treatment of some cardiovascular anomalies. *ItalChir* 1950; 6: 760-74
- 18.- Fenn JE, Glenn WWL, Guilfoil PH, Hume M, Patiño JF. Circulatory by-pass of the right heart II. Further observation on caval-pulmonary artery shunts. *Surg Forum* 1955;6:189-191.
- 19.- Warden HE, Dewall RA, Varco RL: Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit. *Surg Forum* (1954). 1955; 5: 16-22.
- 20- Haller JA, Adkins JC, Wothington M, Raven- Horst J: Experimental studies of permanent bypass of the right heart. *Surgery* 1966; 59: 1128-1132.
- 21.- Azzolina G, Eufrate AS, Pensa P. Experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis. *Thorax* 1972; 27: 11-15.
- 22.- Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura J. An operation for The correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973. 66: 613
- 23.- Kreutzer G, Vargas FJ, Schlinchter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA: Atrio- pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83; 427-36.
- 24.- Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA: Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 77: 452-58.
- 25.- Yacoub M, Ahmed M, Radley-Smith R. Proceedings: use of right atrium to pulmonary artery valved conduit for correction of single ventricle of hypoplastic right heart syndrome. *Br Heart J* 1975; 37: 782.

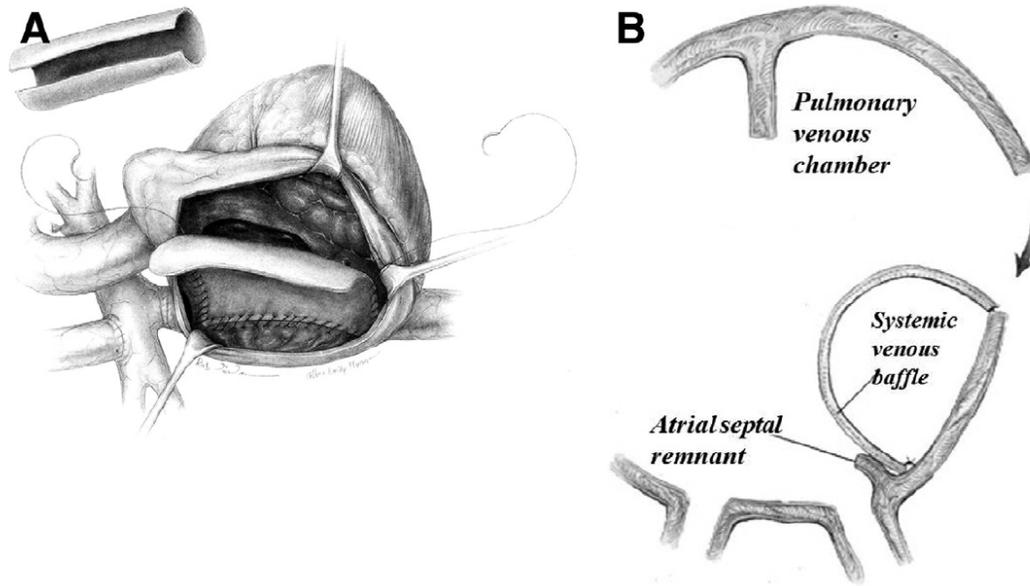
- 26.- Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H: Selection criteria for Fontan's procedure. En RH Anderson, EA Shinebourn: *Pediatric Cardiology* 1977; Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. Cap. 64.
- 27.- De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations: experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96(5): 682–695.
- 28.- Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomosis techniques. *J Cardiac Surg* 1988;3:91-96.
- 29.- Mayer JE Jr, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992 Mar;103:444-51.
- 30.- Marceletti C, Corno A, Giannico, et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: A new form of right heart by pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-32.
- 31.- Marceletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McEl-Hinney DB, Abella RF, Marianeshi SM, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000; 119: 340-6.
- 32.- Castañeda A. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992; 86(Suppl II): II 80-II 84.
- 33.- Richard A. Jonas; The intra/extracardiac Conduit fenestrated Fontan; *Pediatric cardiac Surgical Annual*; Elsevier 2011. doi:10.1053/j.pcsu.2011.01.010
- 34.- Fu S, Feng ZC, Dietmar S. Factors influencing pleural effusion after Fontan operation: an analysis with 95 patients. *Chin Med Sci J* 2010; 25:38-43

- 35.- Lardo AC, Webber SA, Friehs I, del Nido PJ, Cape EG. Fluid dynamic comparison of intra-atrial and extracardiac total cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:697-704.
- 36.- Sugato Nawa, Shigero Teramoto. New extension of The Fontan principle :inferior vena cava-pulmonary artery bridge operation. *Thorax*1988;43:1022- 102-23
- 37.- Sugato Nawa, M.D.; Takanobu Matsuki, et al. Pulmonary Artery Connection in the Fontan Procedure Flexible Polytetrafluoroethylene Conduit for Expansion. *CHEST* 191 1 4 April, 1987
- 38.- Juan Calderón-Colmenero, Jorge L Cervantes. Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. A propósito de los primeros cien casos del procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. *Arch de cardiología de Mexico*, Vol. 76 Supl. 4/Octubre-Diciembre 2006:S4, 102-110
- 39.- Juan Calderón-Colmenero, Jorge L Cervantes. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Méx* 2005; 75: 425-34.
- 40.- Alfonso Ayala, Luis Ponce; Cirugía de Fontan. Experiencia a 5 años en un hospital de IV nivel; *Revista Salud Uninorte*; Vol 35; N° 1; 2019.
- 41.- Fontan F, Kirklin J, Fernández G, Costa F, Naftel D, Tritto F, et al: Outcome after a perfect Fontan operation. *Circulation* 1990; 81: 1520–36

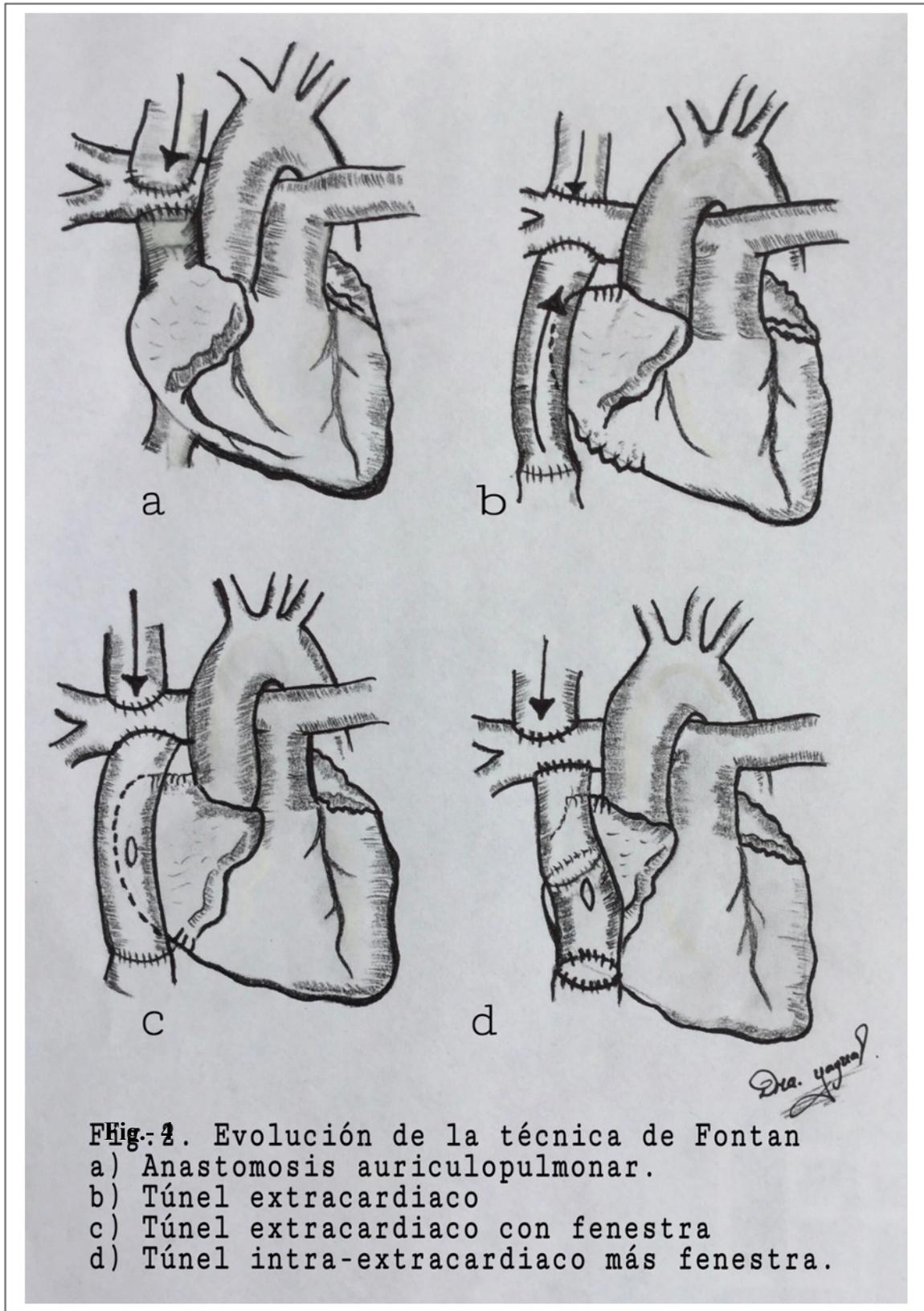
XVII: ANEXOS



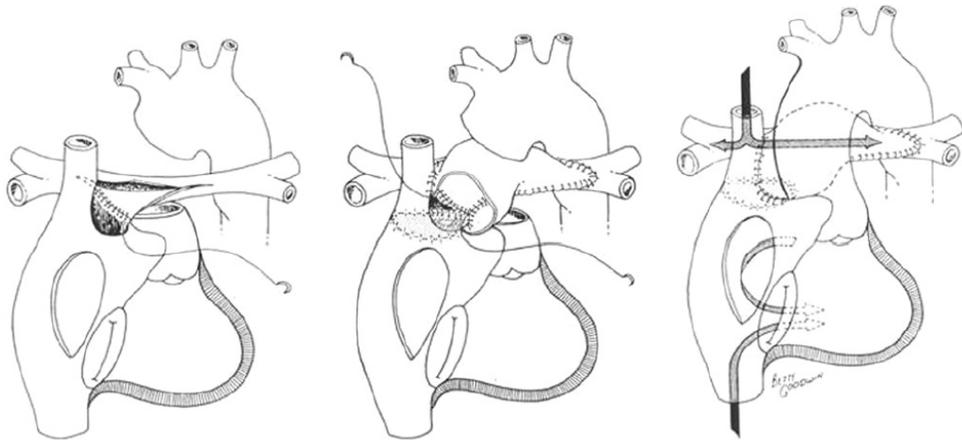
**Fig 2.-** Primera generación del Fontán, la derivación atrio-pulmonar, realizando conexión de la VCS a la Arteria pulmonar derecha, y el tronco de la pulmonar con una válvula de homoinjerto a la orejuela derecha, cerrando el defecto auricular. (Fuente: Fontan F, Baudet E, vol 26, pp 240-248, 197)



**Fig 3.-** Segunda generación del Fontán, túnel lateral, usando un injerto dentro de la aurícula derecha para dirigir el flujo sanguíneo de la vena cava inferior a la parte pulmonar (Fuente: J Card Surg, Jonas RA, Castaneda AR, vol 3, pp 91-93; 1988)



**Fig.-2.** Evolución de la técnica de Fontan  
 a) Anastomosis auriculopulmonar.  
 b) Túnel extracardiaco  
 c) Túnel extracardiaco con fenestra  
 d) Túnel intra-extracardiaco más fenestra.



**Fig 5.-** Variantes del Glenn Bidireccional.- Se anastomosa el tronco de la arteria pulmonar con la extensión de un parche de pericardio a la pared superior de la aurícula derecha y vena cava superior (Fuente: J Card Surg, Jonas RA, Castaneda AR, vol 3, pp 91-93; 1988)