



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE, ISSSTE**

PARÁMETROS HEMODINÁMICOS Y ANATÓMICOS, ASÍ COMO
EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA EN PACIENTES SOMETIDOS A
CIRUGÍA DE FONTAN DE ENERO DEL 2011 A ENERO DEL 2021

TESIS

QUE PARA OBTENER EL:
TÍTULO DE ESPECIALISTA
EN:
CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:
LUIS MAURICIO PADILLA CASTREJON

TUTOR-DIRECTOR DE TESIS
DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL



CIUDAD DE MÉXICO, MAYO DEL 2023.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

PARÁMETROS HEMODINÁMICOS Y ANATÓMICOS, ASÍ COMO
EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA EN PACIENTES SOMETIDOS A
CIRUGÍA DE FONTAN DE ENERO DEL 2011 A ENERO DEL 2021

CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE, ISSSTE.

FOLIO RPI 253.2022

DRA. DENISSE AÑORVE BAILON
SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

DR. PAUL MONDRAGON TERAN
COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN

DR. JOSE LUIS ACEVES CHIMAL
ENCARGADO DE LA COORDINACIÓN
DE ENSEÑANZA

DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR
JEFE DE SERVICIO

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL
PROFESOR TITULAR Y ASESOR DE TESIS

INDICE

RESUMEN	4
MARCO TEORICO	5
ETIOLOGÍA	5
HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD	6
CLASIFICACIÓN	6
FISIOLOGÍA UNIVENTRICULAR	7
DIAGNÓSTICO	8
TRATAMIENTO	8
COMPLICACIONES	10
PRONÓSTICO	11
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
JUSTIFICACION	12
OBJETIVOS	13
OBJETIVO GENERAL	13
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	13
MATERIAL Y MÉTODOS	13
DISEÑO DEL ESTUDIO	13
POBLACIÓN DEL ESTUDIO	13
UNIVERSO DE TRABAJO	14
TIEMPO DE EJECUCIÓN	14
CRITERIOS DE INCLUSIÓN	14
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	14
CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	14
TIPO DE MUESTREO	14
DEFINICIÓN DE VARIABLES	15
PROCESAMIENTO ANÁLISIS Y ESTADÍSTICO	16
ASPECTOS ETICOS	17
RESULTADOS	18
DISCUSIÓN	23
CONCLUSIONES	24
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	25
BIBLIOGRAFIAS	26

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. En el mundo la incidencia estimada de las cardiopatías congénitas es de 4-5 por cada 1000 nacimientos. En México, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos, y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año. ¹

Descrita a principios de 1970, Fontan y Kreutzer introdujeron de forma independiente una técnica quirúrgica para reparar la atresia tricuspídea que resultó en dirigir el retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares por medio de una anastomosis cavopulmonar completa llamada cirugía de Fontan, actualmente utilizada en una amplia variedad de cardiopatías complejas. Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, Choussat y Fontan describieron sus recomendaciones para una cirugía de Fontan exitosa, posteriormente se ha hecho énfasis en cuatro principales criterios entre los que se encuentran las resistencias pulmonares, presión media de arteria pulmonar, fracción de eyección del ventrículo, presión telediastólica del ventrículo ¹

OBJETIVO. Describir las características hemodinámicas y anatómicas, así como las complicaciones postquirúrgicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Centro Médico Nacional 20 de noviembre.

MÉTODOS. Diseño del estudio: Es un estudio tipo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo

Población objetivo: Pacientes pediátricos, operados de Fontan en un hospital de tercer nivel en México.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES. Se recolectaron un total de 18 pacientes, principalmente sexo masculino, siendo la principal cardiopatía la atresia tricuspídea y encontrándose valores ecocardiográficos dentro de la normalidad, al valorarse a partir de escalas un 66.6% se encontraba en mal pronóstico y la cirugía tipo Fontan principal fue extracardiaco no fenestrado, ameritando un tiempo de estancia intrahospitalaria de 9 días y siendo la principal complicación post quirúrgica el derrame pleural en un 38%.

Los resultados presentados en este trabajo apoyan a recurrir a la fenestración en casos determinados (aquellos de alto riesgo) para favorecer un curso postquirúrgico estable y reducir la aparición de complicaciones.

MARCO TEORICO

Las cardiopatías congénitas representan, aproximadamente, el 10% de los defectos congénitos de la población en general, con una incidencia estimada aproximada que varía entre 3 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. Esta incidencia es muy similar en todo el mundo, si se tiene en cuenta la mayor asociación con síndromes genéticos, como los son, por ejemplo, el síndrome de Williams, o el de Down, entre otros. En México, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año.¹

El avance en el conocimiento de las técnicas quirúrgicas, los métodos de perfusión y la atención perioperatoria ha permitido que la sobrevida actual a 45 años sea del 85%, sin embargo, se precisa de un sistema de atención temprano que permita que las cirugías sean realizadas en las primeras etapas de la vida ²

El término “ventrículo único” es utilizado para describir las cardiopatías congénitas que se caracterizan por presentar sólo un ventrículo funcional, dentro de las que se pueden enlistar: ventrículo de doble entrada, ventrículo único, ventrículo común, ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia tricuspídea, canal atrioventricular desbalanceado, atresia mitral y síndromes de heterotaxia.³

Descrita a principios de 1970, Fontan y Kreutzer introdujeron de forma independiente una técnica quirúrgica para reparar la atresia tricuspídea que resulto en dirigir el retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares por medio de una anastomosis cavopulmonar completa llamada cirugía de Fontan, actualmente utilizada en una amplia variedad de cardiopatías complejas. Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, Choussat y Fontan describieron sus recomendaciones para una cirugía de Fontan exitosa, posteriormente se ha hecho énfasis en cuatro principales criterios entre los que se encuentran las resistencias pulmonares, presión media de arteria pulmonar, fracción de eyección del ventrículo, presión telediastólica del ventrículo. El conducto extracardiaco introducido en 1990 siendo actualmente la técnica más empleada consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Este circuito es extracardiaco ofreciendo en optar con o sin circulación extracorpórea durante el tiempo quirúrgico ¹

ETIOLOGÍA

Las cardiopatías congénitas se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdeleciones, la proporción aumenta hasta casi un 25 %.

Alrededor del 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. Tradicionalmente se ha venido admitiendo que más del 90 % se debían a herencia poligénica multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardíacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales. En trabajos recientes se ha observado que algunas malformaciones específicas presentaban un riesgo de recurrencia superior al esperado según el modelo poligénico, cada día se encuentran más asociaciones a síndromes malformativos, como síndrome de Noonan, Holt-Oram, Marfan o Alagille.⁴

A pesar de todos los estudios antes mencionados, 60% de las cardiopatías congénitas no se logra identificar una causa. La genética y comportamiento materno también tiene un papel importante en el desarrollo cardíaco fetal. Se ha logrado encontrar asociación entre hábito tabáquico materno, edad materna, así como el uso de medicamentos para la fertilidad, obesidad materna, consumo de alcohol e infecciones virales durante el embarazo.⁵

HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

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

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

CLASIFICACIÓN

Existen diversas maneras de clasificar a las cardiopatías congénitas, desde por orden alfabético, grado de cianosis, sitio del defecto y otras más, sin embargo, la que suele ser más práctica y útil está basada en las consecuencias clínicas:

- 1) Cianógenas de flujo pulmonar incrementado o disminuido
- 2) Acianógenas de flujo pulmonar incrementado o normal.

Se define corazón univentricular al conjunto de características en donde solo existe una cavidad ventricular compuesta por sus porciones anatómicas correspondientes: entrada, parte trabecular y salida.⁷

FISIOLOGÍA UNIVENTRICULAR

En sujetos normales la circulación se realiza en serie; la sangre proveniente de las venas sistémicas (cavas) se vacía en el atrio derecho, pasa al ventrículo derecho y posteriormente a las arterias pulmonares donde es transportada a los pulmones para oxigenarse. De ahí, regresa al atrio izquierdo, ventrículo izquierdo y aorta para llevar oxígeno y nutrientes al resto del cuerpo. La saturación de la sangre sistémica es > 96%.³

Se refiere a aquella situación fisiológica en la que se cumplen dos condiciones: la mezcla completa de los retornos venosos sistémico y pulmonar, con independencia de en qué parte del corazón tenga este lugar; y la masa ventricular, la cual eyecta este retorno venoso, completamente mezclado, hacia ambas circulaciones (sistémica y pulmonar) al mismo tiempo (en paralelo). De hecho, esta circunstancia también se denomina "circulación en paralelo".¹

En el proceso de paliación de las cardiopatías con fisiología univentricular se dispone de cirugías previas antes de llegar a la derivación cavopulmonar total o cirugía de Fontan. Entre estas tenemos, para el primer estadio, la cirugía de Norwood, y las fístulas sistémico-pulmonares. Además, la conocida cirugía de Glenn, desarrollada en 1947 en Yale como un paso intermedio o segundo estadio en la paliación para cardiopatías con fisiología de ventrículo único.²

A través de los años, en el perfeccionamiento de la técnica quirúrgica paliativa final, se han dispuesto una serie de mejoras para el correcto funcionamiento de la derivación cavopulmonar total.

Fontan es una alternativa quirúrgica hecha con el propósito de separar la mezcla de sangre arterial y venosa, reducir el volumen sanguíneo que llega al ventrículo principal y, además, proveer mejor oxigenación.⁸

Como se mencionó previamente, se comentarán los principales síndromes univentriculares brevemente:

Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico: Descrito por primera vez por Noonan y Nadas, se caracteriza por un ventrículo izquierdo pequeño con las válvulas aórtica y mitral poco desarrolladas. El ventrículo izquierdo frecuentemente se encuentra hipertrófico. La válvula aórtica está atrésica o hipoplásica, al igual que la mitral.

Atresia tricuspídea: Es una cardiopatía cianógena que se caracteriza por la ausencia o agenesia de la válvula tricuspídea. El atrio derecho está dilatado y la válvula tricúspide es atrésica. La variedad más común es la muscular, donde se observa un piso fibroso en el atrio derecho, en donde debería estar la válvula tricuspídea. Se requiere de un defecto interatrial para la supervivencia. Usualmente existe un defecto interventricular, más frecuentemente del tipo muscular. El ventrículo derecho es hipoplásico y no es suficientemente apto para soportar la circulación pulmonar. Se clasifica dependiendo de la relación de las grandes arterias y la existencia de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho: I arterias normalmente relacionadas, II arterias con d-transposición y III arterias con l-transposición.

Canal atrioventricular desbalanceado: defectos en los septos atriales y ventriculares aunado a defectos en las válvulas atrioventriculares se conocían en el pasado como

defecto completo de los cojinetes endocárdicos, sin embargo, ahora son generalmente llamados defectos del septum atrioventricular. En la forma completa se encuentra una comunicación interventricular de entrada, amplia, así como un defecto del septum interauricular del tipo ostium primum, así como una válvula atrioventricular con un único anillo. El defecto desbalanceado abarca del 10-15% de los defectos del septum atrioventricular.

Atresia pulmonar con septum integro: Algunos niños con atresia pulmonar con septum integro tienen hipoplasia severa del ventrículo derecho, atresia infundibular o circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho y se hacen candidatos a recibir tratamiento paliativo univentricular.

Anomalía de Ebstein: Formas severas de esta anomalía de la válvula tricúspide hacen que el ventrículo derecho se encuentre demasiado pequeño para poder soportar la circulación pulmonar por lo que los hace candidatos a cirugía ventricular.³

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico consiste en demostrar las características miocárdicas morfológicas y macroscópicas ventriculares, así como describir las conexiones auriculoventriculares y conexiones ventrículo-arteriales siendo la piedra angular para determinar el tipo de cardiopatía. Generalmente se utiliza una amplia gama de estudios de gabinete como radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y cateterismo cardiaco, todos ellos de vital importancia a la hora de determinar el tratamiento definitivo.⁴

TRATAMIENTO

Como solamente se encuentra funcional un ventrículo, el objetivo general del tratamiento es permitir que el ventrículo único aporte sangre sistémica y conectar directamente las venas sistémicas a las arterias pulmonares. Este procedimiento no se puede realizar en recién nacidos por las características de su circulación pulmonar (presiones pulmonares elevadas, así como las resistencias) por lo que se realiza dicha corrección en etapas:

Etapa 1: Depende mucho de la fisiopatología del defecto, puede ser que se trate de una cardiopatía de flujo pulmonar incrementado o disminuido, por lo que las opciones terapéuticas en esta etapa son: Bandaje pulmonar o Fistulas sistémico-pulmonares.

Etapa 2: Glenn bidireccional (anastomosis de la cava superior con la arteria pulmonar derecha), realizada aproximadamente a los 6 meses de edad, si previamente se tiene una fístula, esta se liga al momento de realizar la anastomosis. En los casos que exista persistencia de la vena cava superior izquierda, se realiza un Glenn bilateral bidireccional. Es de suma importancia que al momento de decidir realizar esta cirugía las presiones y resistencias pulmonares se encuentren dentro de valores normales.

Etapa 3: Se realiza la cirugía de Fontan. En esta última etapa, el flujo proveniente de la vena cava inferior se redirecciona a la arteria pulmonar derecha.³

CIRUGÍA DE FONTAN: Muchas de las cardiopatías congénitas complejas se van a caracterizar por la presencia de una sola cavidad ventricular funcional. Este ventrículo entonces tiene que mantener tanto la circulación sistémica y pulmonar que no están

conectados en serie, sino en paralelo. Dicho circuito tiene dos importantes desventajas: la desaturación arterial, tanto en reposo como durante el ejercicio. Sobrecarga de volumen crónica durante originando una isquemia subendocárdica y el resultado es una disfunción ventricular llevando esto a una insuficiencia cardíaca congestiva siendo poco los pacientes que sobreviven más allá de la tercera década de la vida. En el periodo neonatal frecuentemente la primera fase de la vía univentricular es la creación de una fístula sistémico pulmonar de una fuente arterial asegurando flujo sanguíneo pulmonar en este caso se opta por una fístula de Blalock-Taussig. La segunda etapa realizada entre los 6 y 9 meses de edad es la creación de una anastomosis cavopulmonar superior (Glenn bidireccional o Hemifontan) y la eliminación de la fístula sistémico pulmonar existente. La tercera etapa realizada en 1971 por el Dr. Francis Fontan en Burdeos, Francia, informó sobre un nuevo enfoque la derivación cavopulmonar total en el tratamiento de estas malformaciones, separando las circulaciones sistémica y pulmonar. La edad óptima para llevar a cabo la tercera etapa de la cirugía es entre los 24 y 48 meses influyendo el crecimiento del niño en el cual ocurre un cambio de porcentaje en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los 5 años de vida. Sin embargo, esto ha dejado de ser un parámetro estricto ya que diversas teorías apoyan el realizar tempranamente una cirugía de Fontan al disminuir la exposición prolongada del organismo a la cianosis, y su influencia negativa a la función cardíaca. Desde su descripción original la cirugía de Fontan ha sufrido numerosas modificaciones. A principios los cirujanos utilizaban conexiones cavo-auricular, auriculoventricular o atriopulmonar, y creando diversas conexiones entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar. Al evaluar un paciente con cirugía de Fontan el médico necesita saber exactamente qué tipo de conexión y el material utilizado. Durante las dos últimas décadas la conexión cavopulmonar total ha surgido como la superior y con mejores resultados. Las venas cavas son conectadas a la arteria pulmonar, evitando no solo el ventrículo derecho sino también la aurícula derecha. La vena cava superior está conectada a la arteria pulmonar. Hay dos variantes para conectar la vena cava inferior; el túnel lateral el cual ofrece un camino tubular entre la VCI y la arteria pulmonar consistiendo en un deflector de prótesis y una porción de la pared lateral de la aurícula derecha una complicación de este tipo de cirugía es la alta incidencia de arritmias auriculares. El conducto extracardiaco introducido en 1990 siendo actualmente la técnica más empleada consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Este circuito es extracardiaco ofreciendo optar con o sin circulación extracorpórea durante el tiempo quirúrgico. 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 cardíaco en el periodo postoperatorio temprano. Las indicaciones de una fenestración en algunos centros optan la presencia de una alteración en la función ventricular, o presión pulmonar por arriba de rangos adecuados, pacientes con fístula sistémico pulmonar por tiempo prolongado. Las desventajas consisten en la desaturación arterial sistémica con posible embolización sistémica de las venas sistémicas y en la necesidad del cierre posterior de la fenestración. Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, en 1977 Choussat y Fontan describieron sus recomendaciones para una cirugía de Fontan

exitosa. Estas recomendaciones han sido afinadas por muchos centros hospitalarios. Los requisitos cardiacos hoy en día son entrada ventricular sin obstáculos (sin estenosis de la válvula atrioventricular y sin regurgitación severa). Una función ventricular razonable, y tracto de salida ventricular sin obstrucciones. Los requisitos a nivel pulmonar son una buena anatomía de arterias pulmonares, resistencias vasculares pulmonares normales menores a 2.5 U/m2. Tan pronto como sea posible después del nacimiento y una vez decidido el tratamiento definitivo se debe tener como objetivo alcanzar estas metas; algunas patologías pueden tener elevaciones de los rangos aceptables, pero esto lo lleva a un aumento de la morbimortalidad operatoria. La evaluación hemodinámica justo antes de la cirugía de Fontan debe tratar de predecir la evolución e interacción corazón-pulmón después de la finalización del Fontan. En resumen, los criterios de selección para una cirugía de Fontan exitosa son: 1.- Resistencias pulmonares menores de 2 Uds Woods nunca > de 4 uds Woods 2.- Presión media de arteria pulmonar PAPm < 15mmHg. La resistencia arteriolar pulmonar que depende de una adecuada anatomía y fisiología de su patrón vascular debe ser necesariamente baja para lograr el éxito con la operación de Fontan o variantes. Destacamos que, en el mejor de los casos, el impulso ventricular sólo 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 ya frágil principio de Fontan. 3.- Fracción de eyección mayor del 60% 4.- Presión de fin de diástole del VI. ⁸

La fenestra a nivel auricular se introdujo como una modificación a la cirugía de Fontan en 1989, en un intento de mejorar los resultados postquirúrgicos. Esto sirve para ayudar al circuito Fontan de la sobrecarga hemodinámica e incrementar el gasto cardiaco ya que incrementa la precarga del ventrículo funcionante, sin embargo, trae como consecuencia la desaturación sistémica, incrementando el riesgo de eventos de tromboembolismos, por lo que no se ha logrado una decisión uniforme de realizar esta modificación de manera rutinaria.⁹

Nuevos estudios realizados en pacientes de alto riesgo (presiones o resistencias pulmonares altas) tampoco demostraron beneficio hemodinámico, encontrando un punto de corte de presión pulmonar 15mmHg como predictor de mal pronóstico postquirúrgico, concluyendo que no se debe realizar de manera rutinaria y sólo en pacientes con indicaciones previamente comentadas. ¹⁰

COMPLICACIONES

Los pacientes sometidos a cirugía de Fontan inevitablemente tienen complicaciones a largo plazo que involucran el corazón, pulmones, hígado, riñones, cerebro e intestino. En general el daño se realiza a través de los siguientes mecanismos:

- 1) Congestión venosa pasiva: La elevación crónica de la presión venosa sistémica conlleva a congestión en la circulación esplácnica, reduciendo el retorno linfático por el ducto torácico.
- 2) Isquemia arterial: el gasto cardiaco disminuido por el ventrículo único,

secundario a falla diastólica y sistólica, causando isquemia a órganos blanco.¹¹

Si bien la sobrevida posterior a la cirugía de Fontan ha incrementado, el riesgo de arritmias, eventos tromboembólicos y falla cardíaca permanece. Las arritmias han sido reportadas hasta en el 13-54% de los pacientes dentro de las primeras 2 décadas posteriores a la cirugía de Fontan, parecen presentarse principalmente en pacientes con Fontan intracardiaco.¹²

La congestión venosa pasiva de la que ya hablamos tiene como consecuencia daño hepático, con fibrosis y hepatomegalia, aunado a la isquemia que ocasiona disminución en la entrega de oxígeno en los hepatocitos de la zona 3, causando que a largo plazo suceda fibrogenesis, atrofia de los hepatocitos, fibrosis sinusoidal y cirrosis. En un estudio retrospectivo , monocéntrico, 13 de 32 pacientes post-Fontan presentaron imágenes sugestivas de cirrosis hepática.¹³

PRONÓSTICO

Las tasas de mortalidad oscilan entre 1-27%. La mortalidad dentro de los 30 días posteriores a la cirugía se ha evidenciado que suceden más dentro de la primera semana, debiéndose principalmente a trastornos eléctricos o falla ventricular. Esto puede ser debido a que al realizarse la transición a la fisiología Fontan, la presión venosa sistémica se eleva, igualando a la presión media de la arteria pulmonar, causando un cambio repentino en la hemodinámica del corazón derecho. Posterior a los 30 días de la cirugía, se encontró que el choque cardiogénico fue la primera causa de muerte, registrándose además fallecimientos por eventos vasculares cerebrales del tipo tromboembólicos, enteropatías perdedoras de proteínas y enfermedad renal crónica.¹⁴

El tipo de Fontan intracardiaco se ha asociado a peor pronóstico a largo plazo. Un estudio realizado en Asia, encontró que la insuficiencia de la válvula atrioventricular de gradomoderado o grave , es un predictor importante para mortalidad dentro de los primeros 30 días de postquirúrgico. Se han propuesto diversos mecanismos de regurgitación valvular de los cuales se encuentran sobrecarga hídrica, dilatación del anillo valvular y anomalías en los músculos papilares. Se sugiere que se realice reparación quirúrgica de dichos defectos valvulares ya que mejora importante el pronóstico.¹⁵

Las cardiopatías congénitas son una importante causa de morbimortalidad en nuestro país, siendo en muchas de estas, las cirugías paliativas como única medida terapéutica, siendo de suma importancia la adecuada selección de estos pacientes, teniendo en cuenta sus características anatómicas y hemodinámicas.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Existen diversos estudios retrospectivos a nivel mundial sobre la amplia variedad de características hemodinámicas y anatómicas de los pacientes operados de Fontan sin embargo en nuestro país y a nivel institucional existen discrepancias que podrían influir en el desenlace postquirúrgico de los enfermos. Por lo tanto, es necesario llevar a cabo un estudio en el cual se demuestren las características hemodinámicas y anatómicas que conlleven a un mejor pronóstico y por ende tener una mejor selección de pacientes para cirugía univentricular.

JUSTIFICACION

Según el Instituto Nacional de Estadística y Geografía(INEGI), las malformaciones del sistema circulatorio representaron en 2015 la segunda causa de muerte en menores de un año y dentro de las primeras 3 en los siguientes 15 años de vida, causando este grupo de patologías un gran impacto de salud y económico para el país.

En nuestra Institución se lleva a cabo el procedimiento de Fontan como técnica paliativa en pacientes con cardiopatías complejas, siendo por lo general el último paso, se debe realizar este tipo de revisiones para mejorar el pronóstico de nuestros pacientes ya que puede ser un área de oportunidad mejorar la selección de pacientes antes de llevarlos a la cirugía de Fontan.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir las características hemodinámicas y anatómicas, así como las complicaciones postquirúrgicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Centro Médico Nacional 20 de noviembre.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1.- Describir porcentaje del tipo de cardiopatía en pacientes con cirugía de Fontan
- 2.- Describir la edad de los pacientes con cirugía de Fontan
- 3.- Describir el género de los pacientes con cirugía de Fontan
- 4.- Describir el peso de los pacientes con cirugía de Fontan
- 5.- Describir la función ventricular de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 6.- Describir la presión media de la arteria pulmonar en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 7.- Describir el índice de McGoon en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 8.- Describir el índice de Nakata en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 9.- Determinar las resistencias vasculares arteriolas pulmonares de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 10.- Determinar la presión telediastólica de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 11.- Describir el tipo de cirugía de Fontan
- 12.- Describir el tiempo de estancia en terapia intensiva en pacientes con cirugía de Fontan.
- 13.- Determinar si aparecen complicaciones durante la estancia en terapia intensiva en pacientes con cirugía de Fontan.

MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

Es un estudio tipo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

POBLACIÓN DEL ESTUDIO

Pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan en el centro médico 20 de noviembre

UNIVERSO DE TRABAJO

Pacientes pediátricos atendidos en el servicio de cardiología pediátrica con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular.

TIEMPO DE EJECUCIÓN

Enero del 2011 a Enero del 2021

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Masculino y Femenino

- Edad entre 6 meses y 17 años
- Ingresados al servicio de Cardiología pediatría del centro médico 20 de noviembre
- Intervenidos de cirugía de Fontan.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes con comorbilidades asociadas (Neumopatías, Neuropatías)

- Pacientes en los cuales no se logre corroborar algún dato en el expediente electrónico.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes que no se logre completar el seguimiento postquirúrgico hasta el momento del alta.

TIPO DE MUESTREO

Se realizó cálculo de muestra no probabilística por conveniencia.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	UNIDADES	TIPO VARIABLE
----------	--------------------------	---------------------------	----------	------------------

Edad	tiempo cronológico transcurrido desde el nacimiento	Edad marcada en expediente clínico	Años	Cuantitativa
Sexo	conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos	Sexo marcado en el expediente clínico	1 Hombre 2 Mujer	Dicotómica
Peso	fuerza gravitatoria que actúa sobre un cuerpo	Peso marcado en el expediente clínico	Kilos	Cuantitativa continua
Tipo de cardiopatía congénita	Características estructurales cardiacas demostradas por ecocardiografía	Obtenida del reporte ecocardiográfico en el expediente clínico	1. Atresia tricuspídea 2. Atresia pulmonar 3. Doble salida de ventrículo derecho 4. Canal atrioventricular 5. Otros	Cualitativa nominal
Presión media de la arteria pulmonar	presión ejercida por la sangre tomada invasivamente en el tronco de la arteria pulmonar durante cateterismo cardiaco.	Presión pulmonar marcada en el expediente clínico, tomada del último cateterismo cardiaco previo a la cirugía	Milímetros de Mercurio	Cuantitativa discreta
Resistencias pulmonares arteriales	Fuerza que se opone al tránsito del flujo sanguíneo de la vasculatura pulmonar	Resistencias pulmonares arteriales en el expediente clínico tomada del último cateterismo cardiaco previo a la cirugía	Unidades Wood.	Cuantitativa discreta
Índice de McGoon	Relación obtenida de sumar el diámetro de la arteria pulmonar izquierda sumada al diámetro de la arteria pulmonar derecha dividida entre el diámetro de la aorta diafragmática.	Obtenido del expediente clínico, usando el taller hemodinámico del último cateterismo previo a la cirugía.	Índice	Cuantitativa discreta

Índice de Nakata	Relación obtenida de la suma del área de la rama pulmonar derecha y la rama pulmonar izquierda entre la superficie corporal del paciente	Obtenido del expediente clínico, usando el taller hemodinámico del último cateterismo previo a la cirugía.	Índice	Cuantitativa discreta
Fracción de expulsión del ventrículo único	Es el porcentaje de sangre expulsada de un ventrículo con cada latido	Obtenido del expediente clínico, usando último reporte de ecocardiografía.	Porcentaje	Cuantitativa discreta
Presión telediastólica del ventrículo único	Presión ventricular tomada al final de la diástole en el ciclo cardiaco.	Obtenido del expediente clínico, usando el taller hemodinámico del último cateterismo previo a la cirugía.	Milímetros de mercurio	Cuantitativa discreta
Tipo de cirugía de Fontan	Tipo de conexión utilizada entre la rama pulmonar derecha y la vena cava superior e inferior.	Obtenido del expediente clínico en la última nota del procedimiento quirúrgico.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Intracardiaco 2. Extracardiaco fenestrado 3. Extracardiaco no fenestrado 	Cualitativa nominal politómica
Tiempo en terapia intensiva pediátrica	Tiempo en el que el paciente se mantuvo hospitalizado en el área de cuidados intensivos.	Obtenido de la nota de alta de terapia intensiva	Días	Cuantitativa discreta
Complicaciones postquirúrgicas	Eventos adversos ocurridos durante la primera semana del postquirúrgico.	Obtenidas de las notas de terapia intensiva pediátrica en el expediente electrónico.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Derrame pleural 2. Arritmias cardiacas 3. Sangrado 4. Muerte 5. Ninguna 	Cualitativa nominal politómica

PROCESAMIENTO ANÁLISIS Y ESTADÍSTICO

Se analizará la base de datos del servicio de cardiopediatría del hospital 20 de Noviembre para recolectar pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan de Enero del 2011 a Enero del 2021.

Se realizó prueba para distribución de las variables cuantitativas de la población a partir

de Shapiro Wilks.

El análisis descriptivo de las características demográficas se realizó a partir de medidas de tendencia central (Media y Mediana), y dispersión (Desviación estándar y percentiles), dependiendo la distribución de la población obtenida y variables cualitativas mediante valores absolutos (n y porcentaje).

El análisis inferencial se realizó a partir de diferencia de medias (U Mann Whitney), diferencias entre varias muestras independientes (Kruskal Wallis), y para variable cualitativa por chi cuadrada.

Se consideró estadísticamente significativo con valor $p < 0.05$.

ASPECTOS ETICOS

El presente estudio se apega a los principios establecidos en la declaración de Helsinki y su modificación en Tokio, respetando los 4 rubros de la bioética: autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia, ya que es un estudio de recolección de los datos al ser retrospectivo observacional.

Este protocolo de investigación está adherido a los códigos nacionales e internacionales de ética, como son:

Reglamento de la Ley General en Salud en Materia de Investigación: Se adhiere al artículo número 17 y se considera como una investigación sin riesgo que son los estudios retrospectivos y transversales que no emplean la atención de pacientes sino de expedientes clínicos o registros.

Declaración del Helsinki (Brasil 2013): El propósito principal de la investigación médica en seres humanos es comprender las causas, evolución y efectos de las enfermedades y mejorar las intervenciones preventivas, diagnósticas y terapéuticas (métodos, procedimientos y tratamientos). Incluso, las mejores intervenciones probadas deben ser evaluadas continuamente a través de la investigación para que sean seguras, eficaces, efectivas, accesibles y de calidad.

Código de Núremberg: El experimento debe realizarse con la finalidad de obtener resultados fructíferos para el bien de la sociedad que no sean asequibles mediante otros métodos o medios de estudio, y no debe ser de naturaleza aleatoria o innecesaria.

Informe de Belmont: Esta expresión se refiere a aquellos juicios generales que sirven como justificación básica para las muchas prescripciones y evaluaciones éticas particulares de las acciones humanas. Tres principios básicos, entre los generalmente aceptados en nuestra tradición cultural, son particularmente relevantes para la ética de la investigación con humanos; ellos son: respeto por las personas, beneficio y justicia.

RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 18 pacientes, con predominio en sexo masculino del 61.1%, con una mediana en la edad de 12 años y peso de 48 kg, siendo la cardiopatía congénita principal la atresia tricuspídea en un 55.6%, seguido por la atresia pulmonar y la doble salida de VD. [Cuadro 1]

Cuadro 1. Características Demográficas

Variable	Valores
Sexo	
• Femenino	7 (38.9)
• Masculino	11 (61.1)
Edad	12 (10 – 14)
Peso	48.5 (38 – 56.2)
Tipo Cardiopatía	
• Atresia Tricuspídea	10 (55.6)
• Atresia Pulmonar	3 (16.7)
• Doble Salida de VD	2 (11.1)
• Otros	3 (16.7)

Al análisis de las variables ecocardiográficas, se obtuvieron una mediana en la fracción de expulsión de ventrículo único en un 56%, una presión telediastólica de ventrículo único de 10.5, en la PMAP de 13 mmHg y en resistencias vasculares pulmonares de 1.5 wood. [Cuadro 2]

Cuadro 2. Características Ecocardiográficas

Variable	Valores
Fracción Expulsión Ventrículo Único	56.5 (53.5 – 61.7)
Presión Telediastólica Ventrículo Único	10.5 (10 – 12)
Presión Media Pulmonar	13 (11.7 – 15)
Resistencias Vasculares Pulmonares	1.5 (1.3 – 1.7)

En los valores encontrados a las Escalas Pronósticas, se reportó una mediana en el índice de McGoon de 1,8 e índice Nakata de 254, ubicándose ambos en mal pronóstico un 44.4% de los pacientes. [Cuadro 3]

Cuadro 3. Escalas Pronósticas

Variable	Valores
Índice McGoon	1.8 (1.5 – 1.9)
Índice McGoon	
• Buen Pronóstico	10 (55.6)
• Mal Pronóstico	8 (44.4)
Índice Nakata	254.5 (223.7 – 300)
Índice Nakata	
• Buen Pronóstico	10 (55.6)
• Mal Pronóstico	8 (44.4)

La principal cirugía tipo Fontan realizada fue extra cardiaca no fenestrada en un 66.7%, ameritando una mediana en tiempo de estancia en la unidad de cuidado crítico de 9hrs y presentando complicaciones post quirúrgicas en un 66.6%. [Cuadro 4]

Cuadro 4. Características Quirúrgicas

Variable	Valores
Tipo Fontan	
• Extra Cardíaco Fenestrado	6 (33.3)
• Extra Cardíaco No Fenestrado	12 (66.7)
Tiempo en Terapia Intensiva	9 (7 – 12)
Complicación	12 (66.6)
Complicación Post Quirúrgicas	
• Ninguna	6 (33.3)
• Derrame Pleural	7 (38.9)
• Muerte	5 (27.8)

Al análisis comparativo de las diversas características demográficas y la presencia de complicaciones, no se encontraron diferencias significativas. [Cuadro 5]

Cuadro 5. Comparativo características demográficas y Complicaciones

Variable	Complicación	Derrame Pleural	Muerte	Sin Complicaciones	p
Sexo					
• Femenino	3 (42.8)	2 (28.5)	1 (14.2)	4 (57.1)	0.2
• Masculino	9 (81.8)	5 (45.5)	4 (36.3)	2 (18.1)	
Edad	12 (10.5 – 14)	14 ± 1.2	10 (9 – 13.5)	12 (9.5 – 13)	0.1
Peso	52 (40 – 56.5)	52 (45 – 57)	40 (25.5 – 55)	40.9 (31.5 – 58.3)	0.3
Tipo Cardiopatía					0.4
• Atresia Tricuspídea	8 (80)	4 (40)	4 (40)	2 (20)	
• Atresia Pulmonar	2 (66.6)	2 (66.6)	0	1 (33.3)	
• Doble Salida de VD	1 (50)	0	1 (50)	1 (50)	
• Otros	1 (33.3)	1 (33.3)	0	2 (66.6)	

En la valoración realizada a las características ecocardiográficas y la presencia de complicaciones, no se encontraron diferencias significativas. [Cuadro 6]

Cuadro 6. Características Ecocardiográficas y Complicaciones

Variable	Complicación	Derrame Pleural	Muerte	Sin Complicaciones	p
Fracción Expulsión VU	56.5 (54.2 – 60.7)	57 (55 – 60)	55 (53 – 60)	56 (50.7 – 65.2)	0.9
Presión Telediastólica VU	10 ± 1.1	10 ± 6.7	11 (9.5 – 11.5)	11.5 (10.7 – 12)	0.09
Presión Media Pulmonar	13 (11.2 – 15)	13 (11 – 15)	13 (11.5 – 16)	13.5 (11.7 – 14.7)	0.9
RVP	1.4	1.5 (1.3 – 1.7)	1.4	1.7 (1.6 – 1.8)	0.3

	(1.3 – 1.7)		(0.9 – 1.9)		
--	-------------	--	-------------	--	--

Dentro de las escalas pronósticas y la presencia de complicaciones, no se encontraron diferencias significativas. [Cuadro 7]

Cuadro 7. Escalas Pronósticas y Complicaciones

Variable	Complicación	Derrame Pleural	Muerte	Sin Complicaciones	p
Índice McGoon	1.8 (1.4 – 2)	1.8 (1.5 – 2.3)	1.8 (1.3 – 1.8)	1.7 (1.5 – 1.9)	
Índice McGoon					
• Buen Pronóstico	7 (70)	4 (40)	3 (30)	3 (30)	0.7
• Mal Pronóstico	5 (62.5)	3 (37.5)	2 (25)	3 (37.5)	
Índice Nakata	255 (227 – 300)	255 (220 – 300)	299 (200 – 310)	242 (223 – 295)	
Índice Nakata					
• Buen Pronóstico	8 (80)	5 (50)	3 (30)	2 (30)	0.1
• Mal Pronóstico	4 (50)	2 (25)	2 (25)	4 (37.5)	

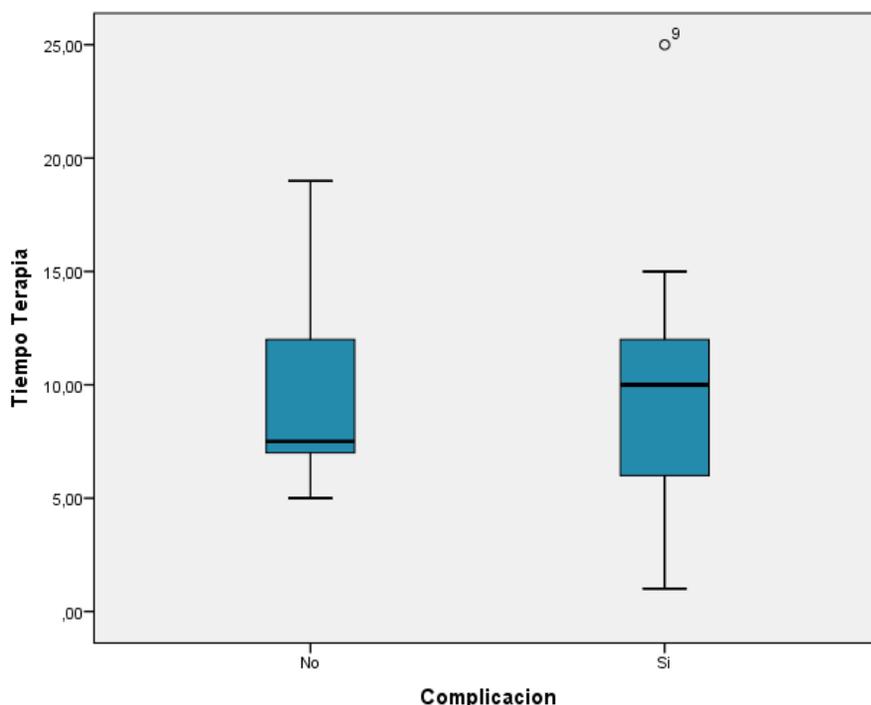
Al análisis de las características quirúrgicas y la presencia de complicaciones, se encontraron diferencias significativas al tipo de cirugía Fontan realizada (extracardiaco no fenestrado), con valor p 0.03. [Cuadro 8]

Cuadro 8. Características Quirúrgicas y Complicaciones

Variable	Complicación	p	Derrame Pleural	Muerte	Sin Complicaciones	p
Tipo Fontan						
• Extracardiaco Fenestrado	2 (33.3)	0.03	2 (33.3)	0	4 (66.6)	0.06
• Extracardiaco No Fenestrado	10 (83.3)		5 (41.6)	5 (41.6)	2 (16.6)	
Tiempo en Terapia Intensiva	10 (5.5 – 12)	0.9	10 (7 – 12)	5	7.5	0.7

				(2.5 – 20)	(6.5 – 13.7)	
--	--	--	--	------------	--------------	--

Gráfica 1. Tiempo en Terapia y Complicación



Se recolectaron un total de 18 pacientes, principalmente sexo masculino, siendo la principal cardiopatía la atresia tricuspídea y encontrándose valores ecocardiográficos dentro de la normalidad, al valorarse a partir de escalas un 66.6% se encontraba en mal pronóstico y la cirugía tipo Fontan principal fue extracardiaco no fenestrado, ameritando un tiempo de estancia intrahospitalaria de 9 días y siendo la principal complicación post quirúrgica el derrame pleural en un 38%.

Al realizarse un análisis inferencial sobre los tipos de complicaciones y las diversas características de la población, se encontró que el tipo de cirugía Fontan (extracardiaca no fenestrada), tenían una mayor cantidad de complicaciones con valores estadísticamente significativos (p 0.03).

DISCUSIÓN

La cardiopatía con fisiología univentricular que se reportó más frecuente en nuestra institución fue la atresia tricuspídea, contrastando con lo encontrado en una serie de casos de Hirsch et al. donde se reporta el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico como la cardiopatía más frecuente sometida a Fontan, cabe recalcar que el pronóstico de esta cardiopatía en nuestro país no es muy alentador, con una mortalidad incrementada, ocasionando que no cumplan con la edad requerida para la cirugía. Mendoza y Garcia et al. reportaron una pequeña muestra de 32 pacientes donde la atresia tricuspídea fue la cardiopatía más frecuente.

Un punto importante a tocar es la edad en la que se operan a los pacientes, la literatura médica reporta una edad más precoz, resultando un menor tiempo de exposición a la cianosis crónica con menor formación de colaterales. En nuestra serie tuvo una media de edad de 12 años, contrastando con lo reportado por Cazzaniga et al, con una población de 124 pacientes y una media de 7.3 años.

La literatura médica nos habla de los parámetros recomendados de selección para cirugía univentricular de Fontan dentro de los cuales toman más importancia el índice de McGoon mayor de 1.5 y un índice de Nakata mayor de 250, en nuestra serie de casos la media de dichos índices fue de McGoon de 1.8 (más bajo de 1.5) y Nakata de 254 (más bajo de 223), apegándonos a lo recomendado por la literatura internacional.

En cuanto a la fenestración, se encontró que al realizar la cirugía de Fontan no fenestrada conlleva mayor riesgo de complicaciones en el postquirúrgico inmediato, tales como derrame pleural, concordando con lo reportado por Calderon et al. donde recomienda la fenestración en pacientes de riesgo alto (resistencias pulmonares mayores a 2UW, presión media de la arteria pulmonar a 18 mmhg, presión telediastólica del ventrículo único mayor a 12 mmhg).

CONCLUSIONES

El tratamiento de todas las cardiopatías con fisiología univentricular acaba en realizar la cirugía de Fontan como tercer paso de paliación, en la literatura médica se establecen los parámetros prequirúrgicos necesarios para la selección de pacientes candidatos a cirugía univentricular, sin embargo aún existen discrepancias institucionales, por lo que es de gran importancia la vigilancia estrecha de estos pacientes.

Los resultados presentados en este trabajo apoyan a recurrir a la fenestración en casos determinados (aquellos de alto riesgo) para favorecer un curso postquirúrgico estable y reducir la aparición de complicaciones.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Enero 2022	2022	Junio-Agosto 2022	Octubre 2023	Mayo 2023
Revisión literatura	XX				
Evaluación por comités		XX			
Recopilación de Información			XX		
Análisis datos				XX	
Escritura de tesis				XX	
Entrega reporte final					XX

BIBLIOGRAFIAS

1. AYALA-VILORIA, ALFONSO, PONCE, LUIS, BROCHADO, DORIAN, VELEZ, JUAN, & MOSQUERA, WALTER. (2019). Cirugía de Fontan: experiencia a cinco años en un centro de IV nivel. *Revista Salud Uninorte*, 35(1), 101-109
2. Márquez-González, H., Yáñez-Gutiérrez, L., Rivera-May, J., López-Gallegos, D., & Almeida-Gutiérrez, E. (2018). Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. *Archivos De Cardiología De México*, 88(5), 360-368.
3. Rao, P. (2021). Single Ventricle—A Comprehensive Review. *Children*, 8(6), 441.
4. Moreno-Granado Felipe (2016). Epidemiología de las cardiopatías congénitas, Capitulo 2
5. Williams, K., Carson, J., & Lo, C. (2019). Genetics of Congenital Heart Disease. *Biomolecules*, 9(12), 879. doi: 10.3390/biom9120879
6. Attie F, Calderón CJ, (2013) *Cardiología Pediátrica*. Editorial Panamericana. Segunda edición, México D. F.;2013. p. 163-170
7. Thiene, G., & Frescura, C. (2010). Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovascular Pathology*, 19(5), 259-274. doi: 10.1016/j.carpath.2010.02.006
8. Rohit, M., & Rajan, P. (2020). Approach to Cyanotic Congenital Heart Disease in Children. *The Indian Journal Of Pediatrics*, 87(5), 372-380
9. Bouhout, I., Ben-Ali, W., Khalaf, D., Raboisson, M., & Poirier, N. (2020). Effect of Fenestration on Fontan Procedure Outcomes: A Meta-Analysis and Review. *The Annals Of Thoracic Surgery*, 109(5), 1467-1474. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.12.020
10. Ozawa, H., Hoashi, T., Ohuchi, H., Kurosaki, K., & Ichikawa, H. (2021). Long-Term Outcomes After Fenestration Closure in High-Risk Fontan Candidates. *Pediatric Cardiology*, 42(6), 1356-1364. doi: 10.1007/s00246-021-02619-9
11. Téllez, L., Rodríguez-Santiago, E., & Albillos, A. (2018). Fontan-Associated Liver Disease: A Review. *Annals Of Hepatology*, 17(2), 192-204. doi: 10.5604/01.3001.0010.8634
12. Carins, T., Shi, W., Iyengar, A., Nisbet, A., Forsdick, V., & Zannino, D. et al. (2016). Long-term outcomes after first-onset arrhythmia in Fontan physiology. *The Journal Of Thoracic And Cardiovascular Surgery*, 152(5), 1355-1363.e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2016.07.073

13. Emamaullee, J., Zaidi, A., Schiano, T., Kahn, J., Valentino, P., & Hofer, R. et al. (2020). Fontan-Associated Liver Disease. *Circulation*, 142(6), 591-604. doi: 10.1161/circulationaha.120.045597
14. CALDERON-COLMENERO, Juan et al. Cirugía de Fontan: Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch. Cardiol. Méx.* [online]. 2005, vol.75, n.4, pp.425-434. ISSN 1665-1731.
15. Sethasathien, S., Silvilairat, S., Kraikruan, H., Sittiwangkul, R., Makonkawkeyoon, K., Pongprot, Y., & Woragidpoonpol, S. (2020). Survival and predictors of mortality in patients after the Fontan operation. *Asian Cardiovascular And Thoracic Annals*, 28(9), 572-576. doi: 10.1177/0218492320949655