



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Evaluación de patrón linfático por
resonancia magnética en pacientes
operados de fisiología
univentricular.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Karen De Icaza Benet

TUTORES:

Dr. Sergio Alfonso Patrón Ch

Dr. Horacio Márquez González

Dr. Julio Roberto Erdmenger Orellana



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2024



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA

DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.



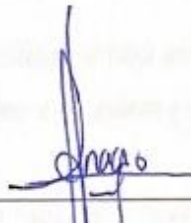
DR. SERGIO ALFONSO PATRÓN CHI

ASESOR ACADÉMICO



DR. JULIO ROBERTO ERDMENGER ORELLANA

ASESOR ACADÉMICO



DR. HORACIO MÁRQUEZ GONZÁLEZ

ASESOR METODOLÓGICO

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ANTECEDENTES.....	4
MARCO TEÓRICO.....	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	18
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	19
JUSTIFICACIÓN.....	20
HIPÓTESIS.....	21
OBJETIVOS.....	22
METODOLOGÍA.....	23
PLAN DE ANALISIS ESTADÍSTICO.....	26
VARIABLES	27
RESULTADOS DEL ESTUDIO.....	41
DISCUSIÓN.....	49
CONCLUSIÓN.....	51
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	52
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	53
LIMITACIÓN DE ESTUDIO.....	55

RESUMEN

-Antecedentes y planteamiento del problema: La disfunción linfática (DL) juega un papel importante en el desarrollo de complicaciones tempranas (derrames pleurales) y tardías (bronquitis plástica y enteropatía perdedora de proteínas) posterior a la realización de procedimiento de Fontan. La DL es una variable que no es estudiada de manera rutinaria en pacientes candidatos a fisiología univentricular en nuestro medio.

-Objetivos: Valorar la presencia de DL por resonancia magnética (RM) en pacientes operados de fisiología univentricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG)

-Diseño de estudio: Se trata de estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo. Se analizará el patrón linfático de cuello y tórax de pacientes con fisiología univentricular a quienes se les haya realizado RM desde enero 2020 hasta mayo 2023.

-Población y variables a estudiar: Criterios de inclusión: Pacientes entre 4 y 18 años, atendidos en el servicio de cardiología en el HIMFG, con fisiología univentricular y que cuenten con RM y linfangiografía 12 meses posterior a la derivación cavopulmonar inferior. Criterios de exclusión: Pacientes que no cuenten con imágenes adecuadas de linfangiografía para valoración de patrón linfático. Criterios de eliminación: Pacientes en quienes no se realizó la derivación cavopulmonar inferior en nuestro instituto, y que por ende no contemos con datos hemodinámicos y quirúrgicos.

Variables a estudiar: Patrones de linfangiografía por secuencia de T2 en RM, variables demográficas, ecocardiográficas y hemodinámicas.

-Limitaciones del estudio: La RM no es un estudio que en nuestro medio se realice de manera rutinaria a pacientes candidatos a completar fisiología univentricular, por lo que solo se valoraron a aquellos pacientes que cuentan con este estudio. No se cuentan con RM con linfangiografía previo a 2020 en nuestro instituto.

ANTECEDENTES

Las cardiopatías son las malformaciones congénitas más frecuentes en los recién nacidos. Dentro de ellas existe un subgrupo de cardiopatías que van a funcionar como univentriculares, dentro de las que se encuentran el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia tricuspídea, algunos casos de atresia pulmonar y de doble vía de salida de ventrículo derecho, entre otras.

Para estos pacientes desde 1968 se desarrolló un procedimiento paliativo el cual consiste en derivar los retornos venosos sistémicos directamente a la arteria pulmonar; y que así, no tengan que pasar por el corazón. Este procedimiento se realiza en dos etapas; la primera es la derivación cavopulmonar superior (Glenn) en la cual se desinserta la cava superior del atrio y se anastomosa a la arteria pulmonar; la segunda es la derivación cavopulmonar inferior, en la cual, mediante un tubo se deriva el flujo de la vena cava inferior a la arteria pulmonar (Fontan).

El procedimiento de Fontan ha mejorado la supervivencia de los pacientes con corazones univentriculares; sin embargo, esta fisiología va a estar caracterizada por presión venosa central persistentemente elevada, congestión venosa y bajo gasto cardíaco. Todo lo anterior, genera que estos pacientes presenten complicaciones a diversos niveles.

Dentro de los sistemas afectados por la fisiología univentricular, se encuentra la circulación linfática; debido a que al incrementar la presión venosa central, se incrementa la poscarga para el drenaje linfático, generando congestión y disfunción del mismo. La disfunción linfática en estos pacientes se verá reflejada con complicaciones tanto tempranas como tardías, dentro de las que se encuentran los derrames pleurales persistentes, quilotórax, enteropatía perdedora de proteínas y bronquitis plástica.

Hay estudios donde se ha analizado el papel que tiene la disfunción linfática en la aparición de complicaciones, tanto tempranas como tardías, en pacientes operados de fisiología univentricular; dentro de los cuales existe clara asociación entre la disfunción linfática y la aparición de complicaciones.

Tabla 1. Estudios de patrón linfático en Fontan

Autores	País y año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Objetivos	Resultados
Biko D.M.; DeWitt A.G., et al. ¹	E.U.A. Filadelfia 2019	Retrospectivo Junio 2012 a Mayo 2015	83 pacientes (entre 6.7 y 8.3 años)	Valorar si las anomalías del patrón linfático previo a completar Fontan correlacionaba con los resultados del Fontan.	Los pacientes con patrón linfático 1 y 2 no tuvieron diferencia en el curso clínico y los resultados. Se encontró diferencia significativa en la presión del Glenn en los pacientes con disfunción linfática tipo 4. No hubo diferencia en RVPi, GTP y QP/QS. Se encontró diferencia significativa en las tasas de completar el Fontan, entre los pacientes con patrón linfático 1 y 2 (98%); con 3 (94.1%) y 4 (46.2%); así como en la mortalidad siendo de 0% en pacientes con PL tipo 1,2 y 3; y siendo de 23% en PL tipo 4. Mayor duración de derrame pleural (PL tipo 1 y 2: 6 días; PL tipo 3 8 días y PL tipo 4 15 días) Duración de estancia hospitalaria (PL tipo 1 y 2: 9 días, PL tipo 3 10 días; PL tipo 4 29 días)

Ghosh R.M; Griffis H.M; et al. ²	E.U.A. Filadelfia 2020	Retrospectivo Junio 2012 a Julio 2017	238 pacientes con Fontan	Describir la prevalencia y causa de morbilidad temprana posterior a Fontan. Valorar asociación entre patrón linfático por resonancia magnética previo al Fontan y complicacione s tempranas.	168 pacientes no tuvieron complicaciones tempranas y 58 con complicaciones tempranas. De los 58 pacientes con complicaciones tempranas, 35% fueron secundarias a fallas estructurales, 14% por falla de bomba, 21.5% derrames pleurales prolongados y 21.5% por falla linfática. Asimismo, se encontró que el patrón linfático tipo 3 o 4 confería un riesgo 6 veces mayor de presentar complicaciones tempranas.
Dittrich S. et al. ³	Alemania 2020	Retrospectivo, transversal. Septiembre 2007 a Agosto 2015	44 pacientes	Investigar asociación entre complicacione s tempranas del Fontan, con patrón de perfusión linfático toracoabdomin al por RM 6 meses posterior al Fontan.	9 de los 42 pacientes presentaron complicaciones tempranas (21%). 7 presentaron edema periférico, 5 ascitis, 4 hipoalbuminemia y 6 derrames pleurales. Ninguno de ellos presentó enteropatía perdedora de proteínas a los 6 meses. La resonancia magnética previa y posterior al Fontan no mostró diferencias en la función ventricular. De los 9 pacientes con complicaciones tempranas, 4 presentaban patrón linfático 3 o 4. De los 33 pacientes sin complicaciones, solo 1 se clasificó como patrón linfático

					<p>tipo 3 y ninguno con patrón linfático tipo 4.</p> <p>Se encontró diferencia significativa entre el patrón de perfusión linfático y la presencia de complicaciones tempranas del Fontan.</p>
--	--	--	--	--	--

MARCO TEÓRICO

Fisiología univentricular

Las cardiopatías congénitas representan la malformación congénita más frecuente, con una incidencia de 7 por cada mil recién nacidos vivos. De estos pacientes con cardiopatía congénita, encontraremos un subgrupo de malformaciones cardíacas con fisiología univentricular ⁴; dentro de las que se encuentran:

- Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico
- Atresia tricuspídea
- Algunos tipos de atresia pulmonar
- Doble vía de salida o de entrada ventricular.
- Algunos tipos de canal AV

Los pacientes con fisiología univentricular, van a depender de un solo ventrículo, ya sea morfológicamente derecho o izquierdo, para que mantenga la circulación sistémica; mientras que la circulación pulmonar va a depender del grado de estenosis pulmonar, la presencia de colaterales aortopulmonares, y la presencia y extensión de comunicaciones entre la circulación sistémica y pulmonar. ⁵

Para estos pacientes con fisiología univentricular, en 1968 se desarrolló un procedimiento paliativo, denominado operación de Fontan, el cual se diseñó de manera inicial para pacientes con atresia tricuspídea.⁶ Este procedimiento paliativo ha incrementado la supervivencia en pacientes con cardiopatías univentriculares.⁷

La fisiología univentricular, consta de dos etapas planeadas que incluyen una derivación cavopulmonar superior (Glenn) en la cual se realiza una anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar (o venas cavas superiores, en caso de vena cava izquierda persistente); y posteriormente se completa con una derivación cavopulmonar inferior (Fontan); la cual consiste en derivar el flujo de la vena cava inferior a través de un tubo (intra o extracardíaco) hacia la arteria pulmonar. ⁷ De

esta manera todos los retornos venosos sistémicos se derivan directamente a la circulación pulmonar, sin pasar por el corazón.

La técnica preferida en los últimos años para realizar la derivación cavopulmonar inferior es la de colocar un tubo extracardíaco de 18-20mm, y para contrarrestar la presión venosa central elevada, se agregó a la técnica quirúrgica el uso de una fenestra (del tubo extracardíaco al atrio derecho), la cual sirve para disminuir un poco la presión del sistema.⁷

Previo a las etapas establecidas de derivación cavopulmonar, algunos pacientes requieren alguna primera intervención quirúrgica para asegurar el flujo pulmonar y mejorar la saturación mediante una fístula sistémico pulmonar; o bien, para disminuir el flujo pulmonar y proteger la vasculatura pulmonar con un cerclaje de arteria pulmonar.⁴

A pesar de que no hay edades bien definidas para cada etapa de la fisiología univentricular, para la derivación cavopulmonar superior o cirugía de Glenn, se recomienda entre los 6 y 8 meses; mientras que la derivación cavopulmonar inferior o cirugía de Fontan, se completa cuando el paciente pesa aproximadamente 15 kg o entre los 2 y los 4 años.^{4,7}

Se basa en la premisa de que el ventrículo subpulmonar no es adecuado para que el retorno venoso cruce al lecho pulmonar; por lo que el flujo pulmonar puede derivarse directamente a la circulación pulmonar por presión venosa central moderadamente elevada; cuando las resistencias vasculares pulmonares son lo suficientemente bajas como para permitir el flujo.⁷

Esta fisiología univentricular se caracteriza por presión venosa central persistentemente elevada; asociado a bajo gasto cardiaco, congestión venosa y resistencias vasculares mesentéricas incrementadas^{3,5}; los cuales tienen consecuencias deletéreas en todos los órganos.⁸

Acorde a las guías de la AHA, para 2018 se estimaba que vivían 50 a 70mil pacientes con paliación de Fontan, de los cuales aproximadamente 40% corresponderían a adultos; estimando una sobrevida a 30 años de

aproximadamente 85%.⁷ Otro estudio valoró el número de pacientes operados de Fontan de 2010 a 2020 en 11 países que incluían Estados Unidos, algunos países europeos, Australia y Nueva Zelanda: encontraron que en 2020 había 47,881 pacientes viviendo con Fontan; con lo que se espera que para 2030 incremente a 59,777pacientes. Para 2020, 55% eran adultos, 17% adolescentes y 28% niños.⁹

Acerca de la supervivencia de los pacientes con Fontan, la AHA estima una sobrevida aproximada a 30 años de 85%⁷; mientras que un estudio unicéntrico de Filadelfia en Estados Unidos, reporta sobrevida al año de 94%, de 90% a los 10 años, 85% a los 15 años y 74% a los 20 años posterior al Fontan.¹⁰

Resonancia magnética en fisiología univentricular

Dentro de los estudios que se realizan para poder llevar a un paciente a fisiología univentricular se encuentran el ecocardiograma, cateterismo cardiaco y estudios de imagen como tomografía cardiaca y resonancia magnética cardiaca. ⁷

Estos pacientes, con fisiología univentricular, tienen necesidades únicas para el seguimiento clínico e imagenológico por la susceptibilidad alta de complicaciones agudas y tardías. ¹

La evaluación por resonancia magnética tendrá diversas ventajas sobre el ecocardiograma en la valoración de pacientes con fisiología univentricular; dentro de las que se encuentran:⁶

- Valorar la anatomía cardiaca en múltiples planos, con alta resolución espacial.
- Valorar el sistema del Fontan y si existen obstrucciones en el mismo
- Evaluar las anastomosis de las venas cavas y de las arterias pulmonares
- Es el método de elección para cuantificación de volúmenes y función sistólica ventricular
- Calcular índices como velocidad máxima y media, volumen latido, fracción regurgitante y gasto cardiaco.
- Evaluar obstrucciones en ramas pulmonares.

- Valoración de fibrosis miocárdica (focal y difusa) mediante reforzamiento tardío y fracción de volumen extracelular
- Evaluar enfermedad tromboembólica (presente en 12% de los pacientes con Fontan)
- Valoración de patrón linfático.

La evaluación por resonancia magnética de pacientes con fisiología univentricular debería de llevarse a cabo previo al procedimiento de Fontan y posterior al mismo, con un seguimiento por resonancia magnética cada 2 a 3 años.⁴

Complicaciones de la fisiología univentricular

Hay diversos factores que influyen de manera negativa el pronóstico de los pacientes con fisiología univentricular; dentro de los que se han descrito: ventrículo sistémico de morfología derecha, género masculino, válvula auriculoventricular única, mayor edad al momento del Fontan, complicaciones postquirúrgicas con incremento de presión pulmonar y derrames pleurales persistentes posterior a derivación cavopulmonar inferior⁴; así como disminución de la supervivencia, si se presentan complicaciones como enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica, arritmias y eventos tromboembólicos.

Los pacientes con fisiología univentricular presentan una variedad de complicaciones en múltiples órganos y sistemas⁷; dentro de los que se incluyen:

- Pulmones
 - Incremento de las resistencias vasculares pulmonares
- Hepático

Secundario al incremento de la presión venosa central, sobrecarga linfática y estrés hipóxico en los sinusoides hepáticos.⁴

 - Fibrosis hepática
 - Cirrosis hepática
 - Carcinoma hepatocelular (1.3%)
- Sistema nervioso central
 - Alteraciones del neurodesarrollo

- Hueso
 - Deficiencia mineral ósea con niveles bajos de vitamina D e incremento de hormona paratiroidea
 - Alteraciones del crecimiento con menor estatura.
- Sistema linfático
 - Bronquitis plástica
 - Enteropatía perdedora de proteínas
 - Linfangiectasias
 - Quilotórax
- Renal
 - Falla renal

Las complicaciones que presentan estos pacientes se pueden dividir en tempranas y tardías. Dentro de las complicaciones tempranas más frecuentes se incluyen: edema periférico, ascitis, quilotórax y derrames pleurales prolongados; con una incidencia de hasta 24%³; mientras que las complicaciones tardías más frecuentes incluyen la enteropatía perdedora de proteínas y la bronquitis plástica.

Sistema linfático

Los vasos linfáticos recolectan fluido desde los órganos y tejidos periféricos, transportándolo de manera central al canal de drenaje linfático principal el cual se llama conducto torácico. En la porción proximal del conducto torácico se encuentra un saco denominado cisterna del quilo; el cual colecta fluido de las extremidades inferiores, hígado y mesenterio. ¹¹

El sistema linfático tiene 3 funciones principales:

- Regulación inmune
- Absorción de ácidos grasos de cadena larga
- Mantener la circulación hídrica tisular. ¹¹

La circulación linfática carece de una bomba central que transporte la linfa; por ende, el transporte linfático esta dado predominantemente por el resultado de

contracciones espontaneas de cada linfangión. El linfangión constituye la unidad anatómica y funcional del sistema linfático. ¹²

En adultos sanos, se filtran de los capilares aproximadamente 8 litros de fluido intersticial a los conductos linfáticos; de los cuales 2-3L fluyen por el conducto torácico; y la única ruta por la cual el líquido puede retornar a la circulación es por los vasos linfáticos. ^{11,12}

Al hablar de la circulación linfática se ha usado el término circulación olvidada; sin embargo, en la última década, los avances en la imagen linfática y las técnicas intervencionistas han resurgido el interés en este sistema. ¹¹

Circulación linfática en Fontan

La circulación de Fontan afecta a los linfáticos de dos maneras: la primera incrementando la cantidad de líquido que tienen que remover para mantener el balance hídrico tisular normal y segundo al incrementar la postcarga por el incremento de la presión venosa central. ¹²

Algunos estudios han demostrado que el incremento de la postcarga de un linfangión incrementa la contractilidad, y que los linfangiones proximales van a tener mejor función de bomba que los distales. ¹²

Al contrario, en caso de que los linfáticos se sobredilaten, la fuerza que generan va a disminuir; por lo que es posible que la dilatación de los vasos linfáticos disminuya la presión de bomba que estos generan. ¹²

Hay estudios donde, en pacientes con Fontan, se ha evidenciado incremento en la frecuencia de contracción de los linfáticos, lo cual se podría explicar por mecanismos diferentes:

- Incremento de la cantidad de linfa en los vasos linfáticos: A pesar de que se ha demostrado que la permeabilidad de la microvasculatura linfática es normal en pacientes con Fontan (por pletismografía), se ha demostrado que la filtración capilar de líquido está incrementada por la PVC elevada; por ende, los vasos linfáticos necesitan remover mayor líquido para mantener un balance hídrico

tisular. Una manera de manejar este líquido adicional sería incrementar la contracción. ¹²

- Estimulación de los receptores adrenérgicos. Recientemente se ha demostrado que los pacientes con Fontan tienen un incremento de 20% de los niveles circulantes de norepinefrina e incremento del tono simpático en las piernas. Ex vivo se ha demostrado que el estímulo alfa adrenérgico con norepinefrina y el estímulo de los nervios adrenérgicos incrementa la frecuencia de contracción de los vasos linfáticos. ¹²

Disfunción linfática

En los últimos años se ha identificado que las anomalías y la disfunción linfática juegan un papel fundamental en la fisiopatología de las complicaciones presentes en pacientes con Fontan. ⁸

Las anomalías de la circulación linfática en pacientes con fisiología univentricular pueden llevar a complicaciones tempranas o tardías del Fontan; siendo la congestión linfática un factor de riesgo independiente para la presencia de complicaciones tempranas y tardías del Fontan; algunas de las cuales incluyen a la enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica, quilotorax y edema. ^{3, 11}

La valoración del patrón de perfusión linfática del tórax y cuello, por resonancia magnética (T2w), ha permitido que se establezcan los patrones de disfunción acorde a la localización anatómica de los canales linfáticos prominentes. La perfusión linfática anormal parece comenzar afectando la región supraclavicular.

- Tipo 1: Ausencia o escasos canales linfáticos en la región supraclavicular y mediastino.
- Tipo 2: Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, sin extensión al mediastino.
- Tipo 3: Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, con extensión al mediastino.
- Tipo 4. Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, con extensión al mediastino y al parénquima pulmonar.

(Cuando el patrón anormal de perfusión linfática y la dilatación de los mismos se extiende al parénquima pulmonar, se le denomina síndrome de perfusión linfática pulmonar).¹

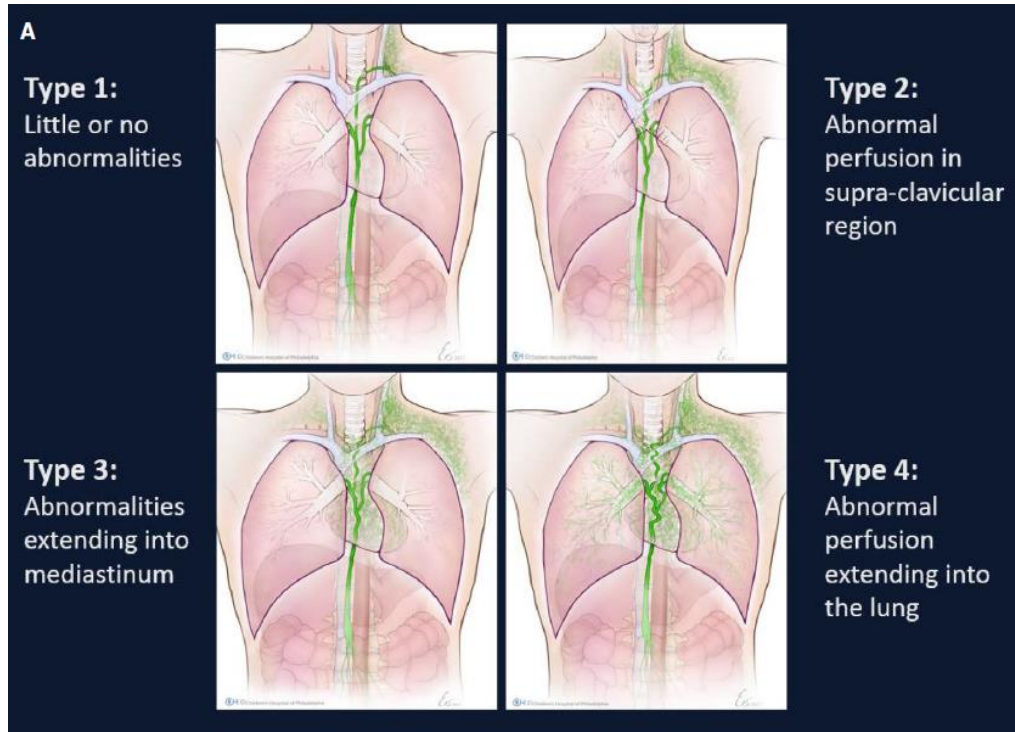


Imagen 1. Tipos de patrón linfático

Ghosh RM, Griffis HM, Glatz AC, Rome JJ, Smith CL, Gillespie MJ, et al. Prevalence and cause of early Fontan complications: Does the lymphatic circulation play a role? Journal of the American Heart Association. 2020;9(7). Disponible: doi:10.1161/jaha.119.015318

En 2019 la Asociación Americana del Corazón (AHA, por sus siglas en inglés) publicó un artículo de Mohanakumar et al. realizado en Dinamarca en el cual se realizaron imágenes de fluorescencia cercana al infrarrojo para estudiar el flujo linfático, y pletismografía de las extremidades para medir la permeabilidad microvascular y resonancia magnética desde el cuello hasta los pies en 10 adultos sanos y en 10 pacientes operados de Fontan.¹²

En este estudio encontraron que la presión de bomba de los linfáticos de la pierna fue menor a la de los controles; con una mayor frecuencia de contracción en el grupo de Fontan que en los controles. En uno de los pacientes con Fontan que presentaba

edema de una de las extremidades inferiores se encontró fuga extravascular de linfa por colaterales secundario a obstrucción. ¹²

En la resonancia magnética se evidenció que el que conducto torácico de los pacientes sanos era delgado, recto y sin linfangiectasias; en cambio, en los pacientes con Fontan el conducto torácico era tortuoso y varios presentaban diferentes malformaciones linfáticas. Asimismo, los pacientes con Fontan presentaron mayor líquido acumulado alrededor del hígado y en algunos de ellos se encontraron colaterales en los hombros, tórax y pared abdominal. ¹²

Se encontró 17% menos presión de bomba en los linfáticos de las extremidades inferiores que en los controles sanos; con una frecuencia de contracción incrementada en 62% en los pacientes con Fontan. No se encontró diferencia en la permeabilidad microvascular. ¹²

La disfunción linfática es un factor de riesgo para presentar complicaciones a corto plazo en pacientes operados de fisiología univentricular; así lo reportan Ghosh RM et al. en un estudio realizado en Filadelfia donde se encuentran complicaciones tempranas en 15% de los pacientes con patrón de perfusión linfática tipo 1, en 22% de los pacientes con patrón de perfusión linfática tipo 2, en 43% de los pacientes con patrón de perfusión tipo 3 y el 100% de los pacientes con patrón linfático tipo 4; encontrando que un paciente con patrón linfático tipo 3 tiene 5.5 veces mayor probabilidad de desarrollar complicaciones a comparación de un paciente con patrón linfático tipo 1.²

Complicaciones secundarias a disfunción linfática

Enteropatía perdedora de proteínas

Es una complicación grave de pacientes con Fontan, que se presenta con una incidencia de 3-14%.³ Dentro de sus manifestaciones clínicas encontraremos:

- Edema y ascitis: > 50% de los pacientes
- Derrames pleurales 20%
- Disentería en el 10%.

- Hipercoagulabilidad
- Inmunodeficiencia secundario a la pérdida intestinal de linfocitos y niveles bajos de inmunoglobulina sérica.

El intervalo de tiempo entre el diagnóstico y el diagnóstico de enteropatía perdedora de proteínas es de 2.7 a 13 años y tiene una mortalidad a 5 años de hasta 50% en el pasado, la cual ha mejorado a 6-12% en los últimos estudios.³

Bronquitis plástica

Se presenta en aproximadamente 5% de los pacientes con fisiología univentricular, se origina por la extravasación linfática rica en proteínas, en la vía aérea; generando moldes gruesos los cuales pueden obstruir parcial o totalmente la vía aérea.¹³

Tratamiento de disfunción linfática

Tras las investigaciones de disfunción linfática y su efecto en las complicaciones de Fontan, se ha propuesto la embolización del conducto torácico como tratamiento de la disfunción linfática. Haddad R. et al. (2023) reportaron un caso en el que se embolizó de manera exitosa el conducto torácico como tratamiento de disfunción linfática en un paciente pediátrico con Fontan y bronquitis plástica recurrente.¹³

Existen también artículos en los que se describen estrategias de manejo para alteraciones severas que ocurren de manera simultánea en el flujo linfático, “falla linfática multicompartimental”. La técnica quirúrgica consiste en desinsertar la vena innominada de la vena cava superior y se anastomosa al atrio izquierdo., permitiendo el drenaje linfático a un atrio de presión baja.¹⁴

Smith C. et al. describen la descompresión percutánea del conducto torácico, redirigiendo el flujo del conducto mediante el uso de stents cubiertos desde la vena innominada hasta el atrio izquierdo. Analizaron casos de 12 pacientes con falla linfática multicompartimental a los que se les realizó descompresión percutánea del conducto torácico; 6 de los 12 pacientes tuvieron resolución de los síntomas (50%), 2 presentaron mejoría sin resolución completa y 4 no tuvieron cambios.¹⁴

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Nuestro instituto es un centro de tercer nivel de atención, el cual cuenta con servicio de cardiología pediátrica, cirugía cardiovascular y terapia intensiva cardiovascular; el cual funge como centro de concentración de pacientes con cardiopatías congénitas complejas en México.

Al tratarse de un centro de referencia para cardiopatías congénitas en nuestro país; es un centro en donde se da manejo a pacientes candidatos a fisiología univentricular. Se realizan en nuestro instituto procedimientos de derivación cavopulmonar superior (Glenn) y derivación cavopulmonar inferior (Fontan), como paliación para pacientes con cardiopatías univentriculares.

Dentro de nuestro protocolo de atención para estos pacientes se incluyen el ecocardiograma, electrocardiograma y cateterismo cardíaco; sin embargo, no se realiza de manera rutinaria la resonancia magnética previo o posterior la derivación cavopulmonar inferior.

A partir del 2020, contamos con médico especialista en imagen cardiovascular, por lo que dentro de los pacientes operados de Fontan, en quienes se han solicitado resonancias magnéticas, se comenzó a incluir la evaluación del patrón linfático mediante linfangiografía dentro del protocolo al realizar resonancia magnética cardíaca; a pesar de esto, aún no es una práctica que se realiza de manera estandarizada en los pacientes.

A pesar de tratar pacientes con fisiología univentricular, y de que existen diversos artículos que demuestran la importancia de la disfunción linfática en el desarrollo de complicaciones tempranas y tardías para pacientes operados de Fontan, desconocemos el patrón linfático de los pacientes operados de fisiología univentricular en nuestro Instituto.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es el patrón linfático por resonancia magnética en pacientes con fisiología univentricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

La cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo para los pacientes con cardiopatías univentriculares, en la que se deriva todo el flujo sistémico a las arterias pulmonares en 2 etapas quirúrgicas (derivación cavopulmonar superior y derivación cavopulmonar inferior). La fisiología univentricular está caracterizada por incremento en las presiones venosas y disminución de gasto cardíaco.

Los pacientes que viven con fisiología univentricular desarrollan una serie de complicaciones en diversos órganos y sistemas secundario a la presión venosa persistentemente elevada y al bajo gasto cardíaco. Dentro de las complicaciones más relevantes destacan los derrames pleurales persistentes, el quilotórax, la enteropatía perdedora de proteínas y la bronquitis plástica.

El papel de la disfunción linfática dentro de las complicaciones que presentan los pacientes con fisiología univentricular ha sido tema de investigación en los últimos años; demostrando que la disfunción linfática se encuentra asociada a complicaciones, tanto tempranas como tardías, en pacientes con fisiología univentricular.

La evaluación por resonancia magnética del patrón linfático se realiza de manera rutinaria en diversos centros para evaluar el riesgo de complicaciones tempranas y tardías de pacientes con fisiología univentricular, así como para comprender el papel que la disfunción linfática tiene en los pacientes operados de Fontan.

Al encontrarnos en una institución que interviene pacientes de fisiología univentricular, es pertinente comenzar a evaluar las características del patrón linfático en nuestra población; para poder posteriormente analizar el papel que la disfunción linfática tiene en la presentación de complicaciones tempranas y tardías en nuestro medio.

HIPOTESIS

Al ser un estudio observacional, no hay hipótesis.

OBJETIVOS

Objetivo general

- Identificar el patrón linfático por resonancia magnética de pacientes operados de fisiología univentricular atendidos en un hospital de tercer nivel.

Objetivos Específicos

- Identificar el patrón linfático por resonancia magnética de pacientes operados de fisiología univentricular atendidos en el servicio de cardiología Pediátrica atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

METODOLOGÍA

DISEÑO DEL ESTUDIO

De acuerdo a la imposición o no de una maniobra con fines de investigación es un estudio:

- Observacional

De acuerdo al seguimiento o no del paciente a través del tiempo es un estudio:

- Retrospectivo

De acuerdo a la direccionalidad en la obtención de la información es un estudio:

- Prolectivo

De acuerdo a la búsqueda o no de asociación entre dos variables es un estudio:

- Descriptivo

UBICACIÓN TEMPORO-ESPACIAL

El estudio se realizó en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) que es un hospital de tercer nivel de atención médica, que cuenta con un área de hospitalización y consulta externa de especialidades y subespecialidades de cardiología, cirugía cardiovascular, imagen cardiovascular y terapia intensiva cardiovascular. Es un centro de referencia de pacientes con sospecha de cardiopatías congénitas, que brinda métodos de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de cardiopatías congénitas.

Se evaluarán a los pacientes con procedimiento de Fontan que cuenten con evaluación de patrón linfático por resonancia magnética del periodo de 2020 a mayo de 2023.

POBLACIÓN

- Población objetivo

Pacientes operados de fisiología univentricular (Fontan), que cuenten con resonancia magnética cardíaca >12 meses posterior al evento quirúrgico.

- Población elegible

Pacientes, de 4 a 18 años, operados de fisiología univentricular (Fontan), que cuenten con resonancia magnética cardíaca >12 meses posterior al evento quirúrgico realizada en el servicio de imagen cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

- Criterios de inclusión

- Cualquier género
- Pacientes entre 4 años y 18 años
 - Pacientes que cuenten con resonancia magnética cardíaca con linfangiografía, > 12 meses posterior a completar fisiología univentricular, en el periodo de enero 2020 a mayo 2023 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

- Criterios de exclusión

- Pacientes que no cuenten con imágenes adecuadas de linfangiografía para valoración de patrón linfático.

- Criterios de eliminación

- Pacientes en quienes no se realizó la derivación cavopulmonar inferior en nuestro instituto, y que por ende no contemos con datos hemodinámicos y quirúrgicos.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

El muestreo se realizó por conveniencia. Se incluyeron pacientes con resonancia magnética más de 12 meses posterior a completar fisiología univentricular, en

quienes se realizó linfangiografía, en el periodo de enero 2020 a mayo 2023, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

MUESTREO

Se trata de un muestreo por conveniencia, en el que se incluyeron individuos que cumplieron los criterios de selección.

LOGÍSTICA DE LA INTERVENCIÓN

- Se buscará a los pacientes operados de Fontan, que cuenten con resonancia magnética realizada en el periodo de 2020 a mayo de 2023, tras 12 meses de la cirugía.
- Se evaluará el patrón linfático por médico especialista en imagen cardíaca.
- Se analizarán las variables demográficas, hemodinámicas, quirúrgicas e imagenológicas,

PLAN DE ANÁLISIS DE LOS DATOS

- Se realizarán frecuencias y porcentajes para las variables cualitativas.
- Se obtendrán medianas y rangos intercuartiles para las variables cuantitativas.
- Todas las estimaciones estadísticas se realizarán por medio del programa estadístico SPSS versión 20.0

VARIABLES

Variable	Tipo de variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
<i>Patrón linfático</i>	Dependiente	Patrones de disfunción acorde a la localización anatómica de los canales linfáticos prominentes en tórax, evaluados con linfangiografía por resonancia magnética	<p>Tipo 1: Ausencia o escasos canales linfáticos en a región supraclavicular y mediastino.</p> <p>Tipo 2: Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, sin extensión al mediastino.</p> <p>Tipo 3: Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, con extensión al mediastino.</p>	Cualitativa, nominal, policotómica	Tipo 1, tipo 2, tipo 3, tipo 4

			Tipo 4. Canales linfáticos anormalmente incrementados en la región supraclavicular, con extensión al mediastino y al parénquima pulmonar.		
<i>Sexo</i>	Independiente	Conjunto de las peculiaridades que caracterizan a los individuos en masculino y femenino	Paciente hombre o mujer	Cualitativa, nominal, dicotómica	Hombre, mujer
<i>Lugar de origen</i>	Independiente	Lugar de procedencia	Lugar de residencia del paciente	Cualitativa, nominal, policotómica	Ciudad de México, Estado de México, Morelos, Veracruz, Guerrero, Guanajuato
<i>Edad</i>	Independiente	Tiempo que ha vivido el paciente	Meses de vida que tiene el paciente al momento de la realización de la	Cuantitativa, continua, de razón	Meses

			resonancia magnética		
<i>Diagnóstico</i>	Independiente	Diagnóstico del paciente		Cualitativa, nominal, policotómica	Atresia tricuspídea, ventrículo derecho hipoplásico, heterotaxia asplenia, doble vía de salida de ventrículo derecho, otro.
<i>Necesidad de cirugía cardiovascular previa</i>	Independiente	Necesidad de cirugía cardiovascular previo a derivación cavopulmonar superior	Presencia o ausencia de cirugía cardiovascular previa a derivación cavopulmonar superior	Cualitativa, nominal, dicotómica	Si, no
<i>Cirugía cardiovascular previa</i>	Independiente	Tipo de cirugía cardiovascular realizada previo a derivación cavopulmonar superior	Tipo de cirugía cardiovascular realizada previo a derivación cavopulmonar superior	Cualitativa, nominal, dicotómica	Fístula de Blalock Taussig modificada, cerclaje de arteria pulmonar
<i>Morfología de ventrículo sistémico</i>	Independiente	Morfología de ventrículo sistémico	Morfología de ventrículo sistémico	Cualitativa, nominal, dicotómica	Derecho, izquierdo

<i>Edad al cateterismo previo a derivación cavopulmonar superior</i>	Independiente	Edad al momento del cateterismo previo a derivación cavopulmonar superior	Edad en meses al momento del cateterismo previo a derivación cavopulmonar superior	Cuantitativa , continua	Meses
<i>Presión media de la arteria pulmonar Previo al Glenn</i>	Independiente	Presión media de la arteria pulmonar previo a derivación cavopulmonar superior	Presión media de la arteria pulmonar, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar superior	Cuantitativa , continua	mmHg
<i>Presión telediastólica de ventrículo sistémico Previo al Glenn</i>	Independiente	Presión telediastólica de ventrículo sistémico, previo a derivación cavopulmonar superior	Presión telediastólica de ventrículo sistémico, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar superior	Cuantitativa , continua	mmHg
<i>Gradiente transpulmonar Previo al Glenn</i>	Independiente	Gradiente transpulmonar, previo a derivación cavopulmonar superior	Gradiente transpulmonar, medida por cateterismo, previo a derivación	Cuantitativa , continua	mmHg

			cavopulmonar superior		
<i>Resistencias vasculares pulmonares Previo al Glenn</i>	Independiente	Resistencias vasculares pulmonares, previo a derivación cavopulmonar superior	Resistencias vasculares pulmonares, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar superior	Cuantitativa, continua	
<i>Edad de la derivación cavopulmonar superior</i>	Independiente	Edad a la que se realizó la derivación cavopulmonar superior	Edad en meses a la que al paciente se le realizó la derivación cavopulmonar superior	Cuantitativa, continua	Meses
<i>Edad al cateterismo previo a derivación cavopulmonar inferior</i>	Independiente	Edad al momento del cateterismo previo a derivación cavopulmonar inferior	Edad en meses al momento del cateterismo previo a derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa, continua	Meses
<i>Presión media de la arteria pulmonar Previo al Fontan</i>	Independiente	Presión media de la arteria pulmonar previo a derivación cavopulmonar inferior	Presión media de la arteria pulmonar, medida por cateterismo, previo a derivación	Cuantitativa, continua	mmHg

			cavopulmonar inferior		
<i>Presión telediastólica de ventrículo sistémico Previo al Fontan</i>	Independiente	Presión telediastólica de ventrículo sistémico, previo a derivación cavopulmonar inferior	Presión telediastólica de ventrículo sistémico, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa, continua	mmHg
<i>Gradiente transpulmonar previo al Fontan</i>	Independiente	Gradiente transpulmonar, previo a derivación cavopulmonar inferior	Gradiente transpulmonar, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa, continua	mmHg
<i>Resistencias vasculares pulmonares Previo al Fontan</i>	Independiente	Resistencias vasculares pulmonares, previo a derivación cavopulmonar inferior	Resistencias vasculares pulmonares, medida por cateterismo, previo a derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa, continua	
<i>Edad a la derivación cavopulmonar inferior (Fontan)</i>	Independiente	Edad a la que se realizó la derivación cavopulmonar inferior (Fontan)	Edad en meses a la que al paciente se le realizó la derivación	Cuantitativa, continua	Meses

			cavopulmonar inferior (Fontan)		
<i>Técnica de derivación cavopulmonar inferior (Fontan)</i>	Independiente	Técnica utilizada para la realización de la derivación cavopulmonar inferior	Técnica utilizada para la colocación de tubo en la realización de la derivación cavopulmonar inferior	Cualitativa, nominal, dicotómica	Tubo extracardíaco, tubo intra-extracardíaco.
<i>Tamaño de tubo utilizado para la derivación cavopulmonar inferior (Fontan)</i>	Independiente	Tamaño de tubo utilizado para la realización de la derivación cavopulmonar inferior	Tamaño de tubo utilizado para la realización de la derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa, continua	mm
<i>Uso de fenestra</i>	Independiente	Realización de fenestra de tubo de Fontan a atrio durante la derivación cavopulmonar inferior	Realización o no realización de fenestra de tubo de Fontan a atrio durante la derivación cavopulmonar inferior	Cualitativa, dicotómica	Si, no
<i>Uso de circulación extracorpórea</i>	Independiente	Uso de circulación extracorpórea para la realización de la derivación cavopulmonar inferior.	Uso o no de circulación extracorpórea para la realización de la derivación cavopulmonar inferior.	Cualitativa, dicotómica	Si, no

<i>Tiempo de circulación extracorpórea</i>	Independiente	Tiempo de circulación extracorpórea en la cirugía de derivación cavopulmonar inferior	Tiempo de circulación extracorpórea , en minutos, en la cirugía de derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa , continua	Min
<i>Uso de pinzamiento aórtico</i>	Independiente	Necesidad de pinzamiento aórtico para la realización de la derivación cavopulmonar inferior.	Necesidad o no de pinzamiento aórtico para la realización de la derivación cavopulmonar inferior.	Cualitativa, dicotómica	Si, no
<i>Tiempo de pinzamiento aórtico</i>	Independiente	Tiempo de pinzamiento aórtico en la cirugía de derivación cavopulmonar inferior	Tiempo de pinzamiento aórtico, en minutos, en la cirugía de derivación cavopulmonar inferior	Cuantitativa , continua	Min
<i>Días de ventilación mecánica invasiva</i>	Independiente	Tiempo que el paciente ameritó ventilación mecánica invasiva posterior a la realización del Fontan	Tiempo en días, que el paciente ameritó ventilación mecánica invasiva posterior a la realización del Fontan	Cuantitativa , continua	Días

<i>Días de estancia en terapia intensiva</i>	Independiente	Tiempo que el paciente ameritó de estancia en terapia intensiva posterior a la realización del Fontan	Tiempo en días, que el paciente ameritó de estancia en terapia intensiva posterior a la realización del Fontan	Cuantitativa , continua	Días
<i>Días de estancia intrahospitalaria</i>	Independiente	Tiempo que el paciente ameritó de estancia intrahospitalaria desde la cirugía de Fontan hasta su egreso hospitalario.	Tiempo que el paciente ameritó, en días, de estancia intrahospitalaria desde la cirugía de Fontan hasta su egreso hospitalario.	Cuantitativa , continua	Días
<i>Tiempo con sondas endopleural derecha</i>	Independiente	Tiempo desde el Fontan, hasta el retiro de la sonda endopleural derecha	Tiempo desde el Fontan, hasta el retiro de la sonda endopleural derecha en días	Cuantitativa , continua	Días
<i>Tiempo con sondas endopleural izquierda</i>	Independiente	Tiempo desde el Fontan, hasta el retiro de la sonda endopleural derecha	Tiempo desde el Fontan, hasta el retiro de la sonda endopleural	Cuantitativa , continua	Días

		derecha en días			
<i>Edad a la que se realizó la resonancia magnética</i>	Independiente	Edad a la que se realizó la resonancia magnética cardiaca	Edad en meses a la que al paciente se le realizó la resonancia magnética cardíaca	Cuantitativa, continua	Meses
<i>Tiempo transcurrido entre el Fontan y la resonancia magnetica</i>	Independiente	Tiempo que transcurrió entre la cirugía de derivación cavopulmonar inferior y la realización de la resonancia magnética cardiaca	Tiempo, en meses, que transcurrió entre la cirugía de derivación cavopulmonar inferior y la realización de la resonancia magnética cardiaca	Cuantitativa, continua	Meses
<i>Fracción de eyección del ventrículo izquierdo</i>	Independiente	Función determinada por fracción de eyección medido por resonancia magnética de ventrículo izquierdo.	Función determinada por fracción de eyección medido por resonancia magnética de ventrículo izquierdo. Normal >55%, disfunción leve 40-55%,	Cualitativa, policotómica, nominal	Normal, disfunción leve, disfunción moderada, disfunción grave.

			disfunción moderada 30-39%, disfunción grave >29%		
<i>Fracción de eyección del ventrículo derecho</i>	Independiente	Función determinada por fracción de eyección medido por resonancia magnética de ventrículo derecho.	Función determinada por fracción de eyección medido por resonancia magnética de ventrículo derecho.	Cualitativa, dicotómica, nominal	Normal, disfunción
<i>Volumen telediastólico del ventrículo derecho</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telediástole	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telediástole en ml	Cuantitativa, continua	ml
<i>Volumen telediastólico de ventrículo derecho indexado</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telediástole, indexado a superficie corporal	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telediástole indexado a superficie corporal en ml/m ²	Cuantitativa, continua	ml/ m ²

<i>Volumen telesistólico del ventrículo derecho</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telesistólico	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telesistólico en ml	Cuantitativa , continua	ml
<i>Volumen telesistólico de ventrículo derecho indexado</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telesístole, indexado a superficie corporal	Volumen por RM del ventrículo derecho en la telesístole indexado a superficie corporal en ml/m ²	Cuantitativa , continua	ml/ m ²
<i>Volumen telediastólico del ventrículo izquierdo</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telediástole	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telediástole en ml	Cuantitativa , continua	ml
<i>Volumen telediastólico de ventrículo izquierdo indexado</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telediástole, indexado a superficie corporal	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telediástole indexado a superficie corporal en ml/m ²	Cuantitativa , continua	ml/ m ²

<i>Volumen telesistólico del ventrículo izquierdo</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telesistólico	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la teesistólico en ml	Cuantitativa , continua	ml
<i>Volumen telesistólico de ventrículo izquierdo indexado</i>	Independiente	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telesístole, indexado a superficie corporal	Volumen por RM del ventrículo izquierdo en la telesístole indexado a superficie corporal en ml/m ²	Cuantitativa , continua	ml/ m ²
<i>Masa del ventrículo izquierdo</i>	Independiente	Masa del ventrículo izquierdo medida por RM	Masa en gramos del ventrículo izquierdo medida por RM	Cuantitativa , continua	gr
<i>Masa del ventrículo izquierdo indexada</i>	Independiente	Masa del ventrículo izquierdo medida por RM indexada a la superficie corporal	Masa en gramos del ventrículo izquierdo medida por RM indexada a la superficie corporal	Cuantitativa , continua	gr/m ²

<i>Insuficiencia valvular</i>	Independiente	Presencia o ausencia de insuficiencia de válvula atrioventricular de ventrículo sistémico	Presencia o ausencia de insuficiencia de válvula atrioventricular de ventrículo sistémico valorada por RM	Cualitativa, nominal, dicotómica	Presente o ausente
<i>Diagnóstico asociado</i>	Independiente	Descripción de otros hallazgos en la resonancia magnética que alteren la funcionalidad del Fontan	Descripción de otros hallazgos en la resonancia magnética que alteren la funcionalidad del Fontan	Cualitativa, policotómica, nominal	Ninguno, subobstrucción del Fontan, flujo anterógrado del tronco de la arteria pulmonar, estenosis de rama izquierda de arteria pulmonar
<i>Hígado</i>	Independiente	Descripción de características de hígado por resonancia magnética	Descripción de características de hígado por resonancia magnética	Cualitativa, policotómica, nominal	No se describe, hígado normal, hígado heterogéneo

RESULTADOS

Se identificaron 11 pacientes a los cuales se les realizó resonancia magnética en el periodo de enero 2020 a mayo 2023, al menos 12 meses posterior al Fontan; sin embargo, se excluyó un paciente a quien no se le realizó la derivación cavopulmonar superior e inferior en nuestro instituto: por lo que se analizaron 10 pacientes.

Se analizaron 10 pacientes, de los cuales 7 fueron de género masculino (70%) y 3 de género femenino (30%). En cuanto a los Estados de procedencia 3 de los pacientes eran provenientes de la Ciudad de México (30%), 2 pacientes del Estado de México (20%), 2 pacientes de Veracruz (20%), 1 paciente de Morelos (10%), 1 paciente de Guerrero (10%) y 1 paciente de Guanajuato (10%).

Variables		n	%
Género	Masculino	7	70.00%
	Femenino	3	30.00%
Procedencia	Ciudad de México	3	30.00%
	Estado de México	2	20.00%
	Morelos	1	10.00%
	Veracruz	2	20.00%
	Guerrero	1	10.00%
	Guanajuato	1	10.00%

De los pacientes evaluados, se identificó que el mayor porcentaje correspondía a pacientes con atresia tricuspídea, representando el 40% del total, seguido de canal auriculoventricular con doble vía de salida de ventrículo derecho con 2 pacientes (20%), 1 paciente con doble vía de salida de ventrículo derecho (10%), 1 paciente con ventrículo derecho hipoplásico (10%), 1 paciente con doble discordancia y estenosis pulmonar (10%) y 1 paciente con ausencia de conexión auriculo ventricular izquierda (10%).

De estos 10 pacientes, 2 de ellos presentaron diagnóstico de heterotaxia visceral variedad asplenia, representando el 20%.

La morfología del ventrículo sistémico fue derecha en 4 de los pacientes. lo que representa el 40%; mientras que los 6 pacientes restantes cuentan con ventrículo sistémico de morfología izquierda (60%).

Variables		n	%
Diagnóstico	Atresia tricuspídea	4	40.00%
	Doble vía de salida de ventrículo derecho	1	10.00%
	Canal auriculoventricular y doble vía de salida de ventrículo derecho	2	20.00%
	Ventrículo derecho hipoplásico	1	10.00%
	Doble discordancia con estenosis pulmonar	1	10.00%
	Ausencia de conexión auriculo ventricular izquierda	1	10.00%
Diagnostico asociado	Ninguno	8	80.00%
	Heterotaxia variedad asplenia	2	20.00%
Morfología del ventrículo sistémico	Derecho	4	40.00%
	Izquierdo	6	60.00%

De los 10 pacientes, 4 ameritaron alguna intervención quirúrgica previo a la derivación cavopulmonar superior o cirugía de Glenn (40%). De estos 4 pacientes, a 3 se les realizó una fístula de Blalock Taussig modificada (fístula sistémico pulmonar) y a 1 paciente se le realizó cerclaje de arteria pulmonar.

Variables		n	%
Cirugía previa al Glenn	Si	4	40.00%
	No	6	60.00%
Tipo de cirugía previo al Glenn	Ninguna	6	60.00%
	Fístula de Blalock Taussig modificada	3	30.00%
	Cerclaje de la arteria pulmonar	1	10.00%

De las variables hemodinámicas, se recabaron los parámetros de los cateterismos previos a la derivación cavopulmonar superior y previo a la derivación cavopulmonar inferior.

La mediana de edad a la que se realizó el cateterismo previo a la derivación cavopulmonar superior (Glenn) fue de 29 meses. Obteniendo mediana de presión mediade la arteria pulmonar de 10mmHg, mediana de presión telediastólica del ventrículo sistémico de 8mmHg, mediana de gradiente transpulmonar de 5mmHg y mediana de resistencias vasculares pulmonares de 1.2.

Tabla 5. Variables hemodinámicas del cateterismo previo a la derivación cavopulmonar superior			
Variables	Mediana	Percentil 25	Percentil 75
Edad (meses)	29	16	71
Presión media de la arteria pulmonar (mmHg)	10	8	13
Presión telediastólica de ventrículo sistémico (mmHg)	8	6	9
Gradiente transpulmonar (mmHg)	5	2	6
Resistencias vasculares pulmonares	1.2	0.74	2.05

La mediana de edad a la que se realizó el cateterismo previo a la derivación cavopulmonar inferior (Glenn) fue de 84 meses (7 años). Obteniendo mediana de presión mediade la arteria pulmonar de 10mmHg, mediana de presión telediastólica del ventrículo sistémico de 8mmHg, mediana de gradiente transpulmonar de 5mmHg y mediana de resistencias vasculares pulmonares de 2.

Tabla 6. Variables hemodinámicas del cateterismo previo a la derivación cavopulmonar inferior			
Variables	Mediana	Percentil 25	Percentil 75
Edad (meses)	84	72	134
Presión media de la arteria pulmonar (mmHg)	10	9	11
Presión telediastólica de ventrículo sistémico (mmHg)	8	6	8
Gradiente transpulmonar (mmHg)	5	3	6
Resistencias vasculares pulmonares	2	1.3	2.6

Acerca de las variables quirúrgicas, la mediana de edad a la que se realizó la derivación cavopulmonar inferior (Fontan) fue de 85 meses (7 años), la técnica más utilizada fue la de tubo extracardíaco en 8 pacientes (80%) y los 2 pacientes restantes se realizaron con técnica de tubo intra-extracardíaco (20%). A los 10 pacientes se les realizó fenestra representando al 100%. Se utilizó bomba de circulación extracorpórea en 5 de los pacientes (50%).

Tabla 7. Variables quirúrgicas cuantitativas			
Variables	Mediana	Percentil 25	Percentil 75
Edad al Fontan (meses)	85	79	135
Tamaño del tubo (mm)	18	16	18
Tiempo de circulación extracorpórea (min) (n = 5)	103	0	160
Tiempo de pinzamiento aórtico (min) (n = 3)	62	0	77

Tabla 8. Variables quirúrgicas cualitativas			
Variables		n	%
Técnica quirúrgica del Fontan	Extracardíaco	8	80.00%
	Intra-extracardíaco	2	20.00%
Realización de Fenestra	Sí	10	100.00%
	No	0	0.00%
Uso de circulación extracorpórea	Si	5	50.00%
	No	5	50.00%

En cuanto a la evolución postquirúrgica la mediana de tiempo que los pacientes estuvieron intubados fue de 2 días, con mediana de tiempo de estancia en terapia intensiva de 7 días y mediana de estancia intrahospitalaria de 33 días. Las sondas pleurales se retiraron: la derecha con una mediana de 21 días y la izquierda con una mediana de 14 días.

Tabla 9. Evolución postquirúrgica			
Variables	Mediana	Percentil 25	Percentil 75
Tiempo de estancia en terapia (días)	7	4	12
Tiempo estancia hospitalaria (días)	33	28	46
Tiempo de intubación orotraqueal (días)	2	1	2
Tiempo con sonda pleural derecha (días)	21	13	33
Tiempo con sonda pleural izquierda (días)	14	6	19

La evaluación por resonancia magnética evidenció patrón linfático tipo 1 en el 50% de los pacientes, patrón linfático tipo 2 en 40% de los pacientes, patrón linfático tipo 3 en 10% de los pacientes y ninguno de los pacientes evaluados presentaba patrón linfático tipo 4 (Tabla 10).

Ninguno de los pacientes evaluados tuvo insuficiencia de la válvula auriculoventricular. Acerca de la función ventricular derecha por fracción de eyección del ventrículo derecho, se valoró en 5 pacientes, de los cuales el 100% tuvo fracción de eyección del ventrículo derecho normal.

En cuanto a la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), de los 10 pacientes evaluados, 9 se encontraron con FEVI normal 90%; y el paciente restante con disfunción leve (10%).

Tabla 10. Variables cualitativas de resonancia magnética			
Variables por resonancia magnética		n	%
Disfunción linfática	Patrón linfático tipo 1	5	50.00%
	Patrón linfático tipo 2	4	40.00%
	Patrón linfático tipo 3	1	10.00%
	Patrón linfático tipo 4	0	0.00%
Insuficiencia de la válvula auriculoventricular	Si	0	0.00%
	No	10	100.00%
Fracción de eyección del ventrículo derecho (n = 5)	Normal	5	100.00%
	Disfunción	0	0.00%
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	Normal	9	90.00%
	Disfunción leve	1	10.00%
	Disfunción moderada	0	0.00%
	Disfunción grave	0	0.00%
Diagnóstico asociado en la resonancia magnética	Ninguno	4	40.00%
	Obstrucción parcial del Fontan	1	10.00%
	Flujo anterógrado del tronco de la arteria pulmonar	4	40.00%
	Estenosis de rama izquierda de arteria pulmonar	1	10.00%
Características hepáticas por resonancia magnética	No se describe	6	60.00%
	Heterogéneo	4	40.00%

Las variables cuantitativas de la resonancia magnética que incluyen volúmenes telediastólico y telesistólico de ventrículo derecho y de ventrículo izquierdo, así como la masa del ventrículo izquierdo, se muestran en la tabla 11.

Tabla 11. Variables cuantitativas de resonancia magnética			
Variables	Mediana	Percentil 25	Percentil 75
Edad a la resonancia magnética (años)	12	10	15
Tiempo intercurrido entre el Fontan y la resonancia magnética (meses)	45	34	84
Volumen telediastólico del ventrículo derecho (ml) (n = 5)	54	41	59
Volumen telediastólico del ventrículo derecho indexado (ml/m2) (n = 5)	44	33	49
Volumen telesistólico del ventrículo derecho (ml) (n = 5)	22	16	27
Volumen telesistólico del ventrículo derecho indexado (ml/m2) (n = 5)	18	15	21
Volumen telediastólico del ventrículo izquierdo (ml)	57.8	36	78
Volumen telediastólico del ventrículo izquierdo (ml/m2)	51.2	28	70.9
Volumen telesistólico del ventrículo izquierdo (ml)	25.3	16	35
Volumen telesistólico del ventrículo izquierdo (ml/m2)	24.3	12.4	27.2
Masa del ventrículo izquierdo (gr)	31.5	26	37
Masa del ventrículo izquierdo (gr/m2)	29.8	22.4	33.7

Dentro de este estudio encontramos 1 paciente con patrón linfático tipo 3 y ninguno con patrón linfático tipo 4; a continuación, en la tabla 12 se muestra el desgoce de pacientes con su respectivo tipo de patrón linfático; y en la tabla 13 se muestra el patrón linfático acorde a la morfología del ventrículo sistémico.

Tabla 12. Desglose de pacientes									
No.	Diagnóstico	Ventrículo sistémico	Edad al Glenn (meses)	Edad al Fontan (meses)	Tiempo de intubación (días)	Duración de sonda pleural derecha (días)	Duración de sonda pleural izquierda (días)	Tiempo transcurrido entre el Fontan y la RM (meses)	Disfunción linfática
1	Atresia tricuspídea	Izquierdo	33	104	2	21	17	91	2
2	Atresia tricuspídea	Izquierdo	13	82	1	33	11	89	2
3	Doble vía de salida del ventrículo derecho	Derecho	26	49	-	-	-	84	1
4	Canal AV y doble vía de salida del ventrículo derecho	Derecho	40	82	2	13	16	34	2
5	Atresia tricuspídea	Izquierdo	62	88	1	52	52	53	2
6	Ventrículo derecho hipoplásico	Izquierdo	100	135	1	13	11	45	1
7	Canal AV y doble vía de salida del ventrículo derecho	Derecho	23	75	2	28	0	45	1
8	Doble discordancia y estenosis pulmonar	Derecho	146	146	5	33	20	34	3
9	Atresia tricuspídea	Izquierdo	19	79	2	12	0	15	1
10	Ausencia de conexión aurículo ventricular izquierda	Izquierdo	8	137	13	11	2	15	1

DISCUSIÓN

La disfunción linfática tiene un papel fundamental en el desarrollo de complicaciones en los pacientes con fisiología univentricular; se ha demostrado que ha mayor grado de disfunción linfática, incrementa el riesgo de aparición de complicaciones tempranas y tardías en estos pacientes.

La resonancia magnética es un estudio de imagen que nos permite evaluar múltiples aspectos en pacientes con fisiología univentricular; como son: la función y los volúmenes ventriculares, la masa ventricular, fibrosis endomiocárdica, la permeabilidad de las derivaciones cavopulmonares, insuficiencias valvulares; y además, permite la evaluación del patrón linfático.

En este estudio se analizaron los pacientes que contarán con resonancia magnética y evaluación de patrón linfático, más de 12 meses posterior a la realización del Fontan, en el periodo de enero 2020 a mayo 2023. Se identificaron 10 pacientes; de los cuales el 50% presentó patrón linfático tipo 1, el 40% presentó patrón linfático tipo 2 y 10% patrón linfático tipo 3. Ninguno de los pacientes evaluados presentó patrón linfático tipo 4.

Cabe destacar que el paciente que presentaba disfunción linfática tipo 3, tenía de diagnóstico asociado en la resonancia magnética presencia de flujo anterógrado masivo a través del tronco de la arteria pulmonar, y ameritó procedimiento percutáneo para el cierre del flujo anterógrado; por lo que esta situación podría contribuir a la presencia de la disfunción linfática y tendría que ser revalorado con linfangiografía posterior al cierre del flujo anterógrado para valorar el comportamiento de la disfunción linfática posterior a oclusión de flujo anterógrado.

La realización de linfangiografía previo y posterior a la derivación cavopulmonar inferior, esta indicada en los pacientes con fisiología univentricular; poder analizar el patrón linfático en estos pacientes y su correlación con presencia de

complicaciones tempranas y tardías en nuestro instituto nos ayudaría a demostrar que la disfunción linfática es una de las causas por las cuales nuestros pacientes presentan complicaciones.

A pesar de que esta demostrado en diversos artículos que la disfunción linfática se asocia a complicaciones tempranas como presencia de derrames pleurales persistentes mayor a 15 días; es fundamental conocer cual es el papel de la disfunción linfática en nuestro entorno; en los 10 pacientes que analizamos la media de duración de la sonda pleural derecha fue de 24 días (mínima de 12 días y máxima de 52 días) y la duración de la sonda pleural izquierda en los pacientes que la requirieron (n=7) la media de duración fue de 18.4 días (con mínima de 2 días y máxima de 52 días). De estos pacientes solo en 4 de ellos se logró el retiro temprano de la sonda pleural derecha (<15 días); a pesar de que 9 de los pacientes tienen patrones linfáticos tipo 1 y 2.

De la misma manera, la realización de manera estandarizada de resonancia magnética cardíaca con evaluación de patrón linfático en momentos determinados de la evolución post quirúrgica, nos ayudaría a definir la etiología de las complicaciones de nuestros pacientes y si estas se deben a disfunción ventricular, insuficiencias valvulares, obstrucción del sistema o disfunción linfática. Tener entendimiento de la génesis de las complicaciones, es fundamental para poder guiar el tratamiento de estos pacientes.

La evaluación de la disfunción linfática y su correlación con complicaciones tempranas y tardías en nuestro instituto es un área de oportunidad de investigación; para esto se requiere evaluar el patrón linfático de manera sistemática en los pacientes; esto nos permitiría no solo definir cual es el papel de la disfunción linfática en el desarrollo de complicaciones tempranas y tardías en nuestro medio; sino también poder, en un futuro, dar un tratamiento dirigido a la disfunción linfática.

CONCLUSIONES

En la evaluación de patrón linfático por resonancia magnética en pacientes con fisiología univentricular, más de 12 meses posterior al Fontan, se encontraron 10 pacientes; de los cuales: 6 pacientes tienen patrón linfático tipo 1 (60%), 4 pacientes tienen patrón linfático tipo 2 (20%), 1 patrón linfático tipo 3 (10%) y ningún patrón linfático tipo 4 (0%)

- Patrón linfático tipo 1 – 60%
- Patrón linfático tipo 2 – 40%
- Patrón linfático tipo 3 – 10%
- Patrón linfático tipo 4 – 0%

CRONOGRAMA

MES	ACTIVIDADES		
MARZO 2022	Investigación bibliográfica	Recolección de datos	
ABRIL 2022			
MAYO 2022			
JUNIO 2022			
JULIO 2022			
AGOSTO 2022			
SEPTIEMBRE 2022			
OCTUBRE 2022			
NOVIEMBRE 2022			
DICIEMBRE 2022			
ENERO 2023			
FEBRERO 2023			
MARZO 2023			
ABRIL 2023			
MAYO	Análisis estadístico	Reporte de resultados	Conclusiones

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Biko DM, DeWitt AG, Pinto EM, Morrison RE, Johnstone JA, Griffis H, et al. MRI evaluation of lymphatic abnormalities in the neck and thorax after Fontan surgery: Relationship with outcome. *Radiology*. 2019 Feb 18;291(3):774–80. doi:10.1148/radiol.2019180877
2. Ghosh RM, Griffis HM, Glatz AC, Rome JJ, Smith CL, Gillespie MJ, et al. Prevalence and cause of early Fontan complications: Does the lymphatic circulation play a role? *Journal of the American Heart Association*. 2020;9(7). doi:10.1161/jaha.119.015318
3. Dittrich S, Weise A, Cesnjevar R, Rompel O, Ruffer A, Schöber M, et al. Association of Lymphatic Abnormalities with Early Complications after Fontan Operation. *The Thoracic and Cardiovascular Surgeon*. 2021 Dec 31;69. doi:https://doi.org/10.1055/s-0040-1722178
4. De Lange C. Imaging of complications following Fontan circulation in children — diagnosis and surveillance. *Pediatric Radiology*. 2020;50(10):1333–48. doi:10.1007/s00247-020-04682-5
5. Jamil Aboulhosen; Leigh Reardon; Reshma Biniwale; Johanna Schwarzenberger. Univentricular heart physiology and associated anomalies in the adult. Springer London; 2013 https://www.sciencegate.app/document/10.1007/978-1-4471-4619-3_186
6. Yeong M, Loughborough W, Hamilton M, Manghat N. Role of cardiac MRI and CT in Fontan circulation. *Journal of Congenital Cardiology*. 2017;1(1). doi:10.1186/s40949-017-0010-x
7. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Aug 6;140(6). doi:10.1161/cir.0000000000000696
8. Mohanakumar S, Kelly B, Turquette AL, Alstrup M, Amato LP, Barnabe MS, et al. Functional lymphatic reserve capacity is depressed in patients with a Fontan circulation. *Physiological Reports*. 2021;9(11). doi:10.14814/phy2.14862

9. Plappert L, Edwards S, Senatore A, De Martini A. The epidemiology of persons living with Fontan in 2020 and projections for 2030: Development of an epidemiology model providing multinational estimates. *Advances in Therapy*. 2021;39(2):1004–15. doi:10.1007/s12325-021-02002-3
10. Downing TE, Allen KY, Glatz AC, Rogers LS, Ravishankar C, Rychik J, et al. Long-term survival after the Fontan operation: Twenty Years of experience at a single center. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017 Jan 15;154(1). doi:10.1016/j.jtcvs.2017.01.056
11. Dori Y, Smith CL. Lymphatic disorders in patients with single ventricle heart disease. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10. doi:10.3389/fped.2022.828107
12. Mohanakumar S, Telinius N, Kelly B, Lauridsen H, Boedtkjer D, Pedersen M, et al. Morphology and function of the lymphatic vasculature in patients with a Fontan circulation. *Circulation: Cardiovascular Imaging*. 2019 Apr;12(4). doi:10.1161/circimaging.118.008074
13. Haddad RN, Dautry R, Bonnet D, Malekzadeh-Milani S. Transvenous retrograde thoracic duct embolization for effective treatment of recurrent plastic bronchitis after Fontan palliation. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2023;101(5):863–9. doi:10.1002/ccd.30611
14. Smith CL, Dori Y, O’Byrne ML, Glatz AC, Gillespie MJ, Rome JJ. Transcatheter thoracic duct decompression for multicompart ment lymphatic failure after Fontan palliation. *Circulation: Cardiovascular Interventions*. 2022;15(7). doi:10.1161/circinterventions.121.011733
15. Alsaied T, Rathod RH, Aboulhosn JA, Budts W, Anderson JB, Baumgartner H, et al. Reaching consensus for Unified Medical Language in Fontan Care. *ESC Heart Failure*. 2021;8(5):3894–905. doi:10.1002/ehf2.13294

LIMITACIONES

Se trata de un estudio con número de pacientes evaluado limitado.

Al tratarse de un estudio observacional y descriptivo, su finalidad no fue analizar la disfunción linfática como factor de riesgo para presentación de complicaciones tempranas y/o tardías, por lo que los hallazgos son únicamente descriptivos.

Existe un sesgo de selección debido a que solo se están valorando pacientes con fisiología univentricular que cuentan con resonancia magnética, y este no es un estudio que se realiza de manera rutinaria a los pacientes operados de fisiología univentricular en nuestro instituto.

No se toma en cuenta dentro del estudio, el motivo por el cual se solicitó la resonancia magnética en estos pacientes.

Se valoraron exclusivamente las resonancias magnéticas que se realizaron posterior a 2020 debido a que previo a esta fecha no se incluía la valoración del patrón linfático dentro del protocolo de las resonancias magnéticas cardíacas.