



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO FACULTAD DE
MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO INSTITUTO
MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL CENTRO MÉDICO NACIONAL
SIGLO XXI, UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL DE
PEDIATRIA DR. SILVESTRE FRENK FREUND

TESIS DE INVESTIGACIÓN

CARACTERISTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCION POSTQUIRÚRGICA DE
PACIENTES CON FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR INTERVENIDOS DE CIRUGÍA
CAVOPULMONAR TOTAL (FONTAN), EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR.
SILVESTRE FRENK FREUND”, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Yessica Charytin Hernández García ¹

TUTORES:

Dra. Jessica Jacqueline Hernández López ²

Dr. Alejandro Solano Gutiérrez ³

M. en C. Juan Carlos Núñez Enríquez ⁴

¹ Médico Cirujano, Residente de Cuarto año de Cirugía Pediátrica UMAE HP “Dr. Silvestre Frenk Freund” CMNSXXI. Mat 97374849 Teléfono:55 26648882, Correo: charytinmed@gmail.com

² Médico Cirujano Cardiorácico Pediátrico, Médico Cirujano Peditra, Adscrita al Servicio de Cirugía Cardiovascular, UMAE HP “Dr. Silvestre Frenk Freund” CMNSXXI. Mat. 97374178. Teléfono: 55 76575913. Correo: jaky.hdz0801@gmail.com

³ Médico Cirujano Cardiorácico Pediátrico, Adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular, UMAE HP “Dr. Silvestre Frenk Freund”. CMNSXXI. Mat. 99374813. Teléfono: 55 18493513. Correo: solanocqx@yahoo.com.mx

⁴ Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, UMAE HP “Dr. Silvestre Frenk Freund”. CMNSXXI. Teléfono: 5531884373. Correo: jcarlos_nu@hotmail.com

FEBRERO 2023



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.

ÍNDICE

TEMA	PAGINA
I. Resumen	3
II. Antecedentes	4
III. Justificación	10
IV. Planteamiento del Problema	11
V. Hipótesis	12
VI. Objetivos	12
VII. Material y Método	13
a) Lugar del Estudio	14
b) Población y Tiempo de Estudio	14
c) Diseño del Estudio	14
d) Criterios de Selección: Inclusión, Exclusión, Eliminación.	14
e) Tipo y Tamaño de la Muestra	15
f) Definición de Variables	19
g) Descripción General del Estudio	20
h) Análisis Estadístico	20
i) Factibilidad	21
j) Aspectos Éticos	21
k) Recursos Humanos, Materiales y Financieros.	21
VIII. Resultados	22
IX. Discusión	26
X. Conclusiones	28
XI. Referencias Bibliográficas	29

I. RESUMEN

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCION POSTQUIRÚRGICA DE PACIENTES CON FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR, INTERVENIDOS DE CIRUGÍA CAVOPULMONAR TOTAL (FONTAN), EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR. SILVESTRE FRENK FREUND”, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI.

Hernández García YC, Hernández López JJ, Solano Gutiérrez A, Núñez Enríquez JC

INTRODUCCIÓN: La cirugía de Fontan es una técnica quirúrgica paliativa que surgió para tratar las malformaciones cardíacas con fisiología univentricular, en las que no es posible la reparación biventricular. En la fisiología univentricular, las circulaciones sistémica y pulmonar constan de un solo ventrículo como bomba para la circulación sistémica y pulmonar. La técnica de Fontan consiste en separar la circulación sistémica de la pulmonar, de forma que el retorno venoso proveniente de las venas cavas pase directamente al pulmón sin pasar por el corazón. El ventrículo único soporta únicamente la circulación sistémica. Fue descrita en 1971 por Fontan y Kreutzer. El objetivo quirúrgico en los pacientes con diagnóstico de corazón univentricular es principalmente evitar la mezcla de sangre oxigenada con la desoxigenada, así como evitar la recirculación y sobrecarga de volumen en el ventrículo único, esto con la finalidad de mejorar la calidad de vida de los pacientes, sin embargo, el efecto positivo es limitado, debido a que con el tiempo se presenta un evento paradójico por la redistribución de presión y volumen en el sistema esplácnico, lo que nos puede llevar a eventos adversos tempranos y crónicos que pudieran ser determinantes en la vida de los pacientes sometidos a Cirugía de Fontan.

OBJETIVO: Describir las características clínicas y resultados postquirúrgicos de pacientes con fisiología univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan), en un periodo de estudio de 5 años (enero de 2017 a diciembre de 2022), en el hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de serie de casos de tipo retrospectivo. Se incluyó a pacientes con fisiología univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan), en un periodo de estudio de 5 años (enero de 2017 a diciembre de 2022), en el hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Se utilizó el programa estadístico SPSS versión 22. Se realizó estadística descriptiva utilizando medidas de tendencia central (media o mediana) y de dispersión (desviación estándar o intervalo) de acuerdo a la distribución de cada variable. Se usó estadística descriptiva, calculando medidas de tendencia central y de dispersión de acuerdo a la distribución de cada variable (media o mediana), y de dispersión (desviación estándar o intervalo).

RESULTADOS: Se obtuvo una muestra total de 10 pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan, encontrando que la edad quirúrgica de los pacientes intervenidos fue 7.5 años, con peso que osciló entre 16 y 35 kg, sin predominio de sexo. Los diagnósticos prequirúrgicos encontrados con mayor frecuencia fueron; doble vía de entrada de ventrículo derecho y Atresia Tricúspidea (60%). En todos los casos el procedimiento se realizó con asistencia de circulación extracorpórea, el tipo de abordaje para la colocación de tubo de Gore-Tex cavo pulmonar fue de manera extracardiaca, la media del tiempo quirúrgico fue de 136 minutos. Sangrado promedio transquirúrgico de 371 ml y ningún paciente requirió de reintervención quirúrgica. La estancia en la unidad de cuidados intensivos fue de 3 días mínimo y 9 días máximo, con tiempo de estancia intrahospitalaria promedio de 15 días. La frecuencia de complicaciones fue del 70%, con predominio de derrame pleural hasta en un 85.7%, seguida de infecciones (colonización de acceso vascular, neumonía asociada a los cuidados de la salud e infección del sitio quirúrgico) 42.8% y extubación fallida 28.5%. No se identificaron casos de mortalidad mediata al procedimiento quirúrgico.

DISCUSION: Este trabajo involucra un grupo pequeño de estudio de 5 años de manejo quirúrgico de fisiología univentricular en su estadio final, Cirugía de Fontan. Durante este periodo se identificaron las características clínicas pre y transquirúrgicas y su evolución mediata y a pesar de que la Cirugía de Fontan ha prolongado la vida útil de los pacientes, persiste un riesgo importante de morbilidad y mortalidad. Los niños que reciben tratamiento quirúrgico con un procedimiento de Fontan requieren un seguimiento de por vida con atención médica, lo que implica un importante impacto económico y social ya que cada vez se reconocen más los cambios fisiológicos a nivel multisistémico, ya ampliamente descritos los efectos adversos cardíacos, linfáticos, hepáticos, renales y gastrointestinales, que requerirán de vigilancia acuciosa, con la finalidad de identificar a aquellos pacientes, que a pesar de haber sido intervenidos, requerirán de trasplante cardíaco.

CONCLUSIONES: Conseguir que la investigación de resultados refleje realmente la actividad realizada y pueda compararse con la de otros grupos es un primer paso que entraña enormes dificultades. Se necesita tener datos fidedignos de los resultados de la actividad de cada grupo quirúrgico, estos resultados deben ser analizados de manera apropiada, evitando interpretaciones sesgadas, y los datos obtenidos deben ser contrastados con la experiencia general y la de otros grupos.

Palabras claves: Fisiología Univentricular, Cavopulmonar, Fontan

II. ANTECEDENTES

Las cardiopatías congénitas se definen como una anomalía de la anatomía o función cardiovascular presentes al nacimiento y representan según las últimas estadísticas del INEGI reportadas en el año 2015 ⁽¹⁾, la segunda causa de mortalidad infantil. 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 a 10 por cada 1000 recién nacidos vivos, y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año. Estas patologías son un grupo heterogéneo de alteraciones en la arquitectura de la morfología y fisiología normal del corazón, que interfieren modificando el drenaje venoso y arterial, la división de los compartimientos cardíacos y la función de los aparatos valvulares. ⁽²⁾⁽³⁾

Dentro de las cardiopatías congénitas existen cuadros complejos como el corazón univentricular de escasa incidencia, reportado en la literatura hasta el 10%, y que se asocian a un mal pronóstico, por lo tanto, a alta mortalidad en un tiempo corto de vida cuando no son atendidas por centros especializados. ⁽³⁾⁽⁴⁾

CORAZÓN UNIVENTRICULAR

DEFINICION

El concepto de corazón univentricular, engloba un heterogéneo grupo de entidades anatómicas que tienen en común la presencia de una masa ventricular en la cual uno de los ventrículos es incapaz de mantener independientemente la circulación sistémica o pulmonar. ⁽⁴⁾

EPIDEMIOLOGIA

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, la forma más común de enfermedad cardíaca por fisiología univentricular, se observa en 2 a 3 de cada 10 000 nacimientos, con una incidencia más alta en los hombres, seguido de la atresia tricúspidea que se reporta en 1 de cada 10 000 recién nacidos vivos. ⁽⁵⁾⁽⁶⁾ La incidencia precisa de las lesiones congénitas asociadas a la presencia de un corazón univentricular es difícil de evaluar debido a la falta de una nomenclatura y un sistema de clasificación uniformemente aplicados.

MALFORMACIONES CARDIACAS ASOCIADAS

Se trata de una entidad bastante compleja, no sólo por el hecho de que se han descrito múltiples cardiopatías congénitas que pudieran estar asociadas a la fisiopatología de ventrículo único, dentro del estudio del corazón univentricular, es imprescindible tener en cuenta que se pueden asociar a malformaciones cardíacas, las cuales podríamos clasificar en base al ventrículo afectado (Figura 1).

Ventrículo único izquierdo	Ventrículo único derecho
Atresia tricúspidea	Atresia de válvula mitral
Atresia Pulmonar	Síndrome de Heterotaxia
Doble entrada de ventrículo izquierdo	Doble vía de Salida de Ventrículo Derecho
Hipoplasia de ventrículo Izquierdo	Hipoplasia ventrículo derecho
Comunicación Auriculoventricular desbalanceado a la Izquierda	Anomalía de Ebstein
	Comunicación Auriculoventricular desbalanceado a la derecha

*Nota: elaboración propia

Sin negar la relevancia de las alteraciones previamente comentadas, probablemente el dato anatómico más importante a considerar en las exploraciones complementarias, debido a la relevancia en el manejo de estos pacientes, es la presencia o no de obstrucción al flujo pulmonar (atresia tronco o válvula pulmonar, estenosis subvalvular, tronco pulmonar naciendo de ventrículo rudimentario con foramen bulboventricular restrictivo) o al flujo sistémico (hipoplasia del arco aórtico, coartación de aorta, estenosis subaórtica, flujo aórtico comprometido por foramen bulboventricular restrictivo). ⁽³⁾⁽⁴⁾⁽⁶⁾

FISIOPATOLOGIA DEL CORAZON UNIVENTRICULAR

La circulación pulmonar y sistémica se disponen en serie en el corazón normal sin zonas de mezcla, por lo que la sangre, de forma obligada, pasará por ambas. Sin embargo, en el corazón univentricular dichos circuitos se encuentran en paralelo uniéndose ambos a nivel de la cavidad ventricular única, de forma que el volumen de sangre que se dirija hacia el circuito pulmonar o el sistémico estará en función de la resistencia ofrecida por éstos y de la existencia de obstáculos anatómicos que comprometan el flujo sanguíneo hacia los mismos. ⁽⁷⁾

MANEJO DEL PACIENTE CON FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR

Existen dos situaciones hemodinámicas que nos orientaran a determinar el plan quirúrgico para los pacientes con diagnóstico de corazón univentricular:

1. **Ventrículo Único con Flujo Pulmonar Disminuido:** existe obstrucción al flujo pulmonar, que puede localizarse a nivel valvular, subvalvular o del foramen bulboventricular. En estos casos, el gasto pulmonar está disminuido, desarrollándose habitualmente cianosis. Suelen precisar la realización de una fístula sistémico pulmonar. ^{(7) (8) (9)}
2. **Ventrículo Único con flujo Pulmonar Aumentado:** al no existir restricción al flujo pulmonar, la evolución natural es hacia la insuficiencia cardiaca y el desarrollo de hipertensión pulmonar, por lo que en estos pacientes se deberá valorar realizar un cerclaje de la arteria pulmonar, con la finalidad de evitar un desenlace fatal. ⁽⁸⁾⁽⁹⁾

El objetivo de la cirugía paliativa de los pacientes con corazones univentriculares es conseguir un balance entre el flujo sistémico y pulmonar (Q_p/Q_s), y asegurar un flujo sistémico no obstructivo, estos procedimientos comienzan en la vida neonatal y pueden culminar hasta la vida adulta, a esto se le ha denominado camino univentricular, sin embargo, asociado a esto el paciente se enfrenta a una serie importante de intervenciones quirúrgicas que no son exentas de complicaciones durante el manejo quirúrgico.

Este denominado camino univentricular consiste en los siguientes estadios:

PRIMER ESTADIO QUIRÚRGICO

En el caso de no presentar un adecuado flujo pulmonar (generalmente debido a una obstrucción valvular pulmonar o previa a esta), se requiere una paliación neonatal mediante una fístula sistémico pulmonar (redirección del flujo de sangre de la arteria subclavia a la rama pulmonar), para aumentar la relación a favor del flujo pulmonar (Q_p). En otras ocasiones, el flujo a nivel pulmonar no es obstructivo o, incluso excesivo, siendo necesario un bandaje del tronco de la arteria pulmonar con la finalidad de evitar la progresión de la patología a falla cardíaca. ⁽¹¹⁾⁽¹⁰⁾

SEGUNDO ESTADIO QUIRÚRGICO

En 1958, Glenn introduce una alternativa para oxigenar la sangre procedente del territorio de la vena cava superior, al anastomosar la misma a la arteria pulmonar derecha, desinsertando esta última del tronco de la arteria pulmonar. El objetivo que persigue este segundo estadio es optimizar tanto las resistencias pulmonares como la distensibilidad ventricular. ⁽¹²⁾

Es necesario en este estadio quirúrgico la detección de anomalías cardíacas asociadas concomitantes, con la finalidad de evitar que se generen resistencias pulmonares altas, en caso de existir deben ser tratados precozmente ya que pudieran interferir con el resultado final esperado con este procedimiento. ⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

TERCER ESTADIO QUIRÚRGICO CIRUGIA DE FONTAN

La cirugía de Fontan había sido una esperanza para muchos pacientes con cardiopatías congénitas cuando el Dr. Francis Fontan informó sobre esta técnica por primera vez en 1971. En este informe original, la cirugía de Fontan se realizó en tres pacientes con el diagnóstico de atresia tricúspidea, realizando un bypass del lado derecho del corazón con la combinación de una anastomosis cavopulmonar clásica entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha y la canalización de la vena cava inferior a la arteria pulmonar izquierda con la interposición de un homoinjerto. En su artículo original, el Dr. Fontan enfatizó la importancia de arterias pulmonares bien desarrolladas con baja presión para el éxito de esta operación. Posteriormente aparece el concepto de Hemi Fontan pensando en evitar los problemas postoperatorios de la conexión total, desarrollándose diversas técnicas: desde la utilización de la aurícula en la conexión

de la vena cava superior con la arteria pulmonar hasta lo que hoy conocemos como el Glenn bidireccional. En los años 80, los estudios realizados por el grupo de Great Ormond Street, en Londres, a cargo del Dr. Leval, postularon que la creación de un sistema de flujo laminar produciría una mejora hemodinámica en el sistema y diseñaron la conexión cavo pulmonar total, que consistía en la realización de dos anastomosis cavo-pulmonares (inferior y superior) con la creación de un túnel lateral a la aurícula derecha para derivar la sangre de la vena cava inferior a la arteria pulmonar, procedimiento que es llevado a cabo hasta hoy en día, con algunas variaciones, sobre todo con relación a la utilización de un homoinjerto, en relación a si se debe realizar una fenestración o no, esto con el argumento de que este principio pudiera funcionar como una válvula de escape, en caso de que hubiera incremento de las resistencias pulmonares, evitando que hubiera una modificación severa en el flujo laminar que es el principio fisiológico del procedimiento de Fontan, ya que en este caso, la cirugía no cumpliría con su función y las complicaciones posquirúrgicas podrían resultar en la disfunción ventricular, llevando al paciente incluso a la muerte. ⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

INDICACIONES PARA CIRUGÍA DE FONTAN

En 1977, Choussat y colegas publicaron los criterios para un candidato ideal de Fontan. Desde entonces, estos se han perfeccionado sobre la base de una mejor comprensión de las variables anatómicas y fisiológicas que son indispensables para crear una fisiología de Fontan sólida y eficiente.

Criterios de Choussat: ⁽¹³⁾

1. Edad mayor de 4 años
2. Ritmo sinusal
3. Retorno venoso sistémico normal
4. Volumen auricular derecho normal
5. Presión arterial pulmonar media <15 mm Hg, resistencia arteriolar pulmonar <4 unidades Wood/m² y la relación arteria pulmonar-aorta superior a 0.75
6. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo superior a 60%
7. Válvula mitral competente
8. Ausencia de distorsión de la arteria pulmonar

Lo que es más importante, sigue siendo la resistencia a través del lecho capilar pulmonar permanezca baja ya que, porque las resistencias vasculares pulmonares proporcionan la principal limitación del gasto cardíaco en pacientes sin bomba prepulmonar, y el flujo no pulsátil puede resultar en una remodelación poco adaptativa a largo plazo ocasionando una falla en el sistema de circulación del Fontan. De los criterios que se han modificado a través de los años, son principalmente que la edad si interfiere en el pronóstico de los pacientes, por lo que se sugiere que la paliación se complete antes de los 4 años. ⁽¹²⁾⁽¹³⁾

COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS

La mayoría de los pacientes están asintomáticos los primeros años tras la cirugía, sin embargo, a medio largo plazo habitualmente aparecen complicaciones inherentes a la circulación de Fontan. La evolución natural de los pacientes intervenidos mediante la cirugía de Fontan va a depender fundamentalmente de su cardiopatía de base y de la situación hemodinámica previa a la cirugía. Dentro de las cardiopatías, el síndrome de heterotaxia, el ventrículo único de morfología derecha y el Canal AV desbalanceado presentan mayor riesgo de complicaciones quirúrgicas y postoperatorias.

La ausencia de una función ventricular adecuada después de la operación de Fontan conduce a un estado de bajo gasto cardiaco en comparación con el normal. Existe una variación en la capacidad para suministrar una cantidad normal de volumen sanguíneo a través del lecho pulmonar, por lo que el llenado ventricular disminuye y el volumen sistólico es menor. Por tanto, se considera que el estado de los pacientes con cirugía de Fontan es una depleción crónica del volumen ventricular. También hay una incapacidad para aumentar adecuadamente el volumen sistólico durante los períodos de mayor demanda, por ejemplo, durante el ejercicio. ⁽¹⁴⁾ ⁽¹⁵⁾ La cirugía de Fontan en sí puede resultar en una alteración cronotrópica debido a la manipulación del tejido auricular, probablemente por la interrupción en la irrigación arterial del nódulo sinusal o una cicatrización anómala de este.

La falla de la circulación en el Fontan es un síndrome clínico en el que las demandas metabólicas del organismo exceden a su capacidad para satisfacerlas, varía según los diferentes centros, pero en términos generales, se incluyen: ⁽¹⁶⁾

- **Fracaso agudo:** El fracaso agudo de la circulación de Fontan es la principal causa de muerte en los pacientes intervenidos, requiriendo un tratamiento urgente para restablecer el gasto cardiaco y disminuir la presión pulmonar y sistémica del circuito dada su alta mortalidad. ⁽¹⁶⁾
- **Fracaso crónico:** el deterioro del estado clínico (NYHA III, IV), la enteropatía pierde- proteínas, la bronquitis plástica, fibrosis hepática y la presencia de arritmias intratables. Tratamiento enfocado a trasplante cardiaco, con una tasa muy incrementada de rechazo y una mortalidad que excede el 70%. ⁽¹⁶⁾

SEGUIMIENTO DEL PACIENTE INTERVENIDO DE PROCEDIMIENTO DE FONTAN

Con las modificaciones realizadas a la circulación pulmonar y sistémica, como se ha descrito anteriormente, y al pasó de los años después de la cirugía se desarrollan fallas en la fisiología de Fontan, las cuales condicionan la calidad de vida de los pacientes; y que hacen esencial el seguimiento en la consulta externa por parte de un equipo multidisciplinario y sobre todo en un centro de tercer nivel ya que dentro de las complicaciones a largo plazo que pudieran presentar estos pacientes son:

•**Enteropatía perdedora de proteínas (EPP):** la exposición crónica de la presión venosa en la vena cava inferior genera una congestión de la circulación esplácnica intestinal, creando en la microvasculatura de las vellosidades una fuga capilar progresiva que favorece la pérdida de proteínas. La consecuencia de la EPP es la pérdida de la presión oncótica y la fuga de líquido al espacio intersticial como peritoneo, con una

consecuente disminución del volumen intravascular que es condicionante de la disminución de la precarga, esta valoración se puede realizar con la determinación de Alfa 1 Antitripsina, por lo que se deberá de solicitar como parte de gastroenterología en las consultas de seguimiento.

•**Falla cardíaca:** La distribución de las cargas hemodinámicas a un solo ventrículo termina por generar una disfunción por mecanismo sistólico y diastólico. Forma parte de la historia natural esperada de este tipo de enfermedades, esto deberá de ser valorado por el servicio de cardiología como parte del protocolo de seguimiento de pacientes intervenidos de procedimiento de Fontan.

•**Bronquitis plástica:** De la misma forma que la hipertensión del sistema venoso periférico es una consecuencia de la presión media pulmonar, el drenaje linfático se ve alterado y dicha congestión favorece la modificación de la arquitectura del árbol bronquial haciéndolo rígido y creando una ocupación alveolar de hialina.

•**Arritmias:** Por diversos mecanismos pueden generarse las alteraciones eléctricas, por una parte, por el tipo de cardiopatía congénita condicionante de la fisiología univentricular, ya que algunas de ellas se acompañan de alteraciones del sistema de conducción; otro factor condicionante es la dilatación consecuente del ventrículo sistémico (por la distribución hemodinámica) o por la estimulación auricular a través de la fenestra. Puede variar desde las bradiarritmias (bloqueos) o taquiarritmias (taquicardias supraventriculares), mismas que generan un efecto de disincronía ventricular que progresa de forma viciosa la falla ventricular.

• **Enfermedad renal crónica (ERC):** Son factores determinantes la hipoperfusión generalizada por mecanismo prerrenal secundario a las complicaciones de la EPP y la falla cardíaca e intrarrenal por medicamentos como diuréticos de asa que forman parte del tratamiento permanente de estos pacientes. En etapas terminales es frecuente la sinergia de fallas conocidas como síndromes hepatorrenales o cardiorrenales.

III. JUSTIFICACIÓN

La fisiología univentricular es un estado complejo que resulta en una amplia variedad de alteraciones anatómicas y fisiológicas, siendo la etapa final de manejo la cirugía de Fontan.

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre la evolución postquirúrgica de estos pacientes.

El servicio de Cirugía Cardiovascular del hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI es un centro de referencia para el manejo quirúrgico de pacientes con fisiología univentricular, cuyo tratamiento paliativo de manera definitiva es la cirugía de Fontan, la cual es realizada a partir de los últimos 5 años, ya que previamente estos pacientes eran referidos a la unidad de cardiología, sin embargo, a pesar de que se realiza este procedimiento, no se cuenta con estudios que describan la evolución postquirúrgica de los pacientes que fueron intervenidos dentro de la unidad de Pediatría de CMN Siglo XXI.

Por lo anterior es de suma importancia contar con un estudio complementario donde sea posible aportar nuestra experiencia en el manejo de los pacientes con fisiología univentricular, para identificar las características demográficas, los hallazgos prequirúrgicos, transquirúrgicos y postquirúrgicos de los pacientes que fueron intervenidos, con el objetivo de que este trabajo sirva a futuros investigadores como base para identificar factores de riesgo que influyen en el desarrollo de morbilidad y mortalidad en los pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan, con la finalidad de priorizar la atención, mejorar los protocolos y el seguimiento en los pacientes con diagnóstico de fisiología univentricular.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La mortalidad asociada a los pacientes con fisiología univentricular, desde su nacimiento sobrepasa el 90% y las posibilidades de tratamiento quirúrgico se ven disminuidas a causa de muchos factores, entre ellos los fisiológicos, anatómicos, la complejidad de la cirugía, el manejo médico postquirúrgico, y las comorbilidades asociadas a estos pacientes, lo que ha llevado a las unidades hospitalarias a limitar el número de intervenciones quirúrgicas, dejando a estos pacientes solo con procedimiento paliativo previo y una mortalidad inherente.

En los últimos 5 años, en nuestra unidad hospitalaria y de forma multidisciplinaria se han retomado nuevamente los criterios clínicos, anatómicos y hemodinámicos, para llevar a cabo la cirugía de Fontan y contribuyendo en la posibilidad de ofrecer a los pacientes con diagnóstico de fisiología univentricular una supervivencia más larga a la esperada. En la actualidad desconocemos las características clínicas y la evolución postquirúrgica de los pacientes intervenidos de cirugía de Fontan en nuestra unidad hospitalaria, por lo que el presente trabajo pretende describir las características clínicas preoperatorias y los resultados postquirúrgicos de pacientes con patología univentricular, intervenidos de cirugía de Fontan, en un periodo de estudio de enero de 2017 a Diciembre de 2022, esto resulta de vital importancia ya que al ser nuestra unidad hospitalaria un centro de referencia de pacientes con fisiología univentricular los resultados derivados de este protocolo permitirán conocer la actual realidad del manejo clínico que reciben los pacientes intervenidos de cirugía de Fontan, la supervivencia y las estadísticas sobre la prevalencia de las complicaciones. Así, con la información recabada se podrá priorizar la atención, mejorar los protocolos y el seguimiento en los pacientes con diagnóstico de fisiología univentricular.

V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas y evolución postquirúrgica de pacientes con fisiología univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan), en el hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI?

VI. HIPÓTESIS

Por el Tipo de diseño de investigación No es necesaria la redacción de una hipótesis.

VII. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

1. Describir las características clínicas y resultados postquirúrgicos de pacientes con fisiología univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan), en un periodo de 5 años, en el hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir las características demográficas, clínicas de pacientes intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan)
2. Describir las variables prequirúrgicas, transquirúrgicas y postquirúrgicas de los pacientes intervenidos de cirugía derivación cavopulmonar total (Fontan)
3. Describir la evolución postquirúrgica inmediata y hasta los 30 días postquirúrgicos de pacientes intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan).

VIII. MATERIALES Y MÉTODOS

a) LUGAR DONDE SE REALIZÓ EL ESTUDIO:

Departamento de Cirugía de Cardiovascular de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI; centro de tercer nivel de atención, perteneciente al Instituto Mexicano del Seguro Social en donde se atiende a la población derechohabiente correspondiente a la delegación Sur del DF, así como a la región sur de la república mexicana, abarcando los estados de: Morelos, Querétaro, Guerrero, Chiapas y Veracruz.

b) POBLACIÓN Y TIEMPO DE ESTUDIO

Pacientes de edad pediátrica con diagnóstico de corazón univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (Fontan), en el Hospital de Pediatría, “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo de estudio de 5 años, comprendido de enero de 2017 a diciembre de 2022.

c) DISEÑO DE ESTUDIO:

- Por la maniobra experimental: Observacional.
- Por la intervención: Serie de Casos
- Por el número de mediciones: Cohorte
- Por el número de grupos: Descriptivo
- Por la forma de recolección de datos: Retrospectivo.

d) CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de Inclusión:

1. Pacientes de cualquier sexo en edad pediátrica con diagnóstico de fisiología univentricular, intervenidos quirúrgicamente, de cirugía cavopulmonar total. (Fontan), en el Hospital de Pediatría, “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo comprendido de enero de 2017 a diciembre de 2022, y que cuenten con el expediente completo para su revisión y análisis.

Criterios de Exclusión:

1. Pacientes con antecedente de cirugía cardiaca previa en otra unidad Hospitalaria previo al ingreso a nuestra unidad.

Criterios de Eliminación:

1. Pacientes que no cuenten con expediente completo para el análisis de la evolución.

e) TIPO Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se hizo cálculo de tamaño de muestra; se incluirá a todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión.

Tipo de muestreo: No probabilístico, por conveniencia y de casos consecutivos.

f) DEFINICIÓN DE VARIABLES

Variables demográficas	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo y categoría de Variable	Escala de medición
Edad	El lapso de tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta el momento del estudio.	Edad desde su nacimiento al momento de la intervención quirúrgica.	Cuantitativa Discreta	Años
Sexo	Sexo biológico con el que se nace, sea masculino o femenino en la especie humana.	Fenotipo de las características sexuales, así como de los órganos genitales externos.	Cualitativa Dicotómica	Femenino Masculino
Peso	Fuerza con que la Tierra atrae a un cuerpo, por acción de la gravedad.	Cantidad de gramos medida al momento de la intervención quirúrgica (obtenido de las hojas de enfermería quirúrgicas).	Cuantitativa Continua	Kilogramos

Variables prequirúrgicas	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo y categoría de Variable	Escala de medición
Diagnostico cardiológico	La cardiopatía congénita (CC) es un problema con la estructura y el funcionamiento del corazón presente al nacer.	Diagnóstico ecocardiográfico y clínico de cardiopatía de flujo pulmonar incrementado o flujo pulmonar disminuido.	Cualitativa Dicotómica	Flujo pulmonar incrementado Flujo Pulmonar disminuido
Tipo de cardiopatía	No cianógenas: Cardiopatías con corto circuito de izquierda a derecha y flujo pulmonar aumentado. Cianógenas: Cardiopatías con presencia de corto circuito de derecha a izquierda y flujo pulmonar disminuido.	Diagnóstico ecocardiográfico y clínico de cardiopatía No cianógenas: cuando se presente con corto circuito de izquierda a derecha y flujo pulmonar aumentado. Cianógenas: con presencia de corto circuito de derecha a izquierda y flujo pulmonar disminuido.	Cualitativa Dicotómica	Cianógena Acianógena

Cirugía cardíaca previa	Procedimiento quirúrgico llevado a cabo con el propósito de corregir algún defecto o alteración del miocardio, sus vasos sanguíneos.	Procedimientos correctivos o paliativos previos al procedimiento actual.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
-------------------------	--	--	---------------------------	---------------------

Variables transquirúrgicas	Definición Conceptual	Definición operacional	Tipo y categoría de Variable	Escala de medición
Tipo de abordaje	Los pasos de un procedimiento quirúrgico particular, desde la separación de las partes más superficiales de la anatomía hasta la exposición del campo operatorio.	Los pasos de un procedimiento quirúrgico particular, que puede ser desde la separación de las partes más superficiales de la anatomía hasta la exposición del campo operatorio.	Cualitativa Dicotómica	Intracardiaco Extracardiaco
Tiempo Quirúrgico	Tiempo marcado que va desde la incisión quirúrgica y hasta la colocación de parche en la herida, excluyendo tiempo anestésico.	Tiempo en minutos del evento quirúrgico registrado en hoja de enfermería de quirófano.	Cuantitativa Continua	Minutos
Sangrado Transquirúrgico	Cantidad de sangre cuantificada durante el evento quirúrgico.	Determinación por el servicio de anestesiología de la cantidad de sangre obtenida por el evento quirúrgico.	Cuantitativa Continua	Mililitros
Transfusión de hemoderivados	Procedimiento durante el cual se administra sangre o componentes de la sangre directamente en el torrente sanguíneo del paciente a través de una vena.	Determinación por el servicio de anestesiología de la transfusión de sangre obtenida por durante el evento quirúrgico.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Tipo de cirugía	Intervención quirúrgica realizada de forma programada previa preparación y estudio del paciente o de urgencias por presencia de descompensación hemodinámica.	Intervención quirúrgica realizada de forma programada previa preparación y estudio del paciente o de urgencias por presencia de descompensación hemodinámica.	Cualitativa Dicotómica	Electiva Urgencia

Variables postquirúrgicas	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo y categoría de Variable	Escala de medición
Sangrado postquirúrgico	Cantidad de sangre cuantificada posterior al evento quirúrgico.	Determinación por el servicio de enfermería en las hojas de constantes vitales	Cuantitativa Continua	Mililitros
Reintervención Quirúrgica	Intervención quirúrgica realizada hasta 30 días posteriores a un procedimiento quirúrgico	La presencia o ausencia de reintervenciones quirúrgicas reportadas en hojas quirúrgicas.	Cuantitativa Dicotómica	Presente Ausente
Tiempo de estancia en unidad de terapia intensiva pediátrica	La sumatoria de días durante el cual el paciente permaneció dentro de la unidad de cuidados intensivos pediátricos o neonatales, hasta su egreso a cama de hospital.	La sumatoria de los días desde el ingreso del paciente hasta su egreso de la terapia a cama de hospital.	Cuantitativa Continua	Número de días
Tiempo de estancia intrahospitalaria	La sumatoria de días en donde el paciente estuvo hospitalizado desde su ingreso hasta su egreso hospitalario.	La sumatoria de días en donde el paciente estuvo hospitalizado desde su ingreso hasta su egreso hospitalario.	Cuantitativa Continua	Numero de días
Tiempo de ventilación mecánica	Procedimiento de respiración artificial que emplea un aparato para suplir o colaborar con la respiratoria de un paciente.	Tiempo de ventilación en días requerido durante su recuperación posoperatoria.	Cuantitativa continua	Número de Días

Complicaciones postquirúrgicas	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo y categoría de Variable	Escala de medición
Complicaciones postquirúrgicas	Se define como complicación postoperatoria aquella eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	Presencia de complicaciones reportadas en el expediente médico posteriores al evento quirúrgico.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente

Infecciones	Invasión y multiplicación de agentes patógenos en los tejidos de un organismo.	Presencia de infecciones de cualquier tipo reportadas en el expediente médico posteriores al evento quirúrgico.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Neumotórax	Presencia anormal de aire libre dentro del espacio pleural secundario a lesión pulmonar directa o la canulación de un acceso central o por ruptura pulmonar espontáneo o barotrauma durante la ventilación mecánica con presión positiva	Diagnóstico de Neumotórax mediante técnicas de imagen documentada en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Hemotórax	Presencia anormal de sangre dentro del espacio pleural secundario a lesión vascular directa adyacente.	Diagnóstico de Hemotórax mediante técnicas de imagen documentado en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Extubación fallida	Se define como la necesidad de recolocar un tubo endotraqueal para soporte ventilatorio durante las 48 horas posteriores a la extubación	Extubación fallida documentada en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Derrame pleural	Se define como la acumulación patológica de líquido pleural dentro de la cavidad torácica.	Diagnóstico de Derrame pleural mediante técnicas de imagen documentada en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Quilotórax	Presencia de quilo dentro del espacio pleural, que se origina en el sistema linfático gastrointestinal.	Diagnóstico de Quilotórax mediante la toma de muestra de líquido pleural. mediante estudio citoquímico de líquido pleural, documentado en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Arritmias	Una arritmia cardíaca es un latido irregular del corazón. Los problemas del ritmo cardíaco (arritmias)	Arritmias cardíacas documentadas en el expediente, corroboradas con electrocardiograma cardíaco)	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente

Parálisis diafragmática	Perdida de la movilidad del músculo diafragmático por causas extrínsecas o intrínsecas, relacionado a procedimientos quirúrgicos.	Diagnóstico de parálisis diafragmática mediante técnicas de imagen documentada en el expediente.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Bronquitis plástica	Enfermedad infrecuente caracterizada por formación de moldes bronquiales que ocluyen parcial o totalmente la luz bronquial	Diagnóstico de bronquitis plástica documentada en el expediente médico.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Falla Renal Aguda	Se considera el destino final común a una constelación de patologías que afectan al riñón de forma crónica e irreversible.	Diagnóstico de enfermedad renal crónica documentada en el expediente médico.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Falla cardiaca	La insuficiencia cardíaca es una afección en la cual el corazón ya no puede bombear sangre rica en oxígeno al resto del cuerpo de forma eficiente.	Diagnóstico de falla cardíaca documentada en el expediente médico y diagnosticada con ecocardiograma.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Enteropatía perdedora de proteínas	Es una condición clínica caracterizada por la pérdida de proteínas a través de la mucosa intestinal que puede estar asociada a una amplia variedad de patologías gastrointestinales y no gastrointestinales.	Diagnóstico de enteropatía perdedora de proteínas documentada en el expediente médico, determinada por la presencia de Alfa 1 Antitripsina	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente
Defunción	Muerte de una persona.	Se revisará expediente médico en busca de hoja de defunción.	Cualitativa Dicotómica	Presente Ausente

g) DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

- El estudio se realizó en la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, unidad de tercer nivel que atiende pacientes de la zona Sur del valle de México y de los estados de Morelos, Querétaro, Guerrero, Chiapas y Veracruz.
- Con aprobación del comité de ética local del Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se identificó mediante los registros de quirófano a los pacientes de cualquier sexo, en edad pediátrica, con diagnóstico de fisiología univentricular, intervenidos quirúrgicamente de derivación cavopulmonar total, en el periodo comprendido de enero 2017 a diciembre 2022, que contaran con el expediente completo para su análisis y revisión.

- Se realizó la búsqueda de expedientes, obteniendo la información requisitada en la hoja de recolección de datos previamente diseñada de acuerdo a las variables del estudio y posteriormente fueron vaciados a la base de datos del paquete estadístico SPSS 25 para su análisis.
- Se redactó el reporte escrito formal ya con la aprobación del comité, se presentan los resultados y conclusiones obtenidos.

h) ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se utilizó estadística descriptiva, calculando medidas de tendencia central y de dispersión de acuerdo a la distribución de cada variable (media o mediana), y de dispersión (desviación estándar o intervalo). Se utilizará el paquete estadístico SPSS versión 25.

i) FACTIBILIDAD

El presente proyecto es factible de realizarse, dado que La Unidad Médica de Alta especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, servicio de Cirugía Cardiovascular es un centro de referencia a nivel nacional para el manejo quirúrgico de pacientes con fisiología univentricular.

j) ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se apegó a lo señalado por la Declaración de Helsinki (1964) donde se señala que el bienestar de los seres humanos debe tener siempre primacía sobre los intereses de la ciencia y de la sociedad, y nos apegaremos al reglamento en materia de investigación de la Ley General de Salud, con lo cual el estudio corresponde a un protocolo **sin riesgo** por tratarse de un estudio observacional, donde se recabará información existente, y no se realizarán intervenciones en los sujetos. Toda la información será manejada de manera confidencial, y los autores se comprometen a no divulgar la identidad de los participantes en presentaciones o publicaciones. A cada paciente se le asignará un número de folio consecutivo y no incluirán identificadores como el nombre o número de seguridad social.

La información recabada será resguardada durante 5 años y custodiada por los investigadores responsables Dra. Jacqueline Hernández López y Dr. Alejandro Solano Gutiérrez, en la computadora del servicio de cirugía cardiovascular.

Citando a la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud cuyos lineamientos y principios son a los que todos los investigadores de la salud deben someterse. Refiriéndose en el título segundo de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos artículo 17, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Clasificando este estudio con una investigación **sin riesgo** debido a que no se realizará ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Es así como cumpliendo con los códigos y leyes generales que rigen la investigación se cumplen y se respetan cada uno de sus lineamientos en nuestro estudio.

De acuerdo al apartado 20 de la Ley General de Salud se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su

participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna. Sin embargo, debido a que nuestro estudio es retrospectivo, revisando expedientes de pacientes y por lo anteriormente mencionado nuestro estudio **no amerita carta de consentimiento informado**.

k) RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS

Recursos Humanos

Alumno: Dra. Yessica Charytin Hernández García

Actividad Asignada: Revisión bibliográfica y elaboración de trabajo de Tesis.

Obtención de datos de los expedientes clínicos.

Análisis estadístico.

Redacción del documento final.

Investigadores Responsables: M. en C. Juan Carlos Núñez Enríquez Actividad Asignada:

Dirección de tesis.

Revisión de protocolo y análisis estadístico.

Recursos Materiales

Para el desarrollo del presente trabajo de investigación se utilizaron los siguientes materiales en diferentes etapas del proceso de la investigación:

- Computadora Laptop.
- Internet Inalámbrico.
- Programa Microsoft Office para captura de los datos.
- Programa SPSS para el análisis estadístico.
- Hojas de recolección de datos.
- Utensilios de escritorio como: bolígrafos, portaminas, marcatextos y corrector.
- Calculadora.
- Libreta de apuntes.

Recursos Financieros

El presente protocolo no requirió

de apoyo financiamiento adicional para su realización, puesto que se utilizarán los recursos financieros y materiales habituales del hospital. Los únicos recursos financieros que se consideran son los de los gastos de papelería que serán cubiertos por el investigador principal.

IX. RESULTADOS

En el presente estudio se obtuvieron un total de 58 pacientes con diagnóstico de fisiología univentricular durante el periodo comprendido del 1º de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022, de acuerdo a los procedimientos realizados en quirófano y registrados en las hojas de enfermería y perfusión del Hospital de Pediatría CMNSXXI.

Se analizaron los pacientes con fisiología univentricular intervenidos de Cirugía de Fontan, obteniendo como muestra total 11 pacientes, de los cuales se elimina a uno por no contar con el expediente completo, quedado como población final de estudio 10 pacientes. (Figura 1).

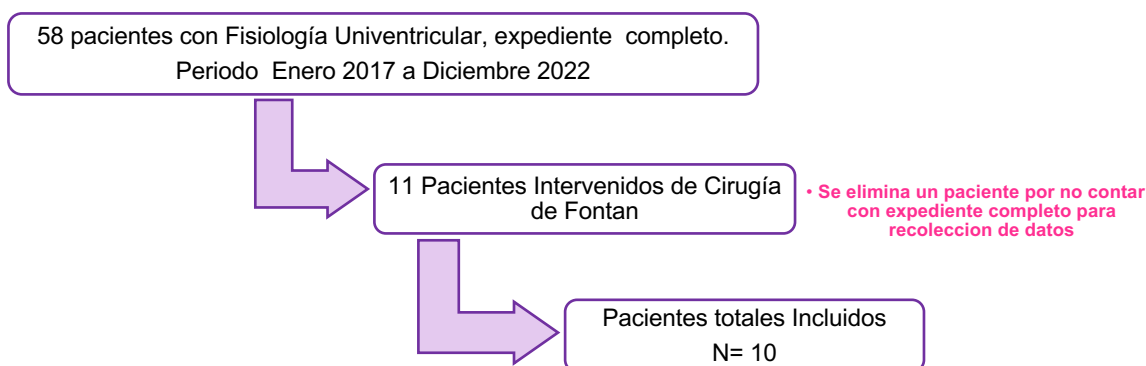


Figura 1. Pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1º de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI

Dentro del estudio se realizó un análisis de las variables demográficas al momento de la intervención quirúrgica, observando que del total de la población presentaron una distribución por sexo del 50% para ambos casos.

La edad mínima al procedimiento quirúrgico fue de 5 años, mientras que la máxima de 13 con una media de 7.5. Finalmente, el peso de los pacientes que se analizaron en el estudio se reportó entre 16 y 35 kg, con media de 23.7 kg (Tabla 1).

Variables Demográficas	V min / V máx.	Media N=10
Sexo	Masculino	5
	Femenino	5
Edad	5 – 13 años	7.5 años
Peso	16 kg / 35 kg	23.7 kg

Tabla 1. Descripción de variables demográficas de pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1º de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI

Las variables prequirúrgicas que se analizaron en este estudio fueron; el diagnóstico cardiológico, identificando que la Doble Vía de Entrada de Ventrículo Derecho se presentó en el 30% (n=3) de la muestra total y 30% a Atresia Tricúspidea (n=3) respectivamente. El resto de los pacientes (n=4) corresponde a diferentes patologías, dentro de estas; atresia pulmonar 10%, Canal Auriculoventricular Desbalanceado 10%, Transposición de Grandes Arterias 10% y Ventrículo Derecho Hipoplásico 10%.

El 60% de las patologías fueron cianógenas y el restante 40% Acianógenas. El 100% de la población contaban con el antecedente de haber sido intervenidos quirúrgicamente, de fístula sistémico pulmonar (Blalock Taussig), derivación cavo pulmonar superior (Cirugía de Glenn) (Tabla 2).

Variables Prequirúrgicas	N=10	%
Diagnóstico Cardiológico		
Doble Vía de Entrada de Ventrículo Derecho	3	30
Atresia Tricúspidea	3	30
Atresia Pulmonar	1	10
Canal Auriculoventricular Desbalanceado	1	10
Trasposición de Grandes Arterias	1	10
Ventrículo Derecho Hipoplásico	1	10
Clasificación de la cardiopatía		
Cianógena	6	60
Acianógena	4	40
Cirugía Cardíaca Previa		
Presente	10	100

Tabla 2. Descripción de variables prequirúrgicas de pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI.

Dentro de las variables transquirúrgicas analizadas en el estudio, se identificó que el 100% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente fueron programados de manera electiva, ninguno de ellos requirió de una intervención de urgencia. Durante el procedimiento el tipo de abordaje para la colocación de tubo de goretex cavo pulmonar fue de manera global extracardiaco, la cirugía de Fontan en todos los casos se realizó con asistencia de circulación extracorpórea, teniendo como tiempo mínimo registrado 95 minutos y hasta un máximo de 240, con una media de 136 minutos (Tabla 3), cabe mencionar que el paciente de mayor tiempo de asistencia presentaba hipoplasia de ramas pulmonares, misma que requirió además de la Cirugía de Fontan plastia de ampliación a este nivel.

En todos los pacientes (N=10), se registró transfusión de hemoderivados, específicamente paquete globular y plasma fresco congelado, presentando un sangrado durante la cirugía que oscilo entre 200 y hasta 650 ml, con un promedio de sangrado de 371 ml, ninguno de ellos presento un sangrado mayor al habitual (Tabla 4).

Variable Cualitativa	N=10	%
Tipo de Cirugía		
Electiva	10	100
Tipo de Abordaje / Colocación de tubo cavo pulmonar		
Extracardiaco	10	100
Transfusión Transquirúrgica		
Presente	10	100

Tabla 3. Descripción de variables cualitativas transquirúrgicas de pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI

Variable Cuantitativa	V min /V máx	Media	Desviación Estándar
Tiempo de Asistencia de Circulación Extracorpórea / min			
	95 - 240 min	136.7 min	39.992
Sangrado Transquirúrgico			
	200 - 650 ml	371 ml	154.88

Tabla 4. Descripción de variables cuantitativas transquirúrgicas de pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI

Finalmente, en el análisis de variables postquirúrgicas ningún paciente presentó reintervención quirúrgica, ni sangrado mayor al habitual que requiriera poli transfusión de hemocomponentes, la estancia en la unidad de cuidados intensivos vario entre un mínimo de 3 y 9 días como máximo posterior a la intervención, el tiempo de apoyo de ventilación mecánica asistida en promedio fue de 2.8 días.

Se reporto un tiempo de estancia intrahospitalaria mínimo de 8 y máximo de 27 días, con un promedio de 14.9. (Tabla 5)

Variable Cuantitativa	V min /V máx	Media	Desviación Estándar
Tiempo Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos			
	3 - 9 días	5.3 días	1.889
Tiempo Ventilación Mecánica Asistida			
	1 - 5 días	2.8 días	1.135
Tiempo Estancia Intrahospitalaria			
	8-27 días	14.9 días	6.967

Tabla 5. Descripción de las variables postquirúrgicas de pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI

Del total de nuestra muestra (n=10), la frecuencia de complicaciones fue del 70% (n=7) (Tabla 6), la complicación que se encontró en mayor porcentaje fue derrame pleural hasta en un 85.7% (n=6), seguida de infecciones (colonización de acceso vascular, neumonía asociada a los cuidados de la salud e infección

del sitio quirúrgico) 42.8% (n=3), extubación fallida 28.5% (n=2), falla renal aguda, quilotórax, arritmias y parálisis diafragmática cada una de ellas con un 14.2% (n=1) (Tabla 7 y 8).

No se reporta mortalidad mediata al procedimiento quirúrgico.

Tipo de Complicación	Frecuencia de eventos de complicaciones	%
Derrame Pleural	6	85.7%
Infecciones	3	42.8%
Extubación Fallida	2	28.5%
Falla Renal Aguda	1	14.2%
Quilotórax	1	14.2%
Arritmias	1	14.2%
Parálisis Diafragmática	1	14.2%

Tabla 6. Frecuencia de complicaciones postquirúrgicas en pacientes con intervención de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI, en seguimiento a 30 días.

Paciente N= 10	Edad (años)	Peso (kg)	Sexo	Diagnóstico Cardiológico	Complicaciones Postquirúrgicas
1°	5	16	M	Doble entrada Ventrículo Izquierdo	Infección, derrame pleural, parálisis diafragmática.
2°	13	35	F	Atresia pulmonar	Derrame pleural, falla cardiaca
3°	13	34	M	Atresia Tricúspidea	Infección, extubación fallida, derrame pleural, falla cardiaca
4°	6	17	F	Canal AV desbalanceado	Infección, derrame pleural
5°	7	22	F	Atresia Tricúspidea	Extubación fallida, falla renal
6°	5	16	M	Atresia Tricúspidea	Ninguna
7°	4	19	M	Transposición de Grandes Arterias	Derrame pleural
8°	6	21	F	Doble entrada Ventrículo Izquierdo	Ninguna
9°	7	31	M	Doble entrada Ventrículo izquierdo	Ninguna
10°	9	26	F	Ventrículo derecho hipoplásico	Derrame pleural, quilotórax, arritmias

Tabla 8. Frecuencia de complicaciones postquirúrgicas en pacientes intervenidos de Cirugía de Fontan durante el periodo del 1° de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI, en seguimiento a 30 días.

X. DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas comprenden un amplio espectro de variantes de tipo anatómico, con la existencia de defectos con situación intracardiaca única o múltiple, y/o extracardiaca identificada en los grandes vasos. El comportamiento fisiológico de cada anomalía cardiaca está asociada a un curso clínico diferente incluso tratándose del mismo paciente.

Los pacientes intervenidos quirúrgicamente del corazón, son pacientes que precisan atención en unidades de cuidados intensivos, en donde pueden aparecer formas de morbilidad específica, que poco o nada tienen que ver con la cirugía realizada, pero que inevitablemente están ligadas a las variantes anatómicas o fisiopatológicas del paciente cardíopata.

Dentro de las cardiopatías congénitas existen cuadros complejos como el corazón univentricular de escasa incidencia, reportado en la literatura hasta en un 10%, y que se asocian a un mal pronóstico, por lo tanto, a alta mortalidad en un tiempo corto de vida cuando no son atendidas por centros especializados. Este trabajo involucra un grupo pequeño de estudio de 5 años de manejo quirúrgico de fisiología univentricular en su estadio final, La Cirugía de Fontan, incluyendo para este trabajo una muestra total de 10 pacientes. Durante este periodo se identificaron las características clínicas pre y transquirúrgicas de la muestra y la evolución mediata de los pacientes, incluidas la presencia de complicaciones.

Del total de la población involucrada (10 pacientes), se observó que las características clínicas prequirúrgicas referentes a la edad, sexo y peso, no presentaron una significancia estadística para el desarrollo de complicaciones postquirúrgicas. Tomando en consideración estudios previos realizados en esta unidad hospitalaria en pacientes cardíopatas, sus poblaciones presentaron una variabilidad similar en sus características clínicas prequirúrgicas, tampoco se reportaron valores con significancia estadística para el objetivo de cada estudio (17, 18).

Dentro de los resultado encontrados en nuestro estudio, la frecuencia de complicaciones postquirúrgicas reportada fue del 70 %, valor porcentual elevado a lo encontrado en la literatura nacional e internacional; el valor por sí solo impacta una incidencia muy alta, por lo que deducimos que el comportamiento y el resultado en el manejo de los pacientes portadores de cardiopatía congénita en este estudio, no es comparable respecto a los resultados ofrecidos por otros estudios, la causa más razonable de estos resultados puede obedecer al tamaño de nuestra población, otro factor puede ser el tipo de población pediátrica atendida en nuestro hospital (niños con cardiopatías Cianógena complejas, con cirugías cardiacas previas y el tiempo de evolución de la cardiopatía) (19).

Puntualizamos, que de acuerdo a los resultados encontrados y coincidiendo con la literatura, los problemas a largo plazo para los pacientes que se han sometido a un procedimiento de Fontan son inevitables, ya que existe una modificación en la fisiología del ventrículo derecho y por lo tanto los pacientes presentan riesgo de presentar intolerancia al ejercicio, arritmias, enfermedad de la válvula auriculoventricular, disfunción ventricular, disfunción hepática y renal, eventos tromboembólicos, enteropatía con pérdida de proteínas y retrasos en el desarrollo neurológico (20).

De igual forma las infecciones siguen siendo un factor de complicación prevalente e incluso se relacionan a mortalidad, registrándose la neumonía asociada a cuidados de la salud como la segunda causa de infección nosocomial en la literatura Internacional y coincidiendo con los datos obtenidos en nuestro estudio.

La cuestión que se plantea con los resultados obtenidos para el manejo oportuno de estos pacientes es la siguiente, la participación de múltiples órganos en la circulación de Fontan es un desafío de manejar y requiere un enfoque multidisciplinario por parte de aquellos con conocimiento médico del origen fisiopatológico para lograr una atención óptima para esta condición. Esto incluye médicos de muchas especialidades pediátricas y de adultos, como hepatología, neumología, gastroenterología, nefrología, endocrinología, cardiología y radiología (20, 21). Aunque el procedimiento de Fontan ha prolongado la vida útil de los pacientes, persiste un riesgo importante de morbilidad y mortalidad. Los niños que reciben tratamiento quirúrgico con un procedimiento de Fontan en el momento del nacimiento requieren un seguimiento de por vida con atención médica, lo que implica un importante impacto económico y social. Cada vez se reconocen más los cambios fisiológicos a nivel multisistémico, ya ampliamente descritos los efectos adversos cardíacos, linfáticos, hepáticos, renales y gastrointestinales, que requerirán de vigilancia acuciosa, con la finalidad de identificar a aquellos pacientes, que, a pesar de haber sido intervenidos, requerirán de trasplante cardíaco (22, 23).

Finalmente encontramos en los registros de la base de datos de la Asociación Europea de Cirujanos Cardiorácicos y la Sociedad de Cirujanos Torácicos de Cirugía Cardíaca Congénita (EACTS Y ATS-CHDSD), que, en los hospitales de alta especialidad, no necesariamente tienen una menor tasa de complicaciones, ya que las complicaciones en este tipo de pacientes, son difíciles de identificar con tiempo, lo que repercute directamente sobre el desarrollo de morbilidad posterior al manejo quirúrgico. Es imprescindible, la realización de este tipo de estudios, ya que nos abren un poco el panorama sobre lo que es manejo del paciente con fisiología univentricular.

XI. CONCLUSIONES

El presente estudio describe las características clínicas y evolución postquirúrgica de pacientes con fisiología univentricular, intervenidos de cirugía cavopulmonar total (fontan), en el hospital de pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, no encontrando una diferencia significativa de los datos demográficos y las condiciones prequirúrgicas con relación a la literatura universal.

La frecuencia de complicaciones en la población de estudio fue del 70%, identificando al derrame pleural como principal complicación, seguida de las infecciones. No se presentó tampoco una diferencia con respecto al sangrado transquirúrgico, eventos de transfusión ni de extubaciones fallidas relacionadas con el tiempo de asistencia de circulación extracorpórea.

Dentro del análisis estadístico pudimos observar que hubo una relación entre el tiempo de estancia en terapia intensiva en pacientes con complicaciones postquirúrgicas con un promedio de estancia de 5.8, en comparación con aquellos pacientes que no presentaron complicaciones posteriores al evento quirúrgico con un promedio de estancia en terapia intensiva de 4 días, en relación al tiempo de estancia intrahospitalaria vemos que los pacientes que presentaron complicaciones se mantuvieron hospitalizados en promedio 17.2 días, en comparación a aquellos que no presentaron complicaciones con un promedio de estancia intrahospitalaria de 9.3 días (Tabla 7).

Pacientes con complicaciones	Media
Días de estancia en Terapia Intensiva	5.8 Días
Días de estancia Intrahospitalaria	17.2 Días
Pacientes sin complicaciones	Media
Días de estancia en Terapia Intensiva	4 Días
Días de estancia intrahospitalaria	9.3 Días

Tabla 7. Días de estancia en terapia intensiva y estancia intrahospitalaria de pacientes con intervención de procedimiento de Fontan durante el periodo del 1º de Enero 2017 al 31 de Diciembre del 2022 en el Hospital de Pediatría CMNSXXI, en seguimiento a 30 días.

Para finalizar esta tesis de investigación, concluimos que lograr que la investigación refleje realmente la actividad realizada y pueda compararse con la de otros grupos es un primer paso que entraña enormes dificultades. Se necesita tener datos fidedignos de los resultados de la actividad de cada grupo quirúrgico (lo que requiere desarrollar sistemas adecuados para la recolección de datos, y establecer criterios uniformes de valoración y clasificación); estos resultados deben ser analizados de manera apropiada, evitando interpretaciones sesgadas, y los datos obtenidos deben ser contrastados con la experiencia general y la de otros grupos.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI): Registros de mortalidad. Consulta en línea: Principales causas de mortalidad por residencia habitual, grupos de edad y sexo del fallecido (Año 2015). Disponible en: <http://www.inegi.org.mx/est/contenidos/proyectos/registros/vitales/mortalidad/>.
2. Julio César Bojorquez-Ramos. ¿Cómo es la cirugía cardíaca neonatal en un centro terciario en México? Departamento de Cardiocirugía Pediátrica, Unidad Médica de Alta Especialidad de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalajara (Jalisco), México. Sociedad Española de Cirugía de Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España 2021. <https://doi.org/10.1016/j.circv.2020.10.015>
3. Copado Mendoza, D. Y., Martínez García, A. J., & Acevedo Gallegos, S. (2018). Importancia del diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas. *Perinatología y Reproducción Humana*.doi: 10.1016/j.rprh.2018.08.00
4. Jacobs, J. P., & Mrozowski, B. (2013). Functionally Univentricular Heart and the Fontan Operation. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 4(4), 349– 355.doi:10.1177/2150135113494228
5. Jacobs, J. P., Shahian, D. M., D'Agostino, R. S., Mayer, J. E., Kozower, B. D., Badhwar, V., Naunheim, K. S. (2018). The Society of Thoracic Surgeons National Database 2018 Annual Report. *The Annals of Thoracic Surgery*.doi:10.1016/j.athoracsur.2018
6. Buber, J., Schwaegler, R. G., & Mazor Dray, E. (2019). Echocardiographic evaluation of univentricular physiology and cavopulmonary shunts. *Echocardiography*.doi:10.1111/echo.14421
7. Hazekamp, M. G. (2014). Management of univentricular heart. *Cirugía Cardiovascular*, 21(2), 147– 150.doi:10.1016/j.circv.2014.03.0
8. Anderson RH, Franklin RCG, Spicer DE. Anatomy of the Functionally Univentricular Heart. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018 Nov;9(6):677-684. doi: 10.1177/2150135118800694. PMID: 30322358.
9. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation*. 2007 Feb 13;115(6):800-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592378. PMID: 17296869
10. Sarria García, E., Ruiz Alonso, E., Castillo Martín, R., Picazo Angelín, B., Cuenca Peiró, V., Conejo Muñoz, L., & Zabala Argüelles, J. I. (2016). De la paliación neonatal al Fontan: el peaje de la cirugía del corazón univentricular. Análisis de resultados de las diferentes técnicas quirúrgicas. *Cirugía Cardiovascular*, 23(6), 282– 288.doi:10.1016/j.circv.2016.09.0
11. Evans WN, Acherman RJ, Restrepo H. Pulmonary Versus Systemic Outflow Obstruction in Functionally Univentricular Hearts with Isomerism: An Observation. *Pediatr Cardiol*. 2022 Jun;43(5):995-998. doi: 10.1007/s00246-021-02810-y. Epub 2022 Jan 3. PMID: 34981141.
12. RODEFELD, M., RUZMETOV, M., SCHAMBERGER, M., GIROD, D., TURRENTINE, M., & BROWN, J. (2005). Staged surgical repair of functional single ventricle in infants with unobstructed pulmonary blood flow. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 27(6), 949– 955.doi:10.1016/j.ejcts.2005.01.066

12. Davies RR and Pizarro C (2015) Decision-making for surgery in the management of patients with univentricular heart. *Front. Pediatr.* 3:61. doi: 10.3389/fped.2015.00061
13. Daley M, d'Udekem Y. In patients undergoing Fontan completion, does a younger age at operation result in better long-term exercise capacity and prognosis? *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2018; doi:10.1093/icvts/ivy219.
14. 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*, 021849232094965. doi:10.1177/0218492320949655
15. Fredenburg, Tyler B.; Johnson, Tiffanie R.; Cohen, Mervyn D. (2011). The Fontan Procedure: Anatomy, Complications, and Manifestations of Failure. *RadioGraphics*, 31(2), 453–463. doi:10.1148/rg.312105027
16. Ip P, Chiu CS, Cheung YF. Risk factors prolonging ventilation in young children after cardiac surgery: impact of no infectious pulmonary complication. *Pediatr Crit Care Med.* 2002;3: 269- 274.
17. Tablan OC, Anderson LJ, Besser R, et al. Health Care Infection Control Practices Advisory Committee (2004) Guidelines for preventing health-care-associated pneumonia, 2003: recommendations of CDC and the Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee. *MMWR Recomm Rep* 53 (RR-3) : 1-36
18. Safdar N, Dexfulian C, Collard HR, et al. Clinical and economic consequences of ventilator-associated pneumonia : a systematic review. *Crit Care Med.* 2005;33:284-293.
19. Nakayama Y, Shinkawa T, Hoki R, Yoshida H, Katagiri J, Inai K et al. Surgical outcomes of reoperation after Fontan completion. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2022;34:438–45.
20. Egbe A, Khan AR, Al-Otaibi M, Said SM, Connolly HM. Outcomes of hospitalization in adults with Fontan palliation: the Mayo Clinic experience. *Am Heart J.* 2018;198:115–122. doi: 10.1016/j.ahj.2017.12.012
21. Itatani K, Miyaji K, Tomoyasu T, Nakahata Y, Ohara K, Takamoto S, Ishii M. Optimal conduit size of the extracardiac Fontan operation based on energy loss and flow stagnation. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:565–572. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.04.109
22. Cho S, Kim WH, Choi ES, Kwak JG, Chang HW, Hyun K, Lee CH. Outcomes after extracardiac Fontan procedure with a 16-mm polytetrafluoroethylene conduit. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;53:269–275. doi: 10.1093/ejcts/ezx238
23. Rossano JW, Dipchand AI, Edwards LB et al (2016) The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: nine-teenth pediatric heart transplantation report-2016; focus theme: primary diagnostic indications for transplant. *J Heart Lung Transplant* 35:1185–1195