



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**TESIS**

**PROCEDIMIENTO DE FONTAN EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA: SERIE DE CASOS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**JESÚS EDUARDO MÉNDEZ SANTOS**

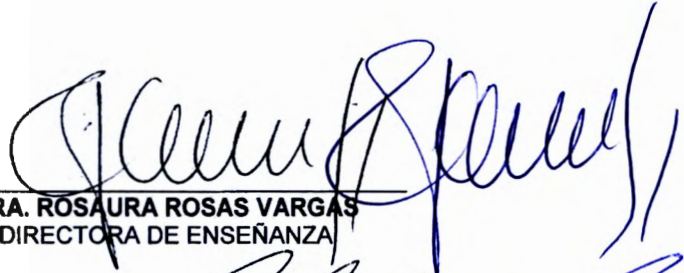
**TUTOR DE TESIS:**

**DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ**

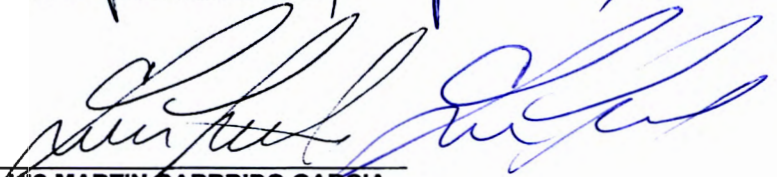
**CD. DE MÉXICO, D. F. 2014**



**PROCEDIMIENTO DE FONTAN EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA: SERIE DE CASOS**



**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS**  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



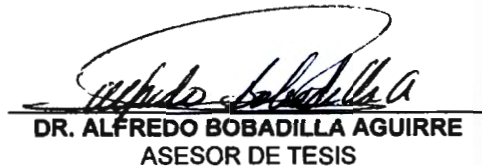
**DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA**  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



**DR. HÉCTOR OSNAYA MARTÍNEZ**  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



**DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ**  
TUTOR DE TESIS



**DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE**  
ASESOR DE TESIS



## INDICE

Página

1.- Resumen.....	1
2.- Abstract.....	2
3.- Antecedentes	
3.1 Definición.....	3
3.2 Epidemiología.....	3
3.3 Clasificación.....	4
3.4 Presentación clínica.....	5
3.5 Historia natural de la enfermedad.....	10
3.6 Diagnóstico.....	10
3.7 Tratamiento.....	10
3.8 Pronostico.....	13
4.- Planteamiento del problema.....	15
5.- Justificación.....	15
6.- Pregunta de investigación .....	16
7.- Objetivos.....	16
7.1 Generales.....	16
7.2 Específicos.....	16
8.- Material y métodos.....	17
8.1 Diseño del estudio ... ..	17
8.2 Población objetivo.....	17
8.3 Población estudio.....	17
8.4 Criterios de inclusión.....	17
8.5 Criterios de exclusión.....	18
8.6 Definición operacional de variables.....	19
8.7 Descripción del método.....	21
8.8 Tamaño de la muestra.....	21
9.- Análisis estadístico.....	22
10.- Aspectos éticos.....	22
11.- Conflicto de interés.....	23
12.- Financiamiento.....	23
13.- Resultados.....	24
14.- Discusión.....	31
15.- Conclusiones.....	32
16.- Cronograma.....	33
17.- Anexos.....	34
18.- Referencias bibliográficas.....	35

## RESUMEN

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

**OBJETIVO.** Describir las características clínicas y anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría (INP).

**MÉTODOS.** Diseño del estudio: descriptivo, retrospectivo de serie de casos. Población objetivo: Pacientes pediátricos, operados de Fontan en un hospital de tercer nivel en México.

**RESULTADOS.** Se recopilaron 22 expedientes de pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el INP en un periodo de Enero 2002 a diciembre 2012; en donde se encontró una edad media a la cirugía de  $72.2 \pm 40.9$  meses con un predominio del sexo masculino, en cuanto al peso la media fue de  $19.2 \pm 10.7$ . El tipo de cardiopatía más frecuente fue el canal atrioventricular desbalanceado con un 27% y doble entrada a ventrículo izquierdo en un 27%. La fracción de eyección con un rango de 52% y 76%. La presión media de la arteria pulmonar varió de 9 a 33mmHg con una media de 16.4mmHg. Tanto el índice de McGoon y Nakata se encontraron dentro de rangos para realizar el procedimiento. Las resistencias vasculares arteriolares pulmonares  $2.1 \pm 0.85$  UW; la presión telediastólica del ventrículo con una media menor de 10mmHg. Respecto al tipo de cirugía empleada se utilizó en un mayor porcentaje el Fontan no fenestrado en un 63% y fenestrado 27%.

**CONCLUSIONES.** Este es el primer trabajo vinculado a pacientes operados de Fontan en nuestro Instituto. La preservación de la función ventricular y las demás características anatómicas siguen siendo una base para seleccionar estrictamente los pacientes, nuestros resultados estuvieron dentro de los descritos en la literatura internacional.

**Palabras clave:** Procedimiento de Fontan. Cardiopatías congénitas. Anastomosis cavopulmonar.

## **ABSTRACT**

**INTRODUCTION.** Described in early 1970, Fontan and Kreutzer introduced independently a surgical repair technique for tricuspid atresia that resulted in direct systemic venous return to the pulmonary arteries through a complete cavopulmonary anastomosis called Fontan surgery, currently used in a wide variety of complex disease. There are several years some classical criteria, Fontan and Choussat described their recommendations for a successful Fontan surgery later emphasis has been placed on four main criteria which are pulmonary resistance, mean pulmonary artery pressure, ejection fraction ventricle, ventricular end-diastolic pressure.

**OBJECTIVE.** To describe the clinical and anatomical characteristics of patients undergoing the Fontan procedure at the National Institute of Pediatrics (INP).

**METHODS.** Study Design: A descriptive, retrospective case series. Target Population: Pediatric, Fontan operated a tertiary hospital in Mexico.

**RESULTS.** 22 cases of patients undergoing the Fontan procedure INP in a period from January 2002 to December 2012 were collected, where the average age at surgery of  $72.2 \pm 40.9$  months with a male predominance was found in weight the mean was  $19.2 \pm 10.7$ . The most common type of heart disease was the unbalanced atrioventricular canal with 27% and double inlet left ventricle to 27%. Ejection fraction with a range of 52% and 76%. Mean pulmonary artery pressure ranged from 9 to 33mmHg with an average of 16.4mmHg. Both McGoon and Nakata index were within ranges for they perform the procedure. Pulmonary arteriolar vascular resistance  $0.85 \pm 2.1$  UW, the ventricular diastolic pressure of 10 mmHg lower mean. Regarding the type of surgery employed was used in a higher percentage does not fenestrated Fontan in 63% and 27% fenestrated.

**CONCLUSIONS.** This is the first work related to Fontan patients operated in our institute. Preservation of ventricular function and other anatomical features remain strictly a basis for selecting patients, our results were within those described in the international literature.

**Key words:** procedure Fontan. Congenital heart disease. Cavopulmonary anastomosis.

## **ANTECEDENTES**

### **DEFINICIÓN**

Descrita a principios de 1970, Fontan y Kreutzer introdujeron de forma independiente una técnica quirúrgica para reparar la atresia tricuspídea que resulto en dirigir el retorno venoso sistémico hacia las arterias pulmonares por medio de una anastomosis cavopulmonar completa llamada cirugía de Fontan, actualmente utilizada en una amplia variedad de cardiopatías complejas. Este procedimiento enfocado a dividir la circulación sistémica y pulmonar con el plan de disminuir la sobrecarga ventricular de volumen en un ventrículo fisiológicamente o anatómicamente univentricular <sup>(1)</sup>.

Durante las dos últimas décadas la conexión cavopulmonar total ha surgido como la mejor opción funcional y con mejores resultados. Las venas cavas son conectadas a la arteria pulmonar, evitando no solo el ventrículo derecho sino también la aurícula derecha. La vena cava superior es conectada a la arteria pulmonar. Existen dos variantes para conectar la vena cava inferior; el túnel lateral el cual ofrece un camino tubular entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar consistiendo en un deflector de prótesis y una porción de la pared lateral de la aurícula derecha una complicación de este tipo de cirugía es la alta incidencia de arritmias auriculares. El conducto extracardiaco introducido en 1990 siendo actualmente la técnica más empleada consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Este circuito es extracardiaco ofreciendo en optar con o sin circulación extracorpórea durante el tiempo quirúrgico <sup>(2)</sup>.

### **EPIDEMIOLOGIA**

Las malformaciones cardiacas más frecuentes son las cardiopatías congénitas teniendo una prevalencia reportada a nivel mundial de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos vivos. En nuestro país se desconoce con exactitud la cifra real reportándose en algunas series de 8 a 10 por cada 1000 recién nacidos vivos. Sin embargo es de llamar la atención que cifras otorgadas por el INEGI en el 2007 la patología cardiovascular fue el segundo lugar en mortalidad infantil en menores de 1 año de edad. <sup>(3)</sup>

Dentro de las cardiopatías congénitas complejas se encuentran la atresia tricuspídea ocupando 2 al 3 % de todas las cardiopatías congénitas , atresia pulmonar con septum interventricular íntegro y anomalía de Ebstein menos del 1%, canal atrioventricular corresponde a un 4-5% de los pacientes con enfermedad cardiaca congénita con una alta incidencia en el síndrome de Down

de 9.6 por cada 10000 niños nacidos vivos, doble entrada a ventrículo izquierdo 1.1%, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico 0.1%, doble salida de ventrículo derecho es un defecto raro que afecta del 1 al 1.5% de pacientes con enfermedad cardíaca congénita, y se ha relacionado con trisomía 13 y 18 <sup>(4)</sup>.

La etiología de las cardiopatías congénitas es variada e involucra tanto factores genéticos y ambientales, entre ellos:

- Mutaciones de un gen o pares de genes
- Alteraciones cromosómicas estructurales y numéricas
- Factores genéticos y ambientales en interacción.

## **CLASIFICACIÓN**

Las cardiopatías congénitas incluyen una variedad de defectos estructurales y para ello existen clasificaciones acianógena, cianógena, de flujo pulmonar disminuido, flujo pulmonar aumentado, flujo pulmonar normal. Definimos corazón univentricular aquella entidad en la cual existe una sola cavidad ventricular compuesta por sus porciones anatómicas correspondientes de entrada, trabecular y de salida. A menudo se logra detectar una cavidad ventricular pequeña a la que llamamos cámara accesoria por no contar completamente con todas sus porciones.

Las ambigüedades en la terminología abundan, lo que genera confusión, pero las opiniones más expertas enfatizan las características morfológicas de la masa ventricular como también la conexión de su válvula, por lo tanto existen cardiopatías en las cuales no es posible realizar la corrección biventricular presentando una fisiología univentricular teniendo la incapacidad para mantener la circulación pulmonar y sistémica generando una desaturación arterial y sobrecarga de volumen crónica al ventrículo competente englobándose entonces en el rubro de cardiopatías univentriculares. Estas cardiopatías son: ventrículo único morfológico, ventrículo único funcional, en el que existen dos cavidades ventriculares pero una de ellas no es capaz de manejar adecuadamente el gasto cardíaco; atresia tricuspídea, atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, canal atrioventricular desbalanceado, doble salida de ventrículo derecho., anomalía de Ebstein severo <sup>(5,6)</sup>.

## PRESENTACIÓN CLINICA

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del tipo de cardiopatía congénita compleja así como su comportamiento fisiopatológico y hemodinámico para ello se presentan a continuación las cardiopatías más frecuentes y su comportamiento clínico.

**Atresia tricuspídea.** En ella no existe una válvula atrioventricular derecha ni una parte del ventrículo derecho. Al no existir una comunicación directa entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, el retorno venoso sistémico a la aurícula derecha debe pasar hacia la aurícula izquierda a través de un defecto septal interauricular y posteriormente hacia el ventrículo izquierdo y a través de una comunicación interventricular ingresa flujo hacia la arteria pulmonar. La atresia tricuspídea suele clasificarse de acuerdo a la descrita por Edwards y Butchell en:

- Tipo I concordancia ventrículo arterial,
- Tipo II discordancia ventrículo arterial
  - o Subtipo A con atresia pulmonar,
  - o Subtipo B con estenosis pulmonar
  - o Subtipo C sin estenosis pulmonar.
- Tipo III un tipo raro de L-transposición de grandes arterias

El cuadro clínico va depender del tipo de clasificación pudiendo ir desde la cianosis intensa hasta un cuadro de insuficiencia cardiaca. Los estudios de gabinete incluyen radiografía de tórax con presencia de hipoflujo pulmonar, pulmonar excavada en aquellos casos con atresia o estenosis pulmonar, flujo pulmonar aumentado y crecimiento cardiaco secundario a un gran cortocircuito de izquierda a derecha <sup>(4)</sup>. El electrocardiograma muestra onda P acuminada, el eje QRS desviado superior y a la izquierda con bloqueo del fascículo anterior de la rama izquierda del haz de his. Los hallazgos ecocardiograficos significativos son ausencia de conexión AV derecha, relación de grandes arterias, permeabilidad de válvula pulmonar y tamaño de la comunicación interventricular. El tratamiento definitivo se encamina a la corrección univentricular <sup>(4,7)</sup>.

**Atresia pulmonar con septum interventricular integro (AP con SIVI).** Constituye menos del 1% de las cardiopatías congénitas. No existe comunicación directa entre el ventrículo derecho y arteria pulmonar siendo un conducto arterioso permeable o colaterales aortopulmonares la principal fuente de flujo hacia los pulmones. En la AP con SIVI existe una gran variedad del compromiso en el tamaño del ventrículo derecho, el cual puede ser severamente hipoplasico con presencia de la porción de entrada (unipartito) hasta ventrículos con porción de



entrada y porción trabecular que carecen de tracto de salida (bipartito). El retorno venoso sistémico pasa a través de un foramen oval permeable o comunicación interauricular de la aurícula derecha hacia la aurícula izquierda y posteriormente al ventrículo izquierdo. La perfusión pulmonar se hace por medio del conducto arterioso, y su gravedad clínica depende primeramente del tamaño del conducto arterioso y luego del defecto septal interatrial. Cuando la válvula tricúspide es competente, la sangre queda atrapada en el ventrículo derecho y durante la sístole eleva presiones sistólicas superiores a la sistémica llevando una estrecha relación con presencia de sinusoides intramiocárdicos. El cuadro clínico es un paciente con cianosis intensa, taquipneico y un S2 único dado por una sola válvula semilunar. La radiografía de tórax muestra flujo pulmonar disminuido y en presencia de colaterales aortopulmonares puede observarse flujo pulmonar normal o aumentado. La aurícula derecha se encuentra dilatada para mantener el cortocircuito de derecha a izquierda correlacionando lo encontrado en el electrocardiograma con P prominente, la hipoplasia del ventrículo derecho y posible sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo provoca una hipertrofia ventricular izquierda. El ecocardiograma confirma la sospecha diagnóstica con mucha facilidad lográndose cuantificar el tamaño del ventrículo derecho, anatomía de la válvula tricúspide, visualizar el sitio de obstrucción valvular o arterial y determinar la confluencia de las arterias pulmonares y circulación colateral. El tratamiento definitivo al presentar un ventrículo derecho hipoplásico es llevar hacia la operación de Fontan <sup>(4,7)</sup>.

**Anomalía de Ebstein severo.** Existe una inserción distal de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide en la cavidad ventricular derecha de forma que una parte del ventrículo derecho se incorpora a la aurícula derecha es decir un ventrículo derecho auriculizado produciendo una hipoplasia funcional del ventrículo derecho. La pared libre del ventrículo derecho está dilatada y adelgazada. En los casos graves se desarrolla cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva durante los primeros días. Es audible un ritmo triple o cuádruple característico. La Radiografía de tórax muestra corazón en garrafa y una disminución de la vasculatura pulmonar. El electrocardiograma muestra desde un bloqueo AV de primer grado hasta un patrón de síndrome preexcitación. El ecocardiograma dentro de los hallazgos más significativos es el desplazamiento apical de la valva septal o posterior de la válvula tricúspide así como el porcentaje de auriculización del ventrículo derecho. Las opciones terapéuticas van desde una reparación biventricular con técnica de Carpentier, sustitución de la válvula tricúspide y cierre de la CIA hasta la reparación monovenricular <sup>(4)</sup>.

**Doble entrada a ventrículo izquierdo.** Fue descrita por Holmes en 1824 y su nombre por de la Cruz y Miller en 1968 conformando el 1% de las cardiopatías congénitas. Esta cardiopatía es más frecuente en situs solitus atrial, la conexión ventriculoarterial suele ser discordante. En la doble entrada a ventrículo izquierdo existe cuando gran parte o ambas válvulas atrioventriculares son soportadas por una cámara ventricular. El ventrículo derecho suele ser bipartita o monopartita y el ventrículo principal tiene características anatómicas especiales, incluyendo como la más importante la ausencia de septum interventricular de entrada. Es más común encontrar un ventrículo derecho rudimentario anterior y derecho, y un ventrículo izquierdo típicamente posterior <sup>(4)</sup>. Se asocia frecuentemente con estenosis pulmonar. Las características anatómicas de la cardiopatía hacen que la sangre insaturada, proveniente de la aurícula derecha y la oxigenada originada de la aurícula izquierda se mezclen a nivel de la cámara ventricular principal. Son la posición espacial del ventrículo rudimentario, el tipo de conexión ventriculoarterial y el tamaño de la comunicación interventricular son factores importantes en la fisiología de esta cardiopatía. La palpación del precordio es variable, el ápex esta desplazado a la izquierda, los datos auscultatorios son casi inexpresivos y el primer ruido es normal. El segundo ruido estará disminuido en caso de haber estenosis pulmonar valvular. Respecto a los estudios de gabinete; la radiografía de tórax siendo frecuente la asociación de transposición de las grandes arterias; el pedículo arterial es angosto existe desviación del eje aQRS a la izquierda. El estudio ecocardiografico es el método idóneo para conocer la anatomía de la malformación, ya que por este medio se puede analizar las válvulas atrioventriculares y sus características con la masa ventricular; definir las lesiones asociadas; y cuantificar el grado de disfunción de las válvulas atrioventriculares y las características de la permeabilidad dela comunicación interventricular <sup>(7)</sup>. Dos opciones quirúrgicas se plantean para la corrección de pacientes con conexión AV univentricular entre ellas la operación de Fontan y el trasplante cardiaco. Los resultados globalmente satisfactorios sugieren como tratamiento idóneo a la cirugía de Fontan reportando una mejoría subjetiva de calidad de vida y tolerancia al ejercicio. El trasplante cardiaco es una opción para los pacientes con una conexión AV univentricular, por lo general se reserva para pacientes con disfunción ventricular severa después de una cirugía de Fontan que han experimentado deterioro físico progresivo <sup>(9)</sup>.

Ventrículo derecho funcional:

**Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.** Involucra un amplio espectro de alteraciones en las estructuras de lado izquierdo del corazón pudiendo ir desde la hipoplasia hasta la atresia aortica con severa hipoplasia de aorta ascendente y del ventrículo izquierdo. Un mal desarrollo del miocardio del ventrículo izquierdo como consecuencia de atresia de la válvula aortica y en algunos casos por cierre prematuro del foramen oval. Otra hipótesis plantea una mala partición del canal auricular ventricular, con la consecuente disminución de flujo sanguíneo anterógrado y disminución de las cavidades izquierdas y de la aorta.

Desde el punto de vista de la morfología de la válvula se puede clasificar en 4 grupos:

- I. Atresia aortica y mitral
- II. Atresia aortica y estenosis mitral
- III. Estenosis aortica y atresia mitral
- IV. Estenosis aortica y mitral.

Clínicamente se presenta con precordio hiperactivo, llenado capilar lento, pulsos periféricos débiles, taquicardia y taquipnea, hepatomegalia, edema pulmonar agudo, Siendo una patología ductus dependiente puede sobrevenir colapso circulatorio y muerte. La información proporcionada a la auscultación suele ser pobre, puede existir soplo de insuficiencia tricuspidea y un segundo ruido único. La radiografía de tórax con hipertensión pulmonar venocapilar, cardiomegalia por crecimiento de cavidades derechas. El electrocardiograma muestra hipertrofia de cavidades derechas y eje aQRS a la derecha. El ecocardiograma aporta datos para llevar al diagnóstico definitivo demostrando la hipoplasia de cavidades izquierdas o en su caso atresia aortica o mitral. El tratamiento quirúrgico se encamina hacia la paliación iniciando con cirugía de Norwood, Glenn bidireccional y operación de Fontan <sup>(4,8)</sup>.

**Doble vía de salida de ventrículo derecho. DSVD** Es una de las formas anómalas de conexión ventrículoarterial, haciendo mención al origen de una válvula semilunar y más del 50% del anillo de la válvula aortica, emergiendo del ventrículo derecho. Se encuentra con frecuencia en aquellos pacientes con heterotaxia. La posición de la comunicación interventricular, la presencia o la ausencia de estenosis pulmonar y la relación espacial de los vasos influyen sobre las alteraciones hemodinámicas y constituye la base para dividir el defecto en los siguientes tipos de doble salida de ventrículo derecho. 4 tipos de relación de las grandes arterias se han descrito para la DSVD: aorta posterior y derecha, aorta a

la derecha es decir lado a lado, aorta anterior y derecha, y aorta anterior e izquierda. Así también se mencionan las variantes encontradas en la comunicación interventricular como son CIV subaórtica, CIV subpulmonar CIV doblemente relacionada, y CIV no relacionada <sup>(9)</sup>. Las manifestaciones clínicas van a depender principalmente de la posición de la CIV y presencia o ausencia de estenosis pulmonar. El electrocardiograma es similar al del defecto canal atrioventricular presentando un eje aQRS superior con hipertrofia ventricular derecha así como hipertrofia auricular. Ecocardiográficamente son tres los datos a buscar en un estudio como lo son el origen de ambas grandes arterias en el ventrículo derecho anterior, ausencia de la salida del ventrículo izquierdo aparte de una comunicación interventricular y la discontinuidad de las válvulas mitral y semilunar. El tratamiento quirúrgico en los casos con ventrículo izquierdo hipoplásico es la cirugía univentricular <sup>(5,7)</sup>.

**Canal atrioventricular desbalanceado.** El defecto septal atrioventricular corresponde a un 4-5% de las cardiopatías congénitas siendo su mayor asociación en pacientes con síndrome de Down a nivel mundial. Esta patología tiene como características un defecto septal grande que compromete el septum primum y septum de entrada. Su clasificación varía entorno a su valva puente anterior y su inserción; tipo A la valva puente anterior está relacionada con el ventrículo izquierdo y con numerosas cuerdas adheridas entre ella y el septum. Tipo B la valva anterior es grande y cabalga el septum interventricular. Tipo C la valva anterior es mayor y flotante sobre el septum interventricular. En algunos pacientes, los orificios están asignados principalmente a un ventrículo, con hipoplasia del otro. Sus manifestaciones clínicas presentan severa falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, falta de crecimiento y pobre perfusión periférica, siendo la aparición de estos síntomas en forma paralela a la caída de las resistencias vasculares pulmonares. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia importante con hiperflujo pulmonar, pulmonar abombada. El electrocardiograma puede existir un PR prolongado, desviación del eje aQRS bloqueo de rama derecha del haz de his. El ecocardiograma doppler color es un excelente método ofreciendo información anatómica con respecto a la comunicación interauricular e interventricular, anomalías de las válvulas AV, el grado de balance ventricular, características del tracto de salida ventricular. En las lesiones complejas que incluyen canal AV completo desbalanceado, la anastomosis cavopulmonar total, conocida como cirugía de Fontan es lo indicado <sup>(8)</sup>.

## **HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD**

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

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

## **DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico consiste en demostrar las características miocárdicas morfológicas y macroscópicas ventriculares, así como describir las conexiones auriculoventriculares y conexiones ventriculoarteriales siendo la piedra angular para determinar el tipo de cardiopatía.

Generalmente se utiliza una amplia gama de estudios de gabinete como radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y cateterismo cardiaco, todos ellos de vital importancia a la hora de determinar el tratamiento definitivo.

## **TRATAMIENTO**

### **CIRUGIA DE FONTAN**

Muchas de las cardiopatías congénitas complejas se van a caracterizar por la presencia de una sola cavidad ventricular funcional. Este ventrículo entonces tiene que mantener tanto la circulación sistémica y pulmonar que no están conectados en serie, sino en paralelo. Dicho circuito tiene dos importantes desventajas: la desaturación arterial, tanto en reposo como durante el ejercicio. Sobrecarga de volumen crónica durante originando una isquemia subendocárdica y el resultado es una disfunción ventricular llevando esto a una insuficiencia cardiaca congestiva siendo poco los pacientes que sobreviven más allá de la tercera década de la vida (11).

En el periodo neonatal frecuentemente la primera fase de la vía univentricular es la creación de una fistula sistémico pulmonar de una fuente arterial asegurando flujo sanguíneo pulmonar en este caso se opta por una fistula de Blalock-Taussig. La segunda etapa realizada entre los 6 y 9 meses de edad es la creación de una anastomosis cavopulmonar superior (Glenn bidireccional o Hemifontan) y la eliminación de la fistula sistémico pulmonar existente <sup>(2)</sup>. La tercera etapa realizada en 1971 por el Dr. Francis Fontan en Burdeos, Francia, informo sobre un nuevo enfoque la derivación cavopulmonar total en el tratamiento de estas malformaciones, separando las circulaciones sistémica y pulmonar. La edad óptima para llevar a cabo la tercera etapa de la cirugía es entre los 24 y 48 meses influyendo el crecimiento del niño en el cual ocurre un cambio de porcentaje en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los 5 años de vida. Sin embargo esto ha dejado de ser un parámetro estricto ya que diversas teorías apoyan el realizar tempranamente una cirugía de Fontan al disminuir la exposición prolongada del organismo a la cianosis, y su influencia negativa a la función cardiaca.

Desde su descripción original la cirugía de Fontan ha sufrido numerosas modificaciones. A principios los cirujanos utilizaban conexiones cavo-auricular, auriculoventricular o atriopulmonar, y creando diversas conexiones entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar. Al evaluar un paciente con cirugía de Fontan el medico necesita saber exactamente tipo de conexión y el material utilizado. Durante las dos últimas décadas la conexión cavopulmonar total ha surgido como la superior y con mejores resultados. Las venas cavas son conectadas a la arteria pulmonar, evitando no solo el ventrículo derecho sino también la aurícula derecha. La vena cava superior está conectada a la arteria pulmonar. Hay dos variantes para conectar la vena cava inferior; el túnel lateral el cual ofrece un camino tubular entre la VCI y la arteria pulmonar consistiendo en un deflector de prótesis y una porción de la pared lateral de la aurícula derecha una complicación de este tipo de cirugía es la alta incidencia de arritmias auriculares. El conducto extracardiaco introducido en 1990 siendo actualmente la técnica más empleada consiste en un injerto de tubo entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar <sup>(2)</sup>. Este circuito es extracardiaco ofreciendo en optar con o sin circulación extracorpórea durante el tiempo quirúrgico. La realización de una fenestración se hace conectando un injerto pequeño entre el tubo recientemente colocado y la aurícula derecha, las ventajas citadas de la fenestración incluyen la descompresión de la circulación venosa sistémica y el aumento del gasto cardiaco en el periodo postoperatorio temprano. Las indicaciones de una fenestración en algunos centros optan la presencia de una alteración en la función ventricular, o presión pulmonar por arriba de rangos adecuados, pacientes con fistula sistémico pulmonar por tiempo prolongado. Las desventajas consisten en la

desaturación arterial sistémica con posible embolización sistémica de las venas sistémicas y en la necesidad del cierre posterior de la fenestración <sup>(1)</sup>.

Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, en 1977 **Choussat** y **Fontan** describieron sus recomendaciones para una cirugía de Fontan exitosa. Estas recomendaciones han sido afinadas por muchos centros hospitalarios. Los requisitos cardiacos hoy en día son entrada ventricular sin obstáculos (sin estenosis de la válvula atrioventricular y sin regurgitación severa). Una función ventricular razonable, y tracto de salida ventricular sin obstrucciones. Los requisitos a nivel pulmonar son una buena anatomía de arterias pulmonares, resistencias vasculares pulmonares normales menor a 2.5 U/m<sup>2</sup>. Tan pronto como sea posible después del nacimiento y una vez decidido el tratamiento definitivo se debe tener como objetivo alcanzar estas metas; algunas patologías pueden tener elevaciones de los rangos aceptables pero esto lo lleva a un aumento de la morbimortalidad operatoria. La evaluación hemodinámica justo antes de la cirugía de Fontan debe tratar de predecir la evolución e interacción corazón-pulmón después de la finalización del Fontan <sup>(13)</sup>.

**En resumen los criterios de selección para una cirugía de Fontan exitosa son:**

- 1.- Resistencias pulmonares menores de 2 Uds Woods nunca > de 4 uds Woods
- 2.- Presión media de arteria pulmonar PAPm < 15mmHg.

La resistencia arteriolar pulmonar que depende de una adecuada anatomía y fisiología de su patrón vascular debe ser necesariamente baja para lograr el éxito con la operación de Fontan o variantes. Destacamos que, en el mejor de los casos, el impulso ventricular sólo tiene un 10% de energía para atravesar la barrera vascular del pulmón. Por ello, cualquier incremento en la resistencia, por mínimo que sea, puede hacer fracasa el ya frágil principio de Fontan.

- 3.- Fracción de eyección mayor del 60%
- 4.- Presión de fin de diástole del VI <10mmHg

Debido a que el ventrículo que actúa como bomba en el sistema univentricular es la única fuente de energía para sostener dos resistencias en serie, una buena función es indispensable para obtener éxito con la operación de Fontan. En este modelo circulatorio, el 90% de la energía ventricular se disipa en impulsar el flujo sanguíneo a través de la resistencia vascular sistémica recurriendo, en el mejor de los casos, al 10% restante y a su propio poder de succión diastólico para vencer la resistencia vascular pulmonar; se entiende entonces que cualquier disminución de la función ventricular, por muy pequeña que sea, puede ser crítica al perderse la energía necesaria para que el flujo sanguíneo atraviese con facilidad el circuito vascular pulmonar <sup>(16)</sup>.

## **PRONOSTICO:**

Las tasas de mortalidad de la cirugía de Fontan oscila entre el 1 y 27%, sin embargo en los últimos años ha sufrido una disminución paulatina es series reportadas a nivel internacional. En relación con la mortalidad operatoria, es decir, la acaecida en los primeros 30 días del acto quirúrgico, la mayoría de las muertes suceden en la primera semana, principalmente a falla ventricular y arritmias <sup>(7)</sup>. A nivel nacional Calderón y colaboradores en un estudio retrospectivo de pacientes operados de Fontan entre 1989 y 2003 incluyo un total de 81 pacientes con cardiopatías de tipo atresia tricuspidea, atresia pulmonar con septum integro, conexión atriouniventricular, y anomalía de Ebstein concluyendo una mortalidad del 28.3% <sup>(12)</sup>.

Mendoza y colaboradores en un estudio retrospectivo que incluyo a 32 pacientes operados de Fontan entre el periodo 2000 y 2009 reporto una mortalidad hospitalaria del 3% con una supervivencia del 90% y una alta incidencia en el tipo de atresia tricuspidea como la cardiopatía más frecuente. La mortalidad fue del 9% <sup>(16)</sup>.

En otro estudio con una muestra significativa de 636 pacientes realizado por Hirsch y colaboradores entre el periodo 1992 y 2007 reportaron una supervivencia hospitalaria del 96% <sup>(11)</sup>.

La creación de una fisiología diferente a la habitual al realizar el procedimiento de Fontan en el mejor de los casos, la presión venosa sistémica o presión auricular derecha se eleve significativamente, igualando a la presión media de la arteria pulmonar, este cambio repentino en la hemodinámica del lado derecho puede causar complicaciones tempranas, tales como derrame pleural persistente, si no hay ningún impedimento para desviar el flujo a través del árbol vascular pulmonar, el llenado del corazón izquierdo se verá comprometido lo que resulta en un bajo gasto cardiaco. Con la finalidad de mejorar la morbimortalidad de estos pacientes existen numerosos estudios que reportan una mejoría al llevar a cabo una estricta selección de sus pacientes <sup>(9)</sup>.

Joshua W. Salvin y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo entre el 2001 y 2005 donde se realizaron 218 procedimientos de Fontan con una edad media de 2.6 años y un peso de 12.4 kilogramos. El tipo de cardiopatía más frecuente fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico <sup>(15)</sup>.

Cazzaniga y colaboradores en un estudio de 124 pacientes operados de Fontan entre 1978 y 2000 registraron 39% de muertes <sup>(17)</sup>.



**Tabla 1.**

<b>AUTOR</b>	<b>Hirsch</b>	<b>Calderón</b>	<b>Mendoza</b>	<b>Salvin</b>	<b>Cazzaniga</b>
<b>Año de Publicación</b>	2008	2005	2012	2008	2002
<b>Tipo de Estudio</b>	Retrospectivo	Retrospectivo	Retrospectivo	Retrospectivo	Retrospectivo
<b>Población Edad (años)</b>	2-2.5	7.6 ±4	4.2-6.4	2.6	7.3 ±4.7
<b>Muestra Pacientes</b>	636	81	32	218	124
<b>Hospital</b>	Department Of surgery Michigan, EUA.	Instituto Nacional de Cardiología, México	Instituto Pediátrico del corazón, España	Children's Hospital Boston, EUA	Hospital Ramón y Cajal, España
<b>Variables: Tipo de cardiopatía mas frecuente</b>	Síndrome de VI hipoplásico	Atresia tricuspídea	Atresia tricuspídea	Síndrome VI hipoplásico	
<b>Edad en la cirugía</b>	20-31 meses	7.6±4.6 años	4.2-6.4	1-30 años	
<b>Peso en la cirugía</b>	10-13kgs	21.39kgs	16.19kgs	8.9-71kgs	26±13
<b>PMAP mmHg</b>	10-14	12.6 ±3	10-14		7-29
<b>RP UW</b>		1.8 ±1.2	0.5-1.2	1.8 ± 0.7	0.2-3.2
<b>Presión Telediastólica del VI mmHg</b>	6-10	7.5 ±2.2	9-12.7	8.9 ± 2.8	11-16
<b>FEVI %</b>	Normal 84 %	65 ±9.7			
<b>Nakata</b>		282.85 ±98	189-288		
<b>McGoon</b>		1.9 ± 0.3	1-6-2.4		

VI: ventrículo izquierdo; PMAP: presión media de arteria pulmonar; RP resistencias pulmonares; UW: unidades Wood; DCP: derivación cardiopulmonar.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El corazón univentricular es una cardiopatía compleja que resulta en una amplia variedad de alteraciones anatómicas siendo una entidad muy frecuente de atención en nuestra población y su etapa final de tratamiento paliativo es la cirugía de Fontan en la cual se crea conexión entre la vena cava inferior a la arteria pulmonar por medio de un conducto extracardiaco. El adecuado funcionamiento de este sistema con fisiología o anatomía univentricular conlleva a ciertas características en cada paciente, desde la edad a la que se realiza la cirugía o el tipo de cardiopatía de congénita presentada por el paciente.

Existen diversos estudios retrospectivos a nivel mundial sobre la amplia variedad de características clínicas y anatómicas de los pacientes operados de Fontan sin embargo en nuestro país existen diferencias culturales que podrían influir en el estado clínico y anatómico de los pacientes. Por lo tanto, es necesario llevar a cabo un estudio en el cual se demuestren las características clínicas y anatómicas de nuestros pacientes sometidos a procedimiento de Fontan.

## **JUSTIFICACIÓN**

En el presente estudio se pretende mostrar las características clínicas y anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan, a pesar de que existen estudios a nivel mundial mencionando el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y la atresia tricuspídea como las cardiopatías más frecuentes en los pacientes operados de Fontan, en nuestro país el síndrome de ventrículo izquierdo presenta un pronóstico muy desalentador que difícilmente supera la primera etapa de paliación. En nuestro Instituto no existen estudios que demuestren cual es la cardiopatía más frecuente en pacientes con corazón univentricular, así como sus características clínicas previas a la cirugía de Fontan.

En nuestra Institución se lleva a cabo el procedimiento de Fontan como técnica paliativa en pacientes con cardiopatías complejas, por lo cual se propone llevar a cabo un estudio para describir las características clínicas y anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

- Cuáles son las características clínicas y anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría?

## **OBJETIVOS**

### **GENERAL**

1.- Describir las características clínicas y anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de Enero 2002 a Diciembre 2012

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

- 1.- Describir porcentaje del tipo de cardiopatía en pacientes con cirugía de Fontan
- 2.- Describir la edad de los pacientes con cirugía de Fontan
- 3.- Describir el género de los pacientes con cirugía de Fontan
- 4.- Describir el peso de los pacientes con cirugía de Fontan
- 5.- Describir la función ventricular de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 6.- Describir la presión media de la arteria pulmonar en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 7.- Describir el Índice de McGoon en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 8.- Describir el Índice de Nakata en pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 9.- Determinar las resistencias vasculares arteriolares pulmonares de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 10.- Determinar la presión telediastólica de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan
- 11.- Describir el tipo de cirugía de Fontan
- 12.- Describir el tiempo de pinzamiento aórtico de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan

## **MATERIAL Y METODOS**

### **DISEÑO DEL ESTUDIO**

- Descriptivo, retrospectivo de serie de casos

### **POBLACION OBJETIVO**

- Pacientes pediátricos, operados de Fontan en un hospital de tercer nivel en México

### **POBLACIÓN ESTUDIO:**

- Pacientes que ingresan al servicio de cardiología y cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

### **CRITERIOS DE INCLUSION**

- a. Pacientes del servicio de cardiología y cirugía cardiovascular, de cualquier género, de 6 meses a 18 años de edad, operados de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de Enero 2002 a Diciembre 2012

## CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- a. Pacientes con antecedente de neumopatía crónica
- b. Pacientes con antecedente enfermedad vascular cerebral
- c. Pacientes en los que no existe registró en el expediente de tipo de cardiopatía congénita, peso, edad, índice de Nakata, índice de McGoon, presión media de la arteria pulmonar, fracción de eyección del ventrículo único, presión telediastólica del ventrículo único.
- d. Pacientes que no existe registro de tipo de cirugía, pinzamiento aórtico

**Tabla 2.****DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES**

VARIABLE	DEFINICION	CATEGORIA	ESCALA	UNIDAD DE MEDIDA
Género	Se refiere a la división del género humano en dos grupos mujer u hombre	Cualitativa, Nominal dicotomica	Tomado de ficha de identificación del expediente clínico	1) Masculino 2) Femenino
Tipo de cardiopatía congénita	Características de los defectos anatómicos intracardiacos demostrados por ecocardiografía	Cualitativa nominal, politomica	Ecocardiograma Equipo G&E Somos, Philips IE33 y vivid 7 tomado de la nota de sesión medico quirúrgica cardiológica	1) Atresia tricuspidea 2) Síndrome de VI hipoplásico 3) Atresia pulmonar con SIVI 4) Doble entrada a ventrículo izquierdo 5) Doble salida de ventrículo derecho 6) Canal AV desbalanceado 7) Otros
Edad al momento de la cirugía	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento al momento de la cirugía	Cualitativa, continua	Calculado de la fecha al momento de la cirugía	Años
Peso al momento de la cirugía	Volumen del cuerpo expresado en kilogramos al momento de la cirugía	Cuantitativa, continua	Bascula modelo SECA 700, tomado de la nota quirúrgica.	Kilogramos
Presión media de arteria pulmonar	Es la presión tomada a través de un catéter intracardiaco colocado en el tronco de la arteria pulmonar durante un ciclo cardíaco	Cuantitativa, discreta	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Milímetros de mercurio
Resistencias vasculares arteriales pulmonares	Fuerza que se opone al tránsito del flujo sanguíneo en la vasculatura pulmonar	Cuantitativa, discreta	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Unidades Wood
Índice de McGoon	Proporción entre la suma del diámetro de la arteria pulmonar derecha más la arteria pulmonar izquierda dividida por el diámetro de la aorta	Cuantitativa, discreta	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Índice

	descendente			
Índice de Nakata	Área transversal de la arteria pulmonar derecha y la arteria pulmonar izquierda dividida por el área de superficie corporal	Cuantitativa, discreta	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Milímetros cuadrados
Fracción de eyección del ventrículo único	Medida de función ventricular y porcentaje del volumen diastólico que es expulsado durante la sístole	Cuantitativa discreta	Tomado del reporte de ecocardiografico previo a la cirugía de Fontan	Porcentaje
Presión telediastólica del ventrículo único	Presión ventricular antes de contraerse	Cuantitativa, discreta	Tomado de la nota de cateterismo cardiaco previo a la cirugía de Fontan	Milímetros de mercurio
Tipo de cirugía de Fontan	Sitio específico de conexión de vena cava superior e inferior a la arteria pulmonar y permeabilidad hacia la aurícula derecha	Cualitativa nominal, dicotómica	Tomado de la nota quirúrgica	1) No Fenestrado 2) Fenestrado
Tiempo de pinzamiento aórtico	Período de tiempo bajo maniobra quirúrgica que somete a los tejidos distales a un tiempo de isquemia	Cuantitativa, discreta	Reloj Tomado de la nota quirúrgica	Minutos

## DESCRIPCIÓN DEL METODO

1. Se revisara la base de datos del servicio de Cardiología y cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría de Enero 2002 a Diciembre 2012 para identificar los pacientes que hayan sido operados durante este periodo. Se determinó que el estudio recabara datos desde Enero del 2002 debido a que posterior a esta fecha el cirujano principal ha sido el mismo.

2. Se recabaran del expediente datos con respecto a sexo, tipo de cardiopatía congénita, edad al momento de la cirugía, peso al momento de la cirugía, presión media de la arteria pulmonar en mmHg previo a la cirugía, resistencias pulmonares en unidades Wood previo a la cirugía, índice de McGoon previo a la cirugía, índice de Nakata previo a la cirugía, fracción de eyección del ventrículo izquierdo previo a la cirugía, presión telediastólica del ventrículo funcional previo a la cirugía, tipo de cirugía de Fontan, tiempo de pinzamiento aórtico durante la cirugía, tiempo de paro circulatorio durante la cirugía, causa de defunción en su caso y serán registrados en la hoja de recolección de datos. (Anexo 1)

3. Los datos recolectados serán almacenados en una hoja de cómputo Excel.

4. Finalmente se realizara el análisis estadístico utilizando el programa Minitab.

## TAMAÑO DE LA MUESTRA

En el presente estudio se espera encontrar alrededor de 27 casos que cuenten con los criterios de selección en el periodo mencionado



## **ANALISIS ESTADISTICO**

Se realizara un cálculo de medidas de tendencia central para las variables cuantitativas como son edad al momento de la cirugía, peso al momento de la cirugía, PMAP, resistencias pulmonares en unidades Wood, índice de McGoon, índice de Nakata, fracción de eyección del ventrículo izquierdo, presión telediastólica del ventrículo funcional. Los resultados se presentaran en graficas de barras e histogramas según sea el resultado. Para las variables de escala cualitativa se analizaran mediante el cálculo de porcentajes. Se utilizara el paquete estadístico Minitab.

Los resultados se presentaran en graficas de barra o pastel según sea el caso.

## **ASPECTOS ETICOS**

El presente protocolo fue diseñado apegado a los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos establecido en las normas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial Helsinki, Finlandia, junio 1964 y enmendada por la 29ª Asamblea Médica Mundial Tokio, Japón, octubre 1975, la 35ª Asamblea Médica Mundial Venecia, Italia, octubre 1983, 41ª Asamblea Médica Mundial Hong Kong, Septiembre 1989, 48ª Asamblea General Somerset West, Sudáfrica, octubre 1996 y la 52ª Asamblea General Edimburgo, Escocia, octubre 2000.

También durante la realización del presente protocolo se observaron de manera cuidadosa las directivas de las Buenas Prácticas Clínicas de la Conferencia Internacional de armonización y el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud de los Estados Unidos Mexicanos, en ejercicio de la facultad que confiere al Ejecutivo Federal la fracción I del Artículo 89 de la Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos y con fundamento en el Capítulo III, Artículo 34 donde se marcan las disposiciones generales de ética que deben cumplirse en toda investigación en seres humanos menores de edad.

1. De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica realizada en este protocolo se realizará bajo los principios aceptados universalmente y está basada en un conocimiento minucioso de la literatura científica.
2. De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica realizada en este protocolo se presentará a consideración, comentario y guía del comité de investigación.

3. Tomando en consideración el beneficio esperado tanto para el individuo como para la sociedad, sin haber riesgos e inconvenientes para los mismos dado el carácter observacional y retrospectivo del estudio
4. Toda la información clínica del estudio se registrara, maneja y guardara de manera que permita su reporte, interpretación y verificación de manera precisa
5. La información recolectada será almacenada por un lapso no menor a 5 años.
6. Se protegerá la confidencialidad de los registros que pudieran identificar a los sujetos, respetando las reglas de privacidad y confidencialidad
7. Se pondrá a disposición del comité de ética y/o de investigación toda la información que le sea requerida para el seguimiento de los pacientes

### **CONFLICTO DE INTERESES**

Los investigadores participantes declaran no tener ningún conflicto de interés en la realización de este estudio.

### **FINANCIAMIENTO**

Siendo este estudio de carácter retrospectivo no se requiere ningún financiamiento por parte del hospital. Los datos serán obtenidos de los registros del expediente clínico. Los gastos con respecto a la elaboración, interpretación y reporte del estudio serán cubiertos por los propios investigadores.

## RESULTADOS

Se revisaron un total de 27 expedientes durante el periodo comprendido, habiéndose excluido 5 expedientes en los cuales no se encontraron las variables necesarias para ser incluidos en el estudio. A continuación se muestran las siguientes características clínicas y anatómicas de los pacientes operados de Fontan en el Instituto Nacional de Pediatría.

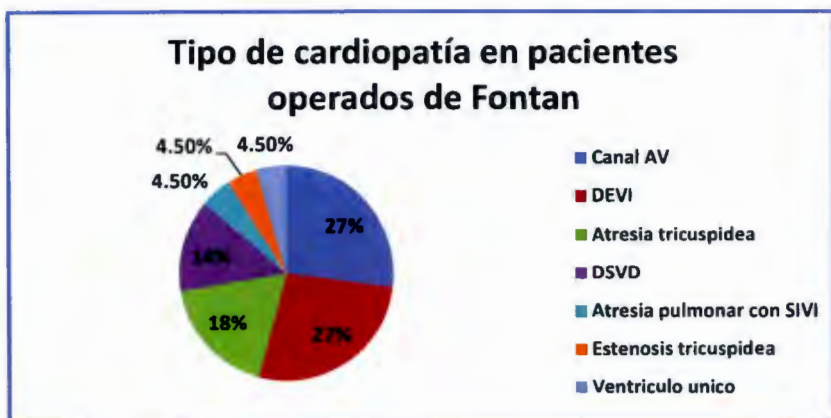


Figura 1.

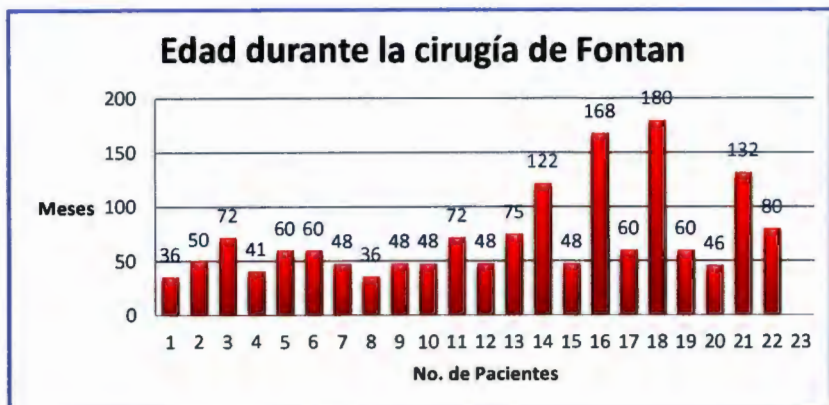


Figura 2.



Figura 3.

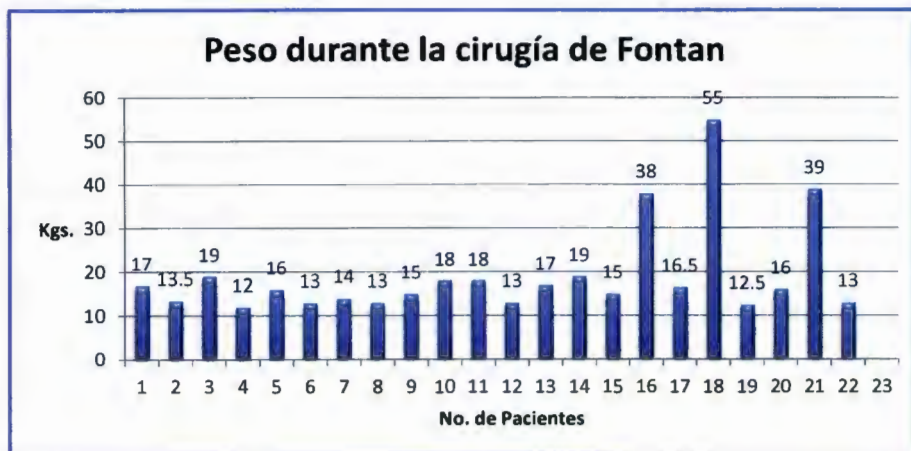


Figura 4.



Figura 5.

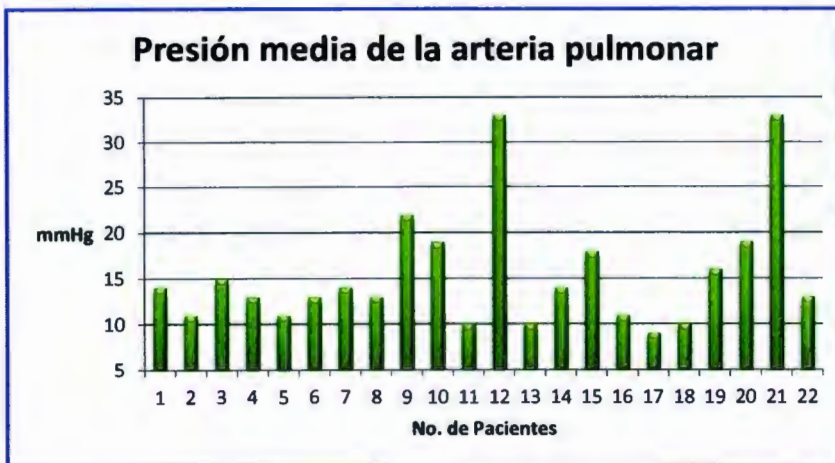


Figura 6.

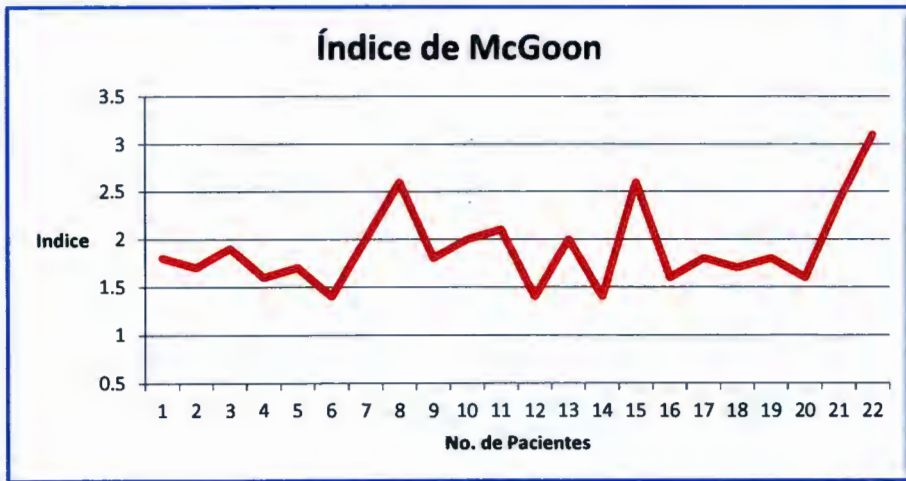


Figura 7.

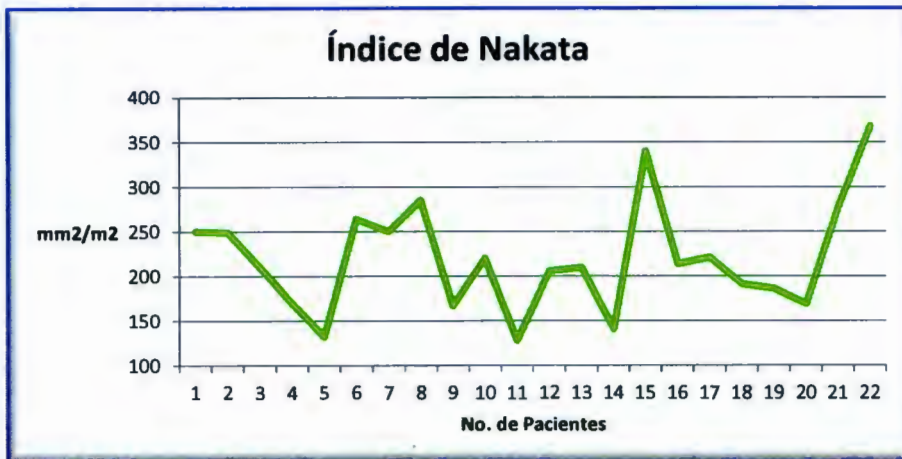


Figura 8.

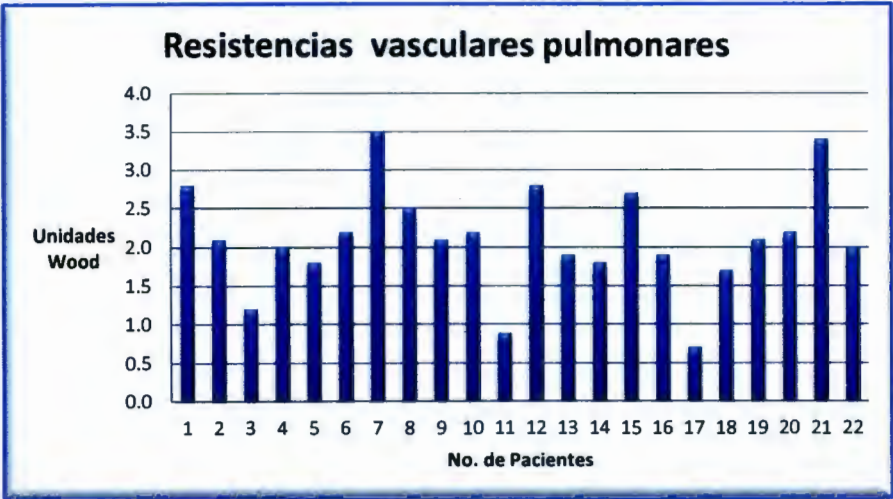


Figura 9.

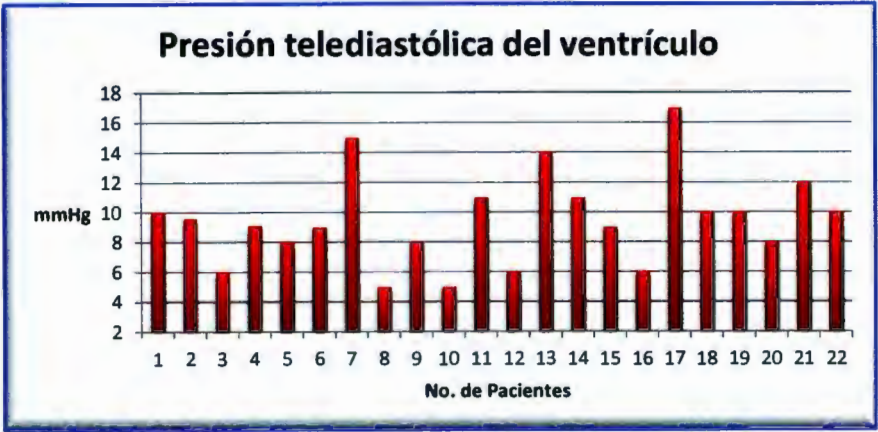


Figura 10.

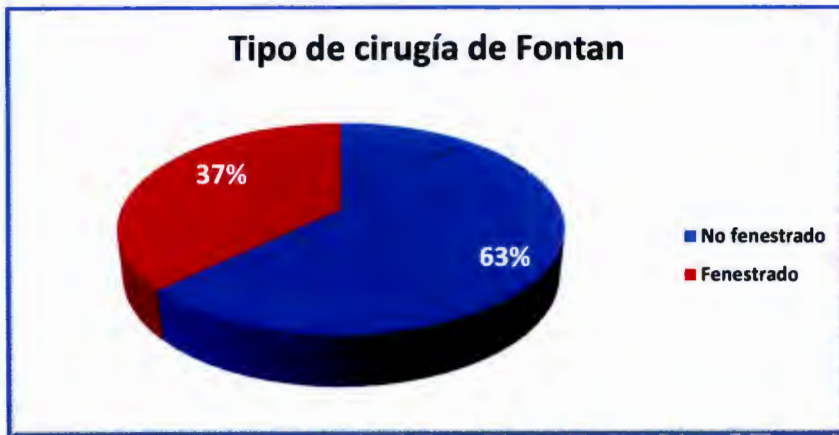


Figura 11.



Figura 12.



**Tabla 3. Características clínicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan**

<b>Pacientes (N=22)</b>		
<b>Edad (meses) a la cirugía</b>	72.2 ±40.9	180-36
<b>Masculino/femenino</b>	16/6	
<b>Peso a la cirugía</b>	19.2 ±10.7	55-12

**Tabla 4. Características anatómicas de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan**

<b>Pacientes (N=22)</b>		
<b>Tipo de cardiopatía</b>		
Canal Atrioventricular desbalanceado	6 (27%)	
Doble entrada a ventrículo izquierdo	6 (27%)	
Atresia tricuspídea	4 (18%)	
Doble salida de ventrículo derecho	3 (14%)	
Atresia pulmonar con septum		
Interventricular íntegro	1 (4.50%)	
Estenosis tricuspídea crítica	1 (4.50%)	
Ventrículo único	1 (4.50%)	
<b>Fracción de eyección del ventrículo %</b>	60.9 ±5.4	76-52
<b>Presión media de la arteria pulmonar mmHg</b>	16.4 ±6.9	33-9
<b>Índice de McGoon</b>	1.90 ±0.43	3.1-1.4
<b>Índice de Nakata mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup></b>	220 ±62.2	368-132
<b>Resistencias vasculares pulmonares UW</b>	2.1 ±085	3.5-0.7
<b>Presión telediastólica del ventrículo</b>	9.5 ±3.2	17-5
<b>Tipo de cirugía de Fontan</b>		
No fenestrado/fenestrado	14/8	

Los pacientes estudiados fueron 22 encontrándose una edad promedio a la cirugía de 72.2 ± 40.9 meses con un predominio del sexo masculino en los pacientes intervenidos quirúrgicamente, en cuanto al peso la media fue de 19.2 ±10.7. Los tipos de cardiopatías más frecuentes fueron el canal atrioventricular desbalanceado con un 27% y doble entrada a ventrículo izquierdo en un 27%. La fracción de eyección con una media de 60.9% con un rango de 52% y 76%. La presión media de la arteria pulmonar varió de 9 a 33mmHg con una media de 16.4mmHg.

Tanto el índice de McGoon y el índice de Nakata se mantuvieron con una media aceptable de 1.90 y  $220\text{mm}^2/\text{m}^2$  respectivamente; Las resistencias vasculares arteriolares pulmonares  $2.1 \pm 0.85$  UW; la presión telediastólica del ventrículo  $9.5 \pm 3.2\text{mmHg}$ . Respecto al tipo de cirugía empleada se utilizó en un mayor porcentaje el Fontan no fenestrado en un 63% y fenestrado 27%. El pinzamiento aórtico empleado durante el transoperatorio solo fue utilizado en seis pacientes con un tiempo mayor de 201 minutos.

## DISCUSIÓN

El presente estudio describe a un grupo heterogéneo de pacientes con fisiología o anatomía univentricular. Nuestra población estudiada difiere en algunos aspectos respecto a las series publicadas en la bibliografía. En uno de los estudios de mayor concentración que incluyeron 636 pacientes fue el de Hirsch et al. donde mencionan al síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico como la cardiopatía de mayor frecuencia operada de Fontan, otro estudio realizado por Mendoza et al. con una muestra de 32 pacientes refiere a la atresia tricuspídea seguida del síndrome de ventrículo izquierdo como las más frecuentes. Caso contrario a nuestra población donde la cardiopatía más frecuente fue el canal atrioventricular desbalanceado seguida de la doble entrada a ventrículo izquierdo. Si bien la edad es un factor importante al momento de someter a la tercera etapa de paliación quirúrgica, es uno de los factores que con el tiempo se ha relacionado con la evolución de los pacientes. Las ventajas de realizar el procedimiento de Fontan a una edad más precoz incluyen una exposición menos prolongada del organismo a la cianosis así como evitar la formación de colaterales <sup>(17)</sup>. La edad de nuestra serie es algo menor de la reportada por Calderón et al. en la que se presenta una media de 7.6 años, y en la serie de Cazzaniga et al. en la que se incluyeron 124 pacientes con una edad media de 7.3 años. Como se comentó previamente han sido descritos en la literatura parámetros hemodinámicos que influyen en la mejor selección de los pacientes para someter a procedimiento de Fontan. La presión media de la arteria pulmonar se encontró ligeramente elevada en comparación con las series reportadas a nivel mundial como la de Hirsch et al en la que cual la media fue de  $12\text{mmHg}$  y  $13\text{mmHg}$  en el estudio de Cazzaniga et al. En diversos estudios multicéntricos se aconseja que para un mejor procedimiento de Fontan se debe de contar con un índice de McGoon mayor de 1.5 y un índice de Nakata mayor de  $250\text{mm}^2/\text{m}^2$ , datos de los cuales no hubo mucha discrepancia con nuestros resultados al encontrar una media de índice de McGoon de 1.9 e índice de Nakata de  $220\text{mm}^2/\text{m}^2$ . En series más antiguas

referían a las resistencias pulmonares como un factor para una tórpida evolución de la cirugía de Fontan, sin embargo en series más recientes refieren una mejor preparación de estos pacientes en fases previas al Fontan aun así nuestro estudio reporto una media de resistencias pulmonares de 2.1 unidades Wood, datos acorde a lo estipulado a los criterios de Choussat <sup>(13)</sup>. Respecto a la influencia de los factores quirúrgicos en la evolución postoperatoria del Fontan, el pinzamiento aórtico se ha asociado con una evolución insidiosa de los pacientes. La prolongación del tiempo influye negativamente en la función cardiaca <sup>(16)</sup>. En nuestra serie el tiempo mayor de pinzamiento aórtico fue de 201 minutos. Otro aspecto importante es el tipo de técnica empleada optando por realizar fenestración o no en los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan, existiendo indicaciones como las resistencias pulmonares cuando son mayores de 2UW, presión media de la arteria pulmonar mayor de 18mmHg, y presión telediastólica del ventrículo mayor de 12mmHg <sup>(13)</sup>. La fenestración fue realizada en 8 pacientes de nuestra serie en comparación con otros estudios en los que se opta por realizar la fenestración como la serie reportada por Calderón et al.

## CONCLUSIONES

El procedimiento de Fontan como tercera etapa de paliación en los pacientes con fisiología o anatomía univentricular engloba una gama de variedades clínicas y anatómicas de los pacientes. Si bien la selección de los pacientes se hace en apego a la experiencia y a lo reportado en la literatura mundial es de suma importancia mantener una estrecha vigilancia de los pacientes previo a la cirugía de Fontan, haciendo hincapié en tratar de mejorar aquellos factores que pudieran influir en una evolución insidiosa y con esto mejorar la calidad de los pacientes. Diferentes estrategias pueden surgir como indispensables para reducir una evolución insidiosa de los pacientes, apegándonos a los resultados de las diversas series de estudios como recurrir a la fenestración en casos determinados y procurar disminuir el tiempo de pinzamiento aórtico.

## **CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES**

<b>Actividad</b>	<b>Febrero 2014</b>	<b>Marzo 2014</b>
Elaboración del protocolo y aprobación	<b>XX</b>	
Recolección de datos	<b>XX</b>	
Análisis de datos	<b>XX</b>	
Redacción de Tesis		<b>XX</b>
Impresión y registro de tesis		<b>XX</b>
Elaboración y envió de informes al comité académico		<b>XX</b>

## **ANEXOS**

### **ANEXO**

#### **1- HOJA DE RECOLECCION DE DATOS**

NUMERO DE EXPEDIENTE: \_\_\_\_\_

#### **FICHA DE IDENTIFICACION**

**2.- Sexo:** 1) Masculino \_\_\_\_\_ 2) Femenino \_\_\_\_\_

#### **CONDICIONES PREQUIRURGICAS**

##### **3.- Tipo de cardiopatía congénita:**

- 1) Atresia tricuspídea \_\_\_\_\_ 2) Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico  
3) Atresia pulmonar con SIVI 4) Doble entrada a ventrículo izquierdo  
5) Doble salida de ventrículo derecho 6) Canal AV desbalanceado  
7) Otros \_\_\_\_\_

##### **4.- Cateterismo cardiaco:** 1) Si \_\_\_\_\_ 2) No \_\_\_\_\_

- 1) Presión media de AP: \_\_\_\_\_ mmHg  
2) Resistencias vasculares arteriolas pulmonares: \_\_\_\_\_ UW  
3) Presión telediastólica del ventrículo: \_\_\_\_\_ mmHg  
4) Índice de Nakata: \_\_\_\_\_ 5) Índice de McGoon: \_\_\_\_\_

##### **5.- Ecocardiograma**

- 1) Fracción de eyección del ventrículo \_\_\_\_\_ %  
2) Insuficiencia de válvula AV: Leve \_\_\_\_\_ Moderada \_\_\_\_\_ Severa \_\_\_\_\_

#### **CONDICIONES QUIRURGICAS**

**6.- Edad al momento de la cirugía:** \_\_\_\_\_ años

**7.- Peso al momento de la cirugía:** \_\_\_\_\_ kilogramos

**8.- Cirugía de Fontan:** 1) No Fenestrado \_\_\_\_\_ 2) Fenestrado \_\_\_\_\_

**9.- Tiempo de derivación cardiopulmonar:** \_\_\_\_\_ minutos

**10.- Tiempo de pinzamiento aórtico:** \_\_\_\_\_ minutos

**11.- Tiempo de paro circulatorio:** \_\_\_\_\_ minutos

**12. - Mortalidad:** 1) Si \_\_\_\_\_ 2) No: \_\_\_\_\_

## **REFERENCIA BIBLIOGRAFICA**

- 1.- Bailey PD, Jobes DR, The Fontan patient. *Anesthesiology Clin.* 2009;27:285-300.
- 2.- Gewillig M, The Fontan Circulation. *Heart.* 2005;91:839-846
- 3.- Calderón Colmenero J, Cervantes Salazar J, Curi Curi P, Ramirez Marroquin S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Archivos de cardiología de México.* 2010;80:133-40
- 4.- Charria García, Texto de cardiología. Editorial Soc. Colombiana de cardiología. Primera edición, Colombia; 2007. p. 1356-1359
- 5.- Eidem BW, Echocardiography in pediatric and adult Congenital Heart Disease, Editorial Lippincott, edición ilustrada, Philadelphia; 2010. p. 269-273
- 6.- Azcarate M, Corazones univentriculares. *Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias.* 2003;43:434-444
- 7.- Attie F, Calderón CJ, *Cardiología Pediátrica.* Editorial Panamericana. Segunda edición, México D. F.;2013. p. 163-170
8. - Anderson RH, *Paediatric Cardiology,* Editorial ELSEVIER, tercera edición, Philadelphia; 2010. p. 564-576
9. - Allen HD, Moss and Adams´, Editorial Lippincott, Septima edición, Philadelphia; 2008. p. 1131-1136
10. - Ro PS, Rychik J, Cohen MS, Mahle WT, Rome JJ, Diagnostic Assesment Before Fontan operation in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Journal of the American college of cardiology.* 204; 44:184-7
11. - Hirsch JC, Goldberg C, Bove EL, Salehian S, Lee T, Ohye RG, et al. Fontan operation in the Current Era. *Annals of surgery.* 2008; 248:402.410
- 12.- Calderón Colmenero J, Ramirez S, Viesca R, Ramirez L, Casanova M, Garcia Montes JA, et al. Cirugía de Fontan. *Archivos de cardiología de México.* 2005; 75:425-434
13. - Stern HJ, Fontan "Ten Commandments" revisited and revised. *Pediatr cardiol.* 2010; 31: 1131-1134
14. - Gewillig M, The Fontan circulation: Who controls cardiac output? *Interactive cardiovascular and thoracic surgery.* 2010; 10: 428-433

15. - Salvin JW, Scheurer MA, Laussen PC, Mayer JE, Del Nido P, Pigula FA, et al. Factors associated with prolonged recovery after the Fontan operation. *Circulation*, 2008; 118: suppl 1, 171-176
- 16.- Mendoza A, Albert A, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco JM, et al. Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria, *Rev Esp Cardiol*. 2012; 65 (4): 356-362
- 17.- Cazzaniga M, Fernandez Pineda L, Pérez de León J, Gomez R, Sanchez P, Diez Balda J. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad, *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55 (4): 391-412