



Nº 26 -2024-DG-INSN



RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 31 de Enero del 2024

VISTO:

El expediente con Registro N° 825-2024, que contiene el Memorando N° 026-2024-DG/INSN, con el cual se hace llegar y se otorga el visto bueno al documento "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE VENTRÍCULO UNICO POST FONTAN", y solicitando su aprobación mediante resolución directoral correspondiente;

CONSIDERANDO:

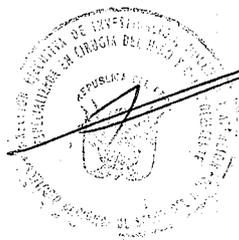
Que, el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño aprobado con Resolución Ministerial 083-2010/MINSA, en su artículo 6° literales i) y j) dispone como una de nuestras funciones, procurar el logro de la mejora continua de procesos organizacionales en el instituto enfocado en los objetivos de los usuarios y conducir las actividades de implementación y/o mejoramiento continuo del modelo organizacional, y aprobar y/o modificar documentos de gestión según las normas vigentes, sucesivamente;

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 25842, Ley General de Salud, establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de sus funciones el implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, mediante Memorando N°0002-2024-DIDAC-INSN, de fecha 02 de enero del 2024, remite su opinión favorable para el "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE VENTRÍCULO UNICO POST FONTAN", elaborado por la Unidad Post Operatoria Cardiovascular (UPO) del Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular del Instituto Nacional de Salud del Niño, lo cual es referenciado por el Memorando N°005-DEIDAECNA-INSN-2024.

Que, con Memorando N°026-2024-DG/INSN, de fecha 11 de enero de 2024, la Dirección General aprueba la "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE VENTRÍCULO UNICO POST FONTAN", elaborado por la Unidad Post Operatoria Cardiovascular (UPO) del Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular del Instituto Nacional de Salud del Niño; Y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;





Con la opinión favorable de la Dirección General, la Oficina de Gestión de la Calidad, Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Cirugía del Niño y el Adolescente y la visación de la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;



SE RESUELVE:

Aprobar la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE VENTRÍCULO UNICO POST FONTAN", que consta de 33 páginas, elaborada por la Unidad PostOperatoria Cardiovascular (UPO) del Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Artículo 2°.- Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación de la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE VENTRÍCULO UNICO POST FONTAN", en la página web Institucional.

Regístrese, Comuníquese y Publíquese.



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
[Signature]
M.C. CARLOS URBANO DURAND
DIRECTOR GENERAL
C.M.P. 18710 - R.N.E. 18686



**CLUD/REK
DISTRIBUCION**

- DG
- DA
- DEIDAECNA
- OGC
- OEA
- CAJ
- CE



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD
DEL NIÑO

GUÍA TÉCNICA PARA EL
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE
VENTRÍCULO ÚNICO POST FONTAN

Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular

NOVIEMBRE 2023

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

ÍNDICE

I.	FINALIDAD:	3
II.	OBJETIVOS:	3
III.	ÁMBITO DE APLICACIÓN:	3
IV.	PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR	3
V.	CONSIDERACIONES GENERALES:	3
	V.1. DEFINICIONES OPERATIVAS:	4
	V.2. ETIOLOGÍA:	4
	V.3. FISIOPATOLOGÍA:	5
	V.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS:	5
	V.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS:	5
VI.	CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS:	5
	VI.1. CUADRO CLÍNICO:	6
	VI.2. DIAGNÓSTICO:	7
	VI.3. EXÁMENES AUXILIARES:	8
	VI.4. MANEJO:	10
	VI.5. COMPLICACIONES:	
	VI.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA:	16
	VI.7. FLUXOGRAMA:	16
VII.	RECOMENDACIONES	17
VIII.	ANEXOS	19
	VIII.1. CONSENTIMIENTO INFORMADO	19
	VIII.2. PARTICIPANTES EN LA ELABORACIÓN DE LA GUÍA TÉCNICA	21
	VIII.3. DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERESES	23
	VIII.4. INSUMOS, EQUIPOS BIOMÉDICOS Y/O MEDICAMENTOS UTILIZADOS	24
	VIII.5. OTROS ANEXOS	26
IX.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:	29

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES SONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 023082

I. FINALIDAD.

Después del procedimiento de Fontan, los pacientes enfrentan riesgos sustanciales de morbilidad y mortalidad y requieren un seguimiento de por vida con un cardiólogo con experiencia en el cuidado de pacientes con cardiopatías congénitas complejas. La presente guía pretende proporcionar recomendaciones para el manejo de estos pacientes, en el postoperatorio inmediato, ingresados en UPOCV y el seguimiento a largo plazo. La mayor parte de las recomendaciones están basadas en metanálisis y el consenso de expertos, debido a la falta de estudios clínicos aleatorizados, de adecuado diseño y tamaño muestral en este grupo de pacientes. La calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se realizó siguiendo la metodología GRADE.

II. OBJETIVO.

Proporcionar recomendaciones para el manejo de pacientes con ventrículo único post Fontan, en el postoperatorio inmediato de cirugía cardíaca, ingresados en la UPOCV. y aportar, el conocimiento concreto y las herramientas prácticas para la identificación temprana y la intervención eficiente en el niño en estado crítico. La guía es transparente en cuanto a la bibliografía que sustenta las recomendaciones y el nivel de evidencia, así como el método usado para el desarrollo de la misma. Esto permite que sea reproducible y aplicable en las diferentes UCIs.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN.

Esta guía ha sido elaborada para ser consultada y usada por todo el equipo de salud: médicos, cirujanos, enfermeras, técnicos que estén involucrados en el manejo perioperatorio de Fontan o, en los aspectos más generales, para médicos implicados en el manejo de pacientes críticos de ventrículo único. También puede ser usada para labores docentes de médicos intensivistas o residentes.

IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL PROCEDIMIENTO FONTAN

4.1. NOMBRE Y CÓDIGO

VENTRÍCULO ÚNICO CÓDIGO CIE-10 : Q20.4

V. CONSIDERACIONES GENERALES.

Los niños que nacen con defectos cardíacos suelen someterse a una cirugía del corazón a una edad temprana. Ellos están en riesgo de la función cardíaca reducida y la muerte después de la cirugía.

La operación de Fontan se introdujo en 1968 y se ha convertido en el tratamiento definitivo para pacientes aptos con una amplia gama de malformaciones cardíacas caracterizadas por un único ventrículo funcional. Dependiendo de la anatomía subyacente, el ventrículo

MINISTERIO DE SALUD 3
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

predominante podría ser izquierdo o derecho, ambos o, en casos raros, indeterminados. (Fluxograma)

El procedimiento de Fontan consiste en la separación de los retornos venosos sistémico y pulmonar sin un ventrículo subpulmonar, restaurándose para que estén «en serie», por lo que en sus diversas formas, desvía eficazmente el retorno venoso sistémico a los pulmones. El flujo pulmonar es impulsado por la presión venosa central y aumenta por los cambios en la presión intratorácica, la relajación activa del ventrículo sistémico y la contracción del músculo esquelético periférico [5]. Para que esta circulación sea eficaz, el paciente debe tener una resistencia arteriolar pulmonar baja, una función sistólica y diastólica relativamente normal del ventrículo único y arterias pulmonares suficientemente grandes para minimizar la resistencia mecánica [6,7].

5.1. DEFINICIONES OPERATIVAS

El Ventrículo Único: es un espectro de malformaciones cardíacas con grandes arterias normalmente relacionadas que se caracteriza por un subdesarrollo del corazón izquierdo con hipoplasia significativa del ventrículo izquierdo (LV), que incluye atresia, estenosis o hipoplasia de las válvulas mitral y/o aórtica, e hipoplasia de la aorta ascendente y arco [6]. Las variantes anatómicas de la enfermedad a menudo se distinguen por el estado de las válvulas mitral y aórtica.

El procedimiento de Fontan fue desarrollado para desviar el retorno venoso sistémico a los pulmones en pacientes con un ventrículo único anatómico o funcional. Para que esta circulación sea eficaz, los pacientes deben tener una resistencia arteriolar pulmonar baja, una función sistólica y diastólica relativamente normal del ventrículo único y arterias pulmonares suficientemente grandes para minimizar la resistencia mecánica.

Las lesiones en las que se puede realizar un Fontán incluyen: Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH), atresia tricuspídea, atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, ventrículo izquierdo de doble entrada, defectos del canal auriculoventricular desequilibrado y en raras ocasiones, se puede realizar una operación de Fontan en pacientes con otras afecciones, como anomalía de Ebstein, ventrículo derecho de doble salida, transposición congénitamente corregida de las grandes arterias u otras variantes anatómicas en las que existe una hipoplasia significativa de cualquiera de los ventrículos.

5.2. ETIOLOGÍA

Se cree que la patogenia del SCIH es multifactorial, con alteraciones en el flujo sanguíneo y factores genéticos que contribuyen al desarrollo. Sin embargo, los mecanismos causales subyacentes son poco conocidos. Otros posibles factores contribuyentes que se han sugerido incluyen infarto intrauterino, infección y una miocardiopatía selectiva del ventrículo izquierdo (VI).

La teoría del flujo sanguíneo alterado plantea que los defectos anatómicos "primarios" de las estructuras aisladas del corazón izquierdo conducen a un flujo sanguíneo alterado a través del lado izquierdo del corazón, lo que resulta en malformaciones secundarias del VI

y las estructuras del tracto de salida (a veces llamado "falta de flujo") [7]. Además, los estudios en animales han demostrado que la obstrucción del flujo produce defectos cardíacos estructurales graves [8,9].

5.3. FISIOPATOLOGÍA

En aproximadamente el 10 % de los casos de SCIH, hay un defecto inadecuado o ningún defecto en el tabique auricular para permitir la salida del retorno venoso pulmonar desde la aurícula izquierda hacia el VD [19-21]. Un tabique auricular restrictivo o intacto puede provocar una mayor congestión venosa pulmonar y una mezcla interauricular inadecuada de sangre oxigenada y desoxigenada. Las pacientes con esta fisiología se presentan después del parto con cianosis y acidosis graves y se deterioran rápidamente con inestabilidad hemodinámica y shock. Esto ocurre más comúnmente en pacientes con atresia mitral. Se requiere una intervención urgente para crear una comunicación auricular más grande para la supervivencia [21]. En algunos pacientes con tabique interauricular restrictivo o intacto, la aurícula izquierda puede estar parcialmente descomprimida si hay una vena cardinal levoauricular, pero esto a menudo no excluye la necesidad de agrandamiento eventual de la CIA.

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

El SCIH es la forma más común de ventrículo único funcional, con una prevalencia al nacer de aproximadamente 2 a 3 casos por cada 10.000 nacidos vivos en los Estados Unidos [1-4]. El SCIH representa del 2 al 3 por ciento de todas las enfermedades cardíacas congénitas [1,2]. Se observa un predominio masculino (1,5:1) en la mayoría de los estudios [4,5]. Es probable que la incidencia esté subestimada debido a la tasa indeterminada de abortos espontáneos y la interrupción electiva del embarazo de los fetos afectados.

A pesar de su baja incidencia en relación con otros trastornos cardíacos congénitos, el SCIH, si no se trata, es responsable del 25 al 40 % de todas las muertes cardíacas neonatales.

Se estimó que la población mundial de pacientes con circulación de Fontan era de 50.000 a 70.000 pacientes a partir de 2018, con un 40 % de pacientes mayores de 18 años [1,8].

En Perú se realizan más de 1.000 intervenciones con circulación extracorpórea (CEC) cada año, por lo que podríamos estimar un número elevado de pacientes (10-50) con Fontan anuales en nuestro país. (estadísticas de la unidad UPOCV. Datos no publicados)

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Genética: cada vez hay más evidencia de que los factores genéticos juegan un papel clave en el desarrollo de SCIH [10]. El SCIH puede ocurrir en asociación con aneuploidía cromosómica y síndromes de microdelección, incluidos el síndrome de Turner, el síndrome de Jacobsen, la trisomía 13, la trisomía 18 y el síndrome de DiGeorge [11-13]. Sin embargo, estos representan la minoría de los casos de SCIH y la mayoría de los recién nacidos afectados no son sindrómicos.

También se han implicado mutaciones de un solo gen (p. ej., NKX2-5) [14]. En un estudio, se observaron variantes putativas del número de copias patológicas en el 14 % de los pacientes con defectos cardíacos de ventrículo único, en comparación con el 4 % de los sujetos de control [15]. El papel genético en SCIH también está respaldado por el hallazgo de que el riesgo de recurrencia de SCIH en hermanos posteriores es de aproximadamente 8 por ciento [16].

Los síndromes genéticos y las variantes genéticas parecen estar asociados con un mayor riesgo de mortalidad y un resultado neurocognitivo deficiente en pacientes con SCIH [15,17,18]

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS.

La evaluación frecuente y exhaustiva de la hemodinámica y el estado físico son componentes críticos de la atención al paciente postoperado de corazón. La prestación de intervenciones apropiadas y oportunas evita complicaciones. Las habilidades de pensamiento crítico en la atención son esenciales para resultados óptimos del paciente. En el postoperatorio, por las peculiaridades previamente comentadas, el manejo hemodinámico inicial debe realizarse de una forma sistemática y organizada, teniendo presentes los conocimientos fisiopatológicos y considerando como objetivos principales preservar la oxigenación y la perfusión de los órganos y tejidos, así como la detección precoz de posibles complicaciones agudas. Como esquema global, nos basaremos en los datos que aporten la adecuada exploración física, la monitorización continua y las pruebas complementarias, tanto analíticas como de imagen. El examen físico siempre es lo más importante.

6.1. CUADRO CLÍNICO

6.1.1. Signos y Síntomas

Los síntomas a ventrículo único post Fontan incluyen palpitaciones/arritmias, síncope o pre síncope, disnea, fatiga, intolerancia al ejercicio, crecimiento somático deficiente, diarrea y edema o ascitis. Dichos síntomas pueden estar relacionados con insuficiencia cardíaca (debido a la circulación de Fontan, disfunción ventricular, arritmias, disfunción valvular o derivaciones de carga de volumen), enteropatía perdedora de proteínas, hepatopatía o condiciones más complejas.

Hallazgos del examen físico: Los hallazgos físicos que se observan comúnmente en el curso natural del SCIH incluyen cianosis, dificultad respiratoria, extremidades frías y pulsos periféricos disminuidos. Por lo general, no se escucha ningún soplo durante la auscultación cardíaca.

El examen físico es útil para identificar complicaciones después del procedimiento de Fontan. La distensión venosa yugular leve (generalmente no pulsátil) es común después del procedimiento de Fontan cavopulmonar, y con frecuencia se pueden ver ondas A prominentes en el procedimiento de Fontan auriculopulmonar. Sin embargo, la distensión venosa yugular marcada y la hepatomegalia deben generar preocupación por la obstrucción de Fontan o insuficiencia ventricular.

Las derivaciones previas pueden afectar el examen físico. En pacientes con derivación previa de Blalock-Thomas-Taussig (derivación de la arteria subclavia a la arteria pulmonar),

se pueden obtener lecturas de presión arterial ipsilateral falsamente bajas o ausentes en las extremidades superiores, particularmente en el contexto de una derivación clásica de Blalock-Thomas-Taussig. En pacientes con antecedentes de una operación de Glenn, la obstrucción de Fontan puede manifestarse como distensión hepática y edema periférico posterior, sin distensión venosa yugular.

La cianosis debe evaluarse siguiendo el procedimiento de Fontan. No se espera que los pacientes con operación de Fontan estén significativamente cianóticos (<90 por ciento) a menos que tengan una fenestración de Fontan o colaterales veno-venosas. La cianosis puede empeorar con la actividad física. Los pacientes cianóticos que no hayan recibido una fenestración intencional deben derivarse para un cateterismo cardíaco para determinar la causa de la cianosis.

La presencia de edema o ascitis debe impulsar la evaluación de disfunción cardíaca, obstrucción de Fontan, Enteropatía perdedora de proteínas (EPP) o enfermedad hepática. La insuficiencia venosa de las extremidades inferiores se observa con frecuencia durante el seguimiento tardío, en particular en aquellos con múltiples cateterismos cardíacos previos y/o antecedentes de trombosis venosa profunda. La identificación de las personas con mayor riesgo de trauma local y sangrado de las várices periféricas es importante para asegurar buenos resultados.

•Buscar signos de Síndrome de bajo gasto cardíaco (SBGC):

1. Hipotensión: PA media < 60 mmHg en niños y menor de 45 mmHg en neonatos.
2. Presión diferencial disminuida: < 30 mmhg.
3. Flujo urinario: < 1 ml/k/h.
4. Extremidades inferiores pálidas, frías, con relleno lento, pulsos débiles o ausentes.
5. Aumento de la temperatura central.
6. Taquicardia o pérdida del ritmo sinusal.
7. Resistencias periféricas aumentadas.
8. Presiones de llenado altas.
9. Acidosis metabólica.
10. Agitación.
11. Problemas ventilatorios y de oxigenación.

6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de Diagnóstico

Las imágenes ecocardiográficas, ya sean prenatales o postnatales, son suficientes en la mayoría de los casos para hacer un diagnóstico de SCIH. Tanto en los exámenes fetales como postnatales, las características anatómicas que incluyen un VI diminuto, válvulas

mitral y aórtica anormales y una aorta ascendente hipoplásica se identifican fácilmente y confirman el diagnóstico de SCIH.

Diagnóstico prenatal: el diagnóstico de SCIH se realiza antes del nacimiento en aproximadamente el 50 al 75 por ciento de los casos [19,26,27]. El diagnóstico prenatal se puede realizar mediante una ecografía obstétrica de rutina en el segundo trimestre del embarazo (normalmente entre las 18 y las 24 semanas de gestación), VI diminuto, válvulas mitral y aórtica anormales e hipoplasia de la aorta ascendente. Algunos fetos durante este período de gestación pueden tener un VI de tamaño normal sin una alteración obvia del flujo a través de las válvulas mitral y aórtica. Por lo tanto, la atención cuidadosa a otras características más sutiles puede ayudar a identificar a aquellos pacientes en riesgo de desarrollar SCIH. Estos pueden incluir [7]: Flujo de izquierda a derecha a nivel del tabique auricular (normalmente, de derecha a izquierda en el útero), entrada monofásica de la válvula mitral, flujo retrógrado en el arco transverso (debido a que el flujo arterial aórtico ascendente y coronario se suministra a través del conducto arterioso), disfunción sistólica del VI.

El diagnóstico prenatal también se puede realizar con ecocardiografía fetal, que puede realizarse debido a antecedentes familiares u otras anomalías fetales [26].

El diagnóstico prenatal permite tiempo para la educación y el asesoramiento de los padres, para planificar el parto en un centro de atención terciaria con experiencia en el cuidado de recién nacidos con SCIH [28] o para la interrupción del embarazo. La detección temprana (durante el primer trimestre) puede identificar algunos fetos con SCIH y también puede detectar otras anomalías no cardíacas [29].

Según las series de casos disponibles, no parece haber una diferencia en la mortalidad entre los recién nacidos vivos diagnosticados prenatalmente en comparación con los pacientes diagnosticados postnatalmente [26,27,30].

Diagnóstico postnatal

Los hallazgos ecocardiográficos característicos del SCIH son un VI diminuto, válvulas mitral y aórtica anormales y aorta ascendente hipoplásica, que confirman el diagnóstico. La anatomía segmentaria es normal y el tabique ventricular está intacto. Las válvulas mitral y/o aórtica pueden estar atrésicas o estenóticas. La aorta ascendente suele ser pequeña y puede ser extremadamente diminuta en casos de atresia aórtica. El flujo ductal suele ser bidireccional (de derecha a izquierda en la sístole). Una CIA es esencial para la supervivencia y el flujo es de izquierda a derecha.

6.2.2. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial para un recién nacido que presenta cianosis, dificultad respiratoria y mala perfusión incluye:

- Otros defectos cardíacos congénitos cianóticos
- Causas no cardíacas de dificultad respiratoria y cianosis (p. ej., sepsis, neumonía, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido)

6.3. EXÁMENES AUXILIARES

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 B.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO UNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

La evaluación del paciente incluye los siguientes estudios de manera inicial:

- Oximetría de pulso: debido al flujo de derecha a izquierda a través del conducto arterioso permeable (PCA) y la mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada, la mayoría de los recién nacidos con SCIH tendrán una saturación posductal anormal en la oximetría de pulso. Para los recién nacidos no diagnosticados prenatalmente, la detección con oximetría de pulso puede ser más sensible para detectar el SCIH que el examen físico [31].
- ECG: la desviación del eje a la derecha y la hipertrofia del ventrículo derecho (VD) son hallazgos comunes del ECG en pacientes con SCIH; sin embargo, estos son hallazgos inespecíficos y son difíciles de distinguir del típico predominio del VD que se observa en el ECG de los recién nacidos normales [32]. El ECG suele revelar ritmo de unión o arritmias auriculares.
- Radiografía de tórax: Los hallazgos de la radiografía de tórax varían y no son específicos. En lactantes con aumento del flujo sanguíneo pulmonar, los hallazgos típicos incluyen cardiomegalia y aumento de la vasculatura pulmonar. En los lactantes con un tabique interauricular intacto o restrictivo, la radiografía de tórax revelará una apariencia de "blanqueamiento" similar a la que se observa con la conexión venosa pulmonar anómala total obstruida. El derrame pleural en la radiografía hace sospechar la enteropatía perdedora de proteínas.
- Hallazgos de laboratorio: La albúmina sérica baja o la proteína total deben impulsar la evaluación de enteropatía perdedora de proteínas (EPP) u otras causas de pérdida de proteína. Los pacientes con evidencia de enfermedad renal (creatinina elevada, cistatina-C y/o tasa de filtración glomerular reducida), EPP o enfermedad hepática (LFT anormales, trombocitopenia, INR elevado) deben recibir una evaluación adicional y derivación a especialistas en nefrología y gastrointestinal/hepatología. con experiencia en el tratamiento de pacientes con complicaciones después de la operación de Fontan
- Ecocardiografía: La ecocardiografía puede identificar una disfunción ventricular sistémica. Esto generalmente se evalúa utilizando una combinación de medidas cualitativas y cuantitativas. Los cambios en la función ventricular deben impulsar la consideración de una evaluación adicional (p. ej., cateterismo o imágenes avanzadas) y la adición de terapias para la insuficiencia cardíaca.

La enfermedad de las válvulas auriculo ventricular y semilunar también se evalúan de forma rutinaria mediante ecocardiografía transtorácica (ETT) , y la presencia de enfermedad valvular grave puede indicar una intervención adicional. El trombo intracardiaco se busca rutinariamente, especialmente aquellos con arritmias y/o procedimiento de Fontan auriculopulmonar con dilatación auricular derecha asociada. La dilatación aórtica se puede observar en poblaciones de pacientes seleccionadas después del procedimiento de Fontan.

La ecocardiografía con Doppler y otras modalidades de imagen pueden identificar la obstrucción en cualquier punto del circuito de Fontan. Si se sospecha, se requerirá un cateterismo cardíaco para confirmar y determinar las mejores opciones de tratamiento. Dado que la ecocardiografía y otras imágenes pueden pasar por alto la obstrucción de Fontan, el cateterismo cardíaco es la prueba diagnóstica de elección cuando se sospecha obstrucción.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 / R.N.E. 022082

La resonancia y la tomografía son útiles para evaluar la vía de Fontan y las venas colaterales y pulmonares (p. ej., obstrucción de vena pulmonar por AD agrandada) y detectar trombos. La resonancia se realiza con regularidad para los volúmenes ventriculares, la permeabilidad y los flujos de la vía de Fontan, para evaluar la insuficiencia de la válvula AV, la obstrucción subaórtica, la fibrosis miocárdica y la detección de trombos.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales y preventivas El SBGC es en general una situación transitoria que tiende a mejorar después de 24 a 48 h de la operación si se lo trata adecuadamente.

1. La monitorización del paciente en el postoperatorio se adaptará a la situación clínica del paciente (1C). El monitoreo invasivo y continuo del gasto cardiaco en los neonatos y lactantes es difícil y a menudo contraproducente.
2. Se recomienda, como monitorización básica a implantar en los pacientes en situación de estabilidad clínica, la monitorización electrocardiográfica continua, la saturación arterial sistémica de oxígeno, la PA invasiva, el balance de fluidos (diuresis, drenajes) y la medida de la presión venosa central (PVC) (1D).
3. En enfermos de bajo riesgo, se considera suficiente la monitorización con PVC, no precisando catéter de arteria pulmonar (PAP) u otros sistemas de medición de GC o saturación venosa de oxígeno (SvO₂) continua (1B).
4. La utilización de otros dispositivos o técnicas dependerá de la complejidad quirúrgica, la situación clínica y evolución postoperatoria con inestabilidad del paciente (1D).
5. Se recomienda realizar una monitorización hemodinámica avanzada en los pacientes postoperados que presenten inestabilidad hemodinámica o sospecha de SBGC, que no respondan a las maniobras terapéuticas iniciales (1C)

Manejo de la cirugía no cardíaca: los pacientes con circulación de Fontan tienen un mayor riesgo de complicaciones anestésicas y perioperatorias, incluida la muerte. Los procedimientos quirúrgicos no cardíacos electivos deben realizarse en centros experimentados, y un equipo multidisciplinario experimentado debe manejar a los pacientes con Fontan. Los pacientes de mayor riesgo parecen ser aquellos con disfunción ventricular, enteropatía perdedora de proteínas y hepatopatía asociada a Fontan [27,28].

Profilaxis de endocarditis: la profilaxis de endocarditis se recomienda de forma rutinaria para pacientes con el mayor riesgo de efectos adversos por endocarditis; esto incluye pacientes con circulación de Fontan, dada la presencia de un conducto protésico y flujo pasivo [2]. En Fontan reciente (< 6 meses), cianosis, válvula protésica, derrame del parche residual o endocarditis previa.

Se sugiere profilaxis antibiótica para pacientes con operación de Fontan para todos los procedimientos relevantes designados; estos incluyen procedimientos dentales que implican la manipulación del tejido gingival, la región periapical de los dientes y la perforación de la mucosa oral.

6.4.2. TERAPÉUTICA

Es necesario investigar el papel de la medicación, incluidos los vasodilatadores pulmonares, en pacientes con circulación de Fontan. Se pueden considerar los antagonistas del receptor de la endotelina y los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 para pacientes seleccionados con presión/resistencia pulmonar elevada en ausencia de presión telediastólica ventricular elevada (2B).

En las bradiarritmias con repercusión hemodinámica se debe mantener la estimulación epicárdica para conseguir una adecuada situación hemodinámica (1D).

Las taquiarritmias con repercusión hemodinámica deben recibir tratamiento urgente (1B).

En la fibrilación auricular / flutter auricular se recomienda la cardioversión eléctrica sincronizada para restablecer el ritmo sinusal en pacientes con grave compromiso hemodinámico o isquemia miocárdica (1B).

En los pacientes con fibrilación auricular / flutter auricular, con menor compromiso hemodinámico, se recomienda el tratamiento con amiodarona intravenosa (1B).

Cuando la arritmia no se acompaña de inestabilidad hemodinámica, se recomienda el control de la frecuencia ventricular (1B).

La anticoagulación está recomendada, sin duda, en presencia de trombo auricular, arritmias auriculares o eventos tromboembólicos.(1C). Según la Asociación Americana del Corazón y la Sociedad Europea de Cardiología con respecto a la tromboprolifaxis en Fontan recomendaron Antagonista de la vitamina K.(AVK) o heparina de bajo peso molecular (HBPM) durante 3 a 12 meses después del procedimiento de Fontan. La profilaxis a largo plazo durante la infancia puede consistir en antiplaquetarios, con posible intensificación de la anticoagulación en la edad adulta, aunque no se hace ninguna recomendación firme. Otros factores de riesgo menos establecidos podrían justificar la anticoagulación, como la presencia de una arteria pulmonar con terminación ciega, tipos específicos de Fontán como comunicación aorticopulmonar, el injerto en Y o el conducto de Kawashima, disfunción ventricular sistémica y cortocircuitos significativos de derecha a izquierda.(60)

INDICACIÓN DE REINTERVENCIÓN

Se debería considerar para cirugía a los pacientes con «fracaso de Fontan» (con combinación de arritmia intratable, dilatación auricular derecha, empeoramiento de la insuficiencia de la válvula AV, deterioro de la función ventricular o trombo auricular)(61,62)

Durante el seguimiento a largo plazo, los sobrevivientes de Fontan comúnmente requieren una reintervención quirúrgica o por cateterismo hemodinámico. Estas pueden incluir el cierre o la creación de fenestraciones, la dilatación/colocación de stent de la conexión Fontán y la intervención de la arteria pulmonar. Las reintervenciones quirúrgicas incluyen la cirugía de conversión y la reoperación para abordar las complicaciones.

En pacientes con Fontan fallido, puede haber tres opciones quirúrgicas: revisión de Fontan, conversión de Fontan o trasplante cardíaco. Se considera la conversión cavopulmonar total quirúrgica a un conducto extracardiaco (o túnel lateral intracardiaco o conducto intraauricular) [1,2,6,7]. La morbilidad reportada es del 25% y la mortalidad del 8-10% entre los conversos de Fontan. Si bien la mortalidad operatoria después de un trasplante cardíaco por insuficiencia de Fontán es un 30% mayor que para otras enfermedades del corazón, no hay diferencia en la supervivencia a largo plazo con una supervivencia actuarial a 10 años de alrededor del 54%. La asistencia circulatoria mecánica, las células madre y el conducto Fontan diseñado con tejidos para la terapia de destino o como puente hacia el trasplante están recién empezando(63) .

En una serie de 773 pacientes que se sometieron al procedimiento de Fontan, la ausencia de re operación fue del 69 % a los 15 años y del 63 % a los 20 años; las operaciones más comunes fueron la colocación de marcapasos permanente y la revisión de Fontan [5]. La libertad de la intervención basada en catéter fue del 53 por ciento a los 15 años y del 50 por ciento a los 20 años.

Cirugía de conversión de Fontan: en pacientes seleccionados con antecedentes de circulación auriculopulmonar de Fontan, Las indicaciones para evaluar los beneficios y riesgos de la conversión de Fontan son: Arritmias refractarias sintomáticas (p. ej., taquicardia por reentrada intraauricular, fibrilación o aleteo auricular). Trombosis auricular derecha. Obstrucción de la vía de Fontán no susceptible de intervención transcáteter. Intolerancia al ejercicio. Compresión de las venas pulmonares (particularmente de las venas pulmonares del lado derecho) por una aurícula derecha muy dilatada en una antigua conexión auriculopulmonar Fontan.

En pacientes que presentan arritmias sintomáticas, se ha demostrado que la conversión cavopulmonar total junto con la cirugía de arritmia (procedimiento Maze) reduce la carga de arritmia y mejora la tolerancia al ejercicio [8,9].

Otras reoperaciones: otras indicaciones para la reoperación después del procedimiento de Fontan incluyen las siguientes [1,2]: Comunicación interauricular residual u otra derivación intracardiaca, que da lugar a una derivación de derecha a izquierda sintomática (con o sin cianosis) no susceptible de cierre transcáteter. Derivación residual hemodinámicamente significativa de arteria sistémica a arteria pulmonar, derivación quirúrgica residual o conexión residual de ventrículo a arteria pulmonar no susceptible de cierre transcáteter. Insuficiencia de la válvula auriculoventricular (AV) sistémica grave con síntomas, dilatación ventricular progresiva o disfunción ventricular. Obstrucción subaórtica con gradiente pico a pico superior a 30 mmHg. Obstrucción de la vía de Fontan. Canales colaterales venosos o malformación arteriovenosa pulmonar no susceptibles de tratamiento transcáteter. Obstrucción venosa pulmonar. Alteraciones del ritmo, como bloqueo cardíaco completo, que requieren la inserción de un marcapasos/desfibrilador epicárdico. Indicación para la creación o el cierre de fenestraciones no susceptibles de intervención transcáteter. Obstrucción residual a través del tabique interauricular en lesiones hipoplásicas del corazón izquierdo o derecho en presencia de conexión cavopulmonar total.

6.4.3. Efectos adversos o colaterales con el tratamiento

Cirugías comunes antes del procedimiento de Fontan: al evaluar a un paciente que se ha sometido a un procedimiento de Fontan, es de vital importancia contar con un historial

quirúrgico detallado, incluida una revisión de todas las notas operativas anteriores, ya que esto mejora la comprensión de la fisiología específica del paciente individual de Fontan.

El procedimiento de Fontan no fenestrado devuelve al paciente a una saturación de oxígeno casi normal al separar por completo las circulaciones pulmonar y sistémica y tiene como objetivo devolver el ventrículo sistémico a una carga de trabajo casi normal.

La gran mayoría de los pacientes (particularmente aquellos que se sometieron al procedimiento de Fontan desde 1990) habrán tenido al menos un procedimiento paliativo previo. Las siguientes son cirugías que los pacientes pueden haber recibido antes del procedimiento de Fontan:

- Anastomosis cavopulmonar bidireccional (conexión de Glenn bidireccional).
- Derivaciones sistémico-pulmonares (p. ej., derivación Blalock-Thomas-Taussig [también llamada comúnmente derivación Blalock-Taussig], derivaciones centrales [p. ej., Potts, Waterston, Mee])
- Septectomía atrial o septostomía.
- Operación de Norwood (realizada para el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y otros pacientes con hipoplasia ventricular izquierda). Esto incluye la reconstrucción por etapas para permitir el flujo sin obstrucciones desde el ventrículo derecho sistémico hasta el arco aórtico y las arterias coronarias; por lo tanto, las etapas incluyen la reparación del arco aórtico, el alivio de la obstrucción del retorno venoso pulmonar (si está presente) y la colocación de una derivación desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar o una derivación Blalock-Thomas-Taussig modificada
- Procedimiento de Damus-Kaye-Stansel (DKS) (generalmente realizado en el momento de la conexión cavopulmonar para variantes del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y otras formas de fisiología de ventrículo único con grandes arterias transpuestas y/u obstrucción del flujo de salida sistémico). El procedimiento DKS implica una conexión directa de la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal, con la intención de que ambas salidas se dirijan a la circulación sistémica, como método para mitigar el riesgo de obstrucción del tracto de salida ventricular sistémico. Luego se coloca un conducto o derivación separado para proporcionar flujo de sangre a la circulación pulmonar.
- Procedimiento de Starnes (realizado por una anomalía de Ebstein grave; el procedimiento incluye el cierre con parche del anillo de la válvula tricúspide, la septectomía auricular y la colocación de una derivación sistémico-pulmonar
- Bandas arteriales pulmonares (Banding).

Técnica quirúrgica: las formas más frecuentes del procedimiento de Fontan que se observan en las clínicas de cardiología pediátrica y de adultos son la conexión aurículo pulmonar (o "clásica") y la conexión cavopulmonar (figura 1). Se ha abandonado la conexión auriculopulmonar en favor de conexiones cavopulmonares que evitan la dilatación auricular progresiva y las complicaciones asociadas como arritmias y formación de trombos [1].

- En el Fontan auriculopulmonar, el apéndice auricular derecho se anastomosa directamente a la arteria pulmonar principal, proporcionando una vía para que la sangre de

las venas cavas inferior y superior llegue a la circulación pulmonar (figura 1). El tabique auricular se deja intacto (o reparado) y no debe haber derivación entre la aurícula derecha (sangre desoxigenada) y la aurícula izquierda (sangre oxigenada).

- La conexión cavopulmonar fue descrita por primera vez por de Leval en 1988 y utiliza un conducto intraauricular en forma de túnel lateral (que incorpora parte de la aurícula derecha nativa en la vía) o un conducto extracardiaco (figura 1) [14,15]; este último fue descrito por Marcelletti [16]. Esto completa la conexión "cavopulmonar total" y se puede realizar como la operación inicial en combinación con o después de una anastomosis de Glenn bidireccional.

- Desde el año 2000, a la mayoría de los pacientes sometidos a un procedimiento de Fontan se les ha colocado un conducto extracardiaco no valvulado [1,4,11]; el procedimiento quirúrgico y el material utilizado para el conducto varían entre instituciones. Estos conductos extra cardíacos suelen variar en diámetro (de 18 a 22 mm) y se colocan en el espacio pericárdico. En general, se prefiere este tipo de conexión, ya que minimiza el tejido auricular nativo en la vía de Fontan.

- Todavía se puede usar un conducto intraauricular cuando las anomalías venosas pulmonares u otras anomalías complican el uso de un conducto extracardiaco.

Fenestración: en casos seleccionados, se deja o se crea una fenestración en el Fontán, que funciona como una pequeña comunicación interauricular residual. Esto permite que persista un pequeño cortocircuito de derecha a izquierda entre la conexión de Fontán y la aurícula izquierda. Dados los posibles beneficios y riesgos de la fenestración, algunos centros se han inclinado hacia el uso de la fenestración solo en pacientes de "alto riesgo" [17-19]. Esto comúnmente incluye pacientes con presión pulmonar levemente elevada o resistencia vascular, aquellos con anatomía anormal de la arteria pulmonar y pacientes con otros riesgos de enteropatía con pérdida de proteínas (PLE). La decisión sigue siendo en gran medida específica del centro. El manejo de pacientes con PLE se analiza por separado.

Una fenestración facilita la transición a la circulación de Fontan para los pacientes al proporcionar una fuente constante de precarga ventricular sistémica. Los beneficios secundarios de la fenestración incluyen una disminución de la duración de los derrames pleurales postoperatorios y una disminución de la estancia hospitalaria posoperatoria [20,21].

Los riesgos potenciales de la fenestración incluyen embolización paradójica debido a la derivación de derecha a izquierda (por lo tanto, se sugiere la anticoagulación para los pacientes de Fontan con fenestración), desaturación por la derivación de derecha a izquierda y la posible necesidad de procedimientos percutáneos futuros para cerrar la fenestración.

El cierre espontáneo de la fenestración ocurre con frecuencia. Si el paciente tiene una hemodinámica aceptable después del procedimiento de Fontan, es posible que el cierre espontáneo de la fenestración no produzca ninguna secuela y se pueda encontrar durante el seguimiento de rutina.

"Fisiología" de Fontan: después del procedimiento de Fontan, dado que no hay una bomba ventricular para impulsar la sangre hacia la circulación arterial pulmonar, las presiones

venosas sistémicas se elevan en comparación con las de una circulación biventricular normal (figura 2) [22]. Por lo tanto, los individuos con circulación de Fontan pueden tener signos y síntomas de insuficiencia cardíaca en presencia de función ventricular conservada, así como aquellos asociados con disfunción sistólica y/o diastólica [1]. Muchas de las complicaciones observadas después del procedimiento de Fontan están directa o indirectamente relacionadas con esta elevación crónica de la presión venosa central. El gasto cardíaco también suele ser más bajo de lo normal en personas con circulación de dos ventrículos, particularmente durante el esfuerzo físico.

Los pacientes con circulación de Fontan generalmente tienen una desaturación de oxígeno arterial sistémica leve en reposo con aire ambiente (la saturación de oxígeno más comúnmente es del 90 al 95 por ciento) por varias razones [1]. Después de un procedimiento de Fontan cavopulmonar, la sangre desoxigenada del seno coronario generalmente se deja drenando hacia la cámara auricular, que se conecta directamente con el ventrículo sistémico y la circulación sistémica. Además, el desajuste entre la ventilación y la perfusión es causado por el flujo de sangre arterial pulmonar con baja energía cinética que gravita hacia los segmentos pulmonares inferiores, mientras que los segmentos superiores reciben una mayor aireación.

Algunos pacientes quedan con fenestraciones que permiten la derivación de derecha a izquierda y disminuyen la saturación de oxígeno. Las comunicaciones intracardiacas o extracardiacas (p. ej., colaterales veno venosas y fístula arteriovenosa pulmonar) entre las cámaras venosa sistémica y venosa pulmonar de baja presión pueden desarrollarse con el tiempo. Algunos pacientes con circulación de Fontan tienen una marcada desaturación arterial de oxígeno (<90%) en reposo, como se analiza por separado.

6.4.4. Signos de alarma

Hipotensión, Oligoanuria, saturación Venosa central < 50%

La arritmia auricular sostenida con conducción AV rápida es una urgencia médica y debe tratarse de inmediato con cardioversión eléctrica

6.4.5. Criterios de Alta

Cuando existan criterios de estabilidad hemodinámica, ventilatoria, neurológica

6.4.6. Pronóstico

Bueno según el grado de severidad

La supervivencia operatoria ya largo plazo después del procedimiento de Fontan ha mejorado constantemente [1,53]. Las tasas de supervivencia postoperatoria de 15 a 20 años después del procedimiento de Fontan oscilan entre el 60 y el 85 por ciento [25,54,55]. Se prevé que los pacientes que actualmente se someten al procedimiento de Fontan tengan una tasa de supervivencia a 30 años de aproximadamente el 85 por ciento [1].

Hay factores hemodinámicos importantes que contribuyen al fracaso tardío de la operación de Fontan: disminución gradual de la función ventricular sistémica, insuficiencia de la válvula AV, aumento en la RVP, agrandamiento auricular, obstrucción venosa pulmonar, DSV subaórtico progresivamente restrictivo y las consecuencias de la hipertensión venosa

sistémica crónica, como congestión y disfunción hepáticas. Los predictores de mortalidad por todas las causas o trasplante incluyeron antecedentes de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, presión venosa central/atrial derecha elevada y antecedentes de enteropatía con pérdida de proteínas(25).

La supervivencia de los pacientes con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico que se someten a una operación de Fontan oscila entre el 72 y el 85 por ciento a los 10 años [25,56,57]. Sin embargo, si se tienen en cuenta las otras cirugías requeridas para estos bebés, la supervivencia general de cualquier bebé con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico a través de todas sus cirugías iniciales es solo del 50 al 70 por ciento a los 10 años. Esta baja tasa de supervivencia general está relacionada con otros factores específicos de la paciente, incluidos los factores genéticos, la edad gestacional y el lugar del parto [11,58]. La mortalidad que se produce entre los estadios quirúrgicos (conocida como mortalidad entre estadios) contribuye sustancialmente a la mortalidad general [59].

6.5. COMPLICACIONES

Después del procedimiento de Fontan, las presiones venosas sistémicas se elevan en comparación con aquellas con una circulación biventricular normal, lo que conduce a muchas de las complicaciones observadas después del procedimiento de Fontan.

Los pacientes de Fontan tienen un mayor riesgo de desarrollar eventos tromboembólicos. Estos pueden provocar insuficiencia de la circulación de Fontan, secuelas crónicas en caso de accidente cerebrovascular y mortalidad prematura. La anticoagulación está indicada en presencia de (o con antecedentes de) trombo auricular, arritmias auriculares o episodios tromboembólicos

Durante el seguimiento a largo plazo, los sobrevivientes de Fontan comúnmente requieren una reintervención quirúrgica o basada en un catéter. Las intervenciones basadas en catéter pueden incluir el cierre o la creación de fenestraciones, la dilatación/colocación de stent de la conexión Fontán y la intervención de la arteria pulmonar. Las reintervenciones quirúrgicas incluyen la cirugía de conversión y la reoperación para abordar las complicaciones.

Las complicaciones pueden variar desde hemorragia, arritmias, efusiones pleurales, fibrosis hepática, insuficiencia cardíaca, quilotórax, cianosis, intolerancia al ejercicio, disfunción de la raíz aórtica, disfunción ventricular, disfunción vascular pulmonar, Enteropatía perdedora de proteínas (PLE), tromboembolismo, nefropatía, hepatopatía, insuficiencia venosa hasta la muerte.

6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

En condiciones de alta será contra referido a cardiología o su servicio de origen con indicaciones y el resumen del postoperatorio.

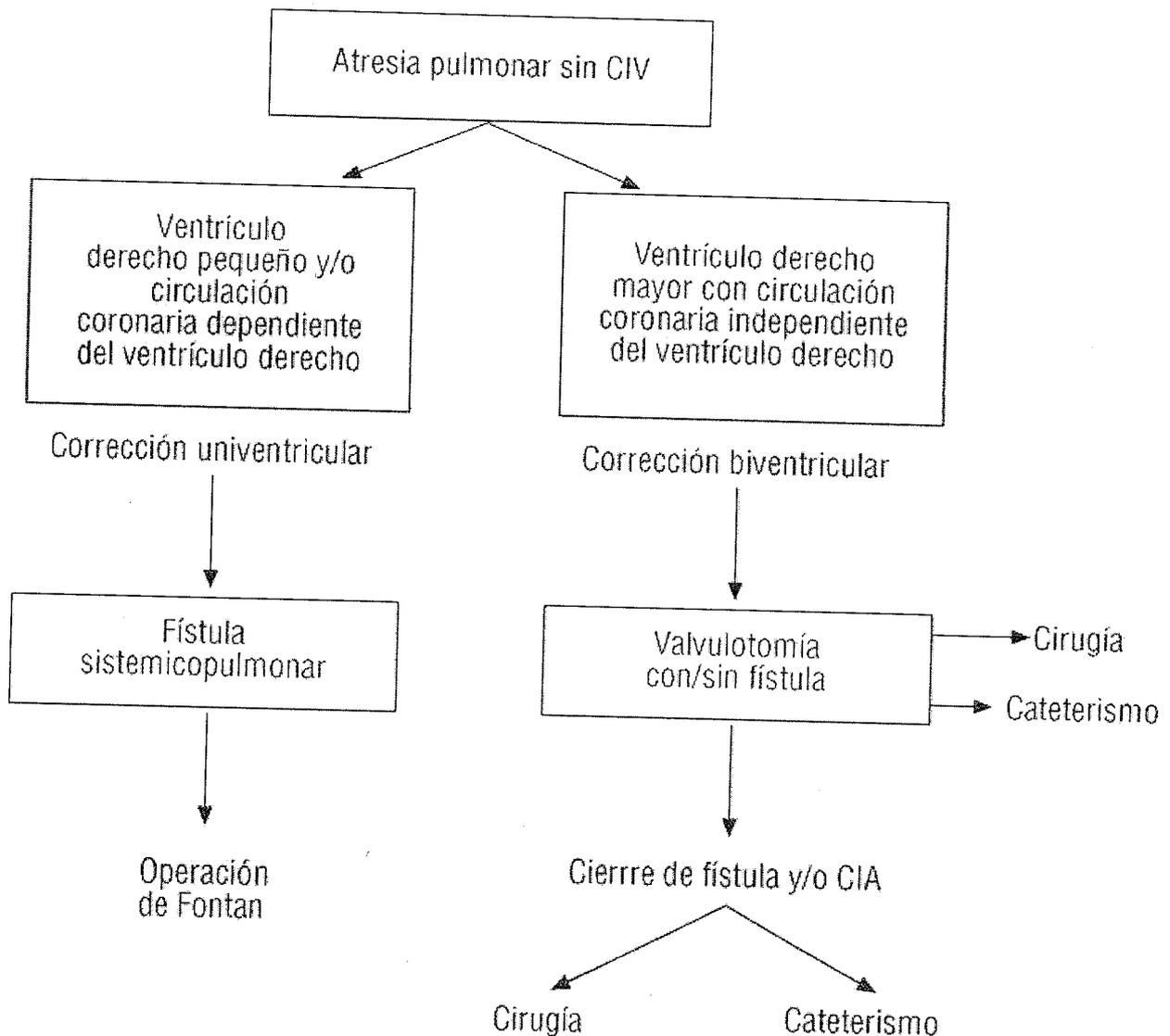
6.7. FLUXOGRAMA

Esquema terapéutico en las cardiopatías congénitas para la corrección univentricular con ventrículo único por Atresia Pulmonar sin CIV

16

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 / R.N.E. 022082



VII. RECOMENDACIONES

Es preciso investigar los determinantes fisiológicos (incluido el sistema linfático) en los resultados a largo plazo en pacientes con circulación de Fontan.(62)

La selección estricta facilita mejores resultados precoces y tardíos, con una mortalidad operatoria < 5% en series modernas, e incluye RVP y PAP bajas (media < 15 mmHg), función ventricular conservada, tamaño adecuado de AP, insuficiencia de la válvula AV no relevante y ritmo normal.(62)

Se recomienda asesorar contra el embarazo a las mujeres con circulación de Fontan y cualquier complicación

Se recomienda el cateterismo cardiaco a un umbral bajo en casos de edema inexplicable, deterioro de la capacidad de ejercicio, arritmia de nueva aparición, cianosis y hemoptisis.(62)

VIII. ANEXOS.

8.1 CONSENTIMIENTO INFORMADO

EXPRESIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 18

.....
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 / R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

Fecha y Hora: ____/____/____ : ____

Yo, _____
padre, _____ madre y/o _____ tutor del menor _____ con Historia Clínica:

_____ he sido informado por el (**Profesional Sanitario: Médico Cirujano, Cirujano Dentista, etc.**) que mi menor hijo requiere (**Nombre de la intervención quirúrgica o procedimiento a realizar o modalidad de atención**) En la opinión del (**Profesional Sanitario: Médico Cirujano, Cirujano Dentista, etc.**), es la mejor opción actual en mi caso. El (**Profesional Sanitario: Médico Cirujano, Cirujano Dentista, etc.**) ha respondido a todas las dudas y preguntas que he realizado.

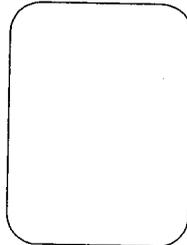
Por lo tanto, en forma libre, consciente y voluntaria; SI (), NO () DOY MI CONSENTIMIENTO para el procedimiento de (**Nombre de la intervención quirúrgica o procedimiento a realizar o modalidad de atención**).

Así mismo, se me ha explicado que pueda ser necesario el uso de videograbaciones, por lo tanto (**Opcional**):

(Marcar con una "x" en cada ítem que se consiente o no)

SI consiento que sea grabado: Video () Audio () Fotografía ()

NO consiento que sea grabado: Video () Audio () Fotografía ()



Firma y/o huella digital del padre o responsable legal del paciente

Firma y sello del Personal Asistencial que realiza el procedimiento.

REVOCATORIA DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO DNI _____

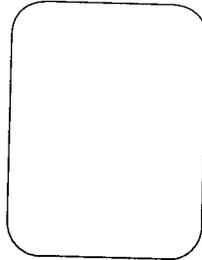
Fecha y Hora: ____/____/____ : ____

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 / R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

Se me ha informado que puedo revocar este consentimiento aún después de haberlo firmado y, por ello **NO AUTORIZO** la realización del procedimiento descrito anteriormente y, habiendo entendido las implicancias que ello conlleva, asumo las consecuencias que de ello puedan derivarse para la salud o la vida del paciente, deslindando de toda responsabilidad al Equipo médico y a la Institución.



Firma y/o huella digital del padre o responsable legal del paciente

N° DNI _____

Firma y sello del Personal Asistencial que realiza el procedimiento.

DNI _____

N° de Colegiatura: _____

ANEXO 8.2: PARTICIPANTES EN LA ELABORACIÓN DE LA GUÍA TÉCNICA: GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO 20

.....
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO UNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

Elaborado por:	Eduardo Silva Rivera Victor Huaman Rojas Rocio Davalos Quevedo Carlos Guevara Effio Patricia Chuquiure Valenzuela Enrique Cordova Aguirre				
Firma y Sello:	**				
	Fecha:		Hora:		Lugar:

Revisado por:					
Firma y Sello:	**		**		
	Fecha:		Hora:		Lugar:

	Jefe de Servicio		Jefe de Departamento
Aprobado por:			MINISTERIO DE SALUD INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO DAVID ELMER AVEGAÑO ZANABRIA Jefe del Departamento de Investigación, Docencia y Altoron Cirugía CMP: 022609 R.N.E. 018910 - 022617

MINISTERIO DE SALUD
 INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

 RAFAEL REYES GONGORA
 Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
 C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

Firma y Sello:	**		**		
	Fecha:		Hora:		Lugar:

**** Colocar Firma y Sello del personal participante.**

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

ANEXO 8.3: DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS

El/los elaborador(es), el/los revisor(es) y el/los Jefe(s) declaran no tener ningún conflicto de interés potencial con respecto a la investigación, autoría y/o publicación de la Guía Técnica: **GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN**

ELABORADO POR:

EDUARDO SILVA RIVERA

Firma y Sello:

Fecha, hora y lugar:

REVISADO POR:

Firma y Sello: _____

Fecha, hora y lugar:

APROBADO POR:

Jefe de Departamento: _____

Jefe de Servicio: _____

Firmas y Sellos: _____

Fecha, hora y lugar:

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

ANEXO 8.4: INSUMOS, EQUIPOS BIOMÉDICOS Y/O MEDICAMENTOS UTILIZADOS:

Instrucción: detallar de manera ordenada en el cuadro de denominación el/los equipos biomédicos, instrumental y mobiliario a utilizar, además de la cantidad y especificaciones de cada uno.

N°	Denominación	Cantidad	Especificaciones
	Máquina de gases arteriales	01	Gases arteriales, electrolitos, lactato, glucosa, hemoglobina, bilirrubina
	Bomba infusoras	06	Perfusoras de medicamentos de 20-50 ml
	Ventilador mecánico	01	Modos IMV, AC, Neo-pediátrico- adulto. Volumen Presión, CPAP nasal
	Monitor multiparametros	01	2-3 líneas de presión invasivas, 8 o más parámetros
	Marcapaso externo	01	Dual A-V. Modos DDD, VVI, AAI, Sobreestimulación auricular
	Sistema de Drenaje mediastinal y pleural	03	Sistema doble cámara presión negativa vacuum

Instrucción: detallar de manera ordenada en el cuadro las características de los medicamentos con D.C.I. (Denominación Común Internacional), concentración, forma farmacéutica, presentación y dosis.

N°	DCI	Concentración	Forma Farmacéutica	Presentación	Dosis
	Dopamina	200 mg/5ml	ampolla	frasco 5ml	3-10ug/kg/min
	Adrenalina	1mg/1ml	ampolla	frasco 1 ml	0.001-0.1ug/kg/min
	Milrinona	10 mg/10 ml	ampolla	frasco 10 ml	0.35-0.5ug/kg/min
	Norepinefrina	4mg/4ml	ampolla	frasco 4 ml	0.1-1ug/kg/min
	ácido tranexámico	100mg/10 ml	iny	frasco 10 ml	20 mg/kg/día

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

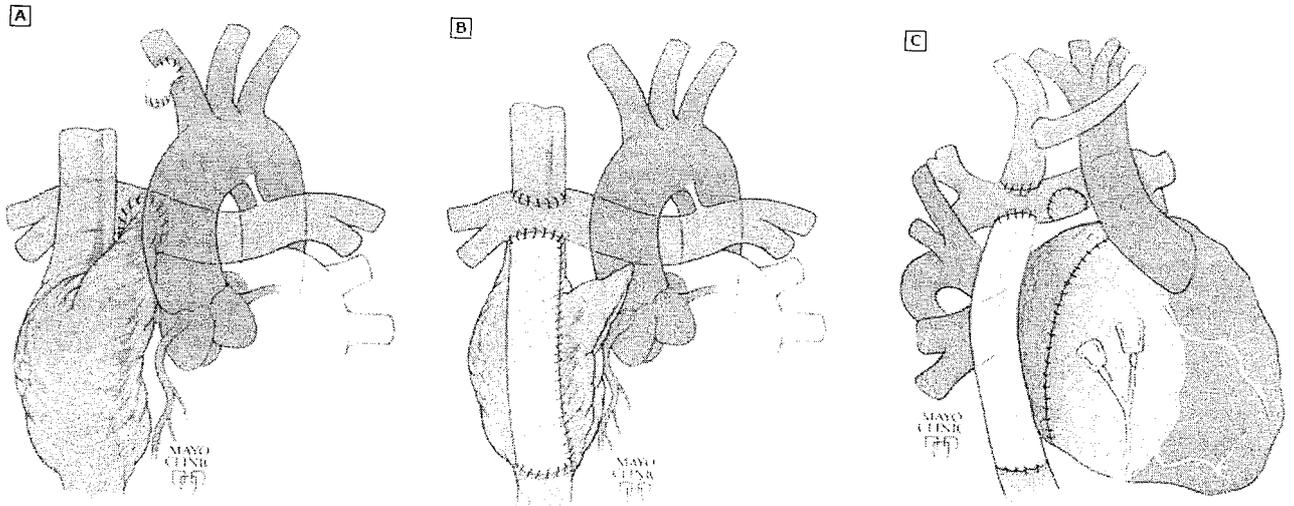
	Heparina sódica	5000 U x 20 ml.	Inyectable	EV	5 UI/kg/h
	Heparina sódica	5000 UI/5ml	Inyectable	EV	20-50 U/kg luego 5-20 U/kg/h
	Sildenafil	50 mg	tableta	VO / Enteral	0.2-4 mg/kg/do
	Complejo protrombinico humano	500 UI	Inyectable	EV	0.9-1.9 ml/kg
	Warfarina	5 mg	Comprimido	VO	0,2 mg/kg
	heparina de bajo peso molecular (HBPM)	4000 UI/0.4 ml	Inyectable	SC	0,75 mg/kg/dosis cada 12 horas.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

ANEXOS 8.5: OTROS .

Figura 1

Conexiones de Fontan

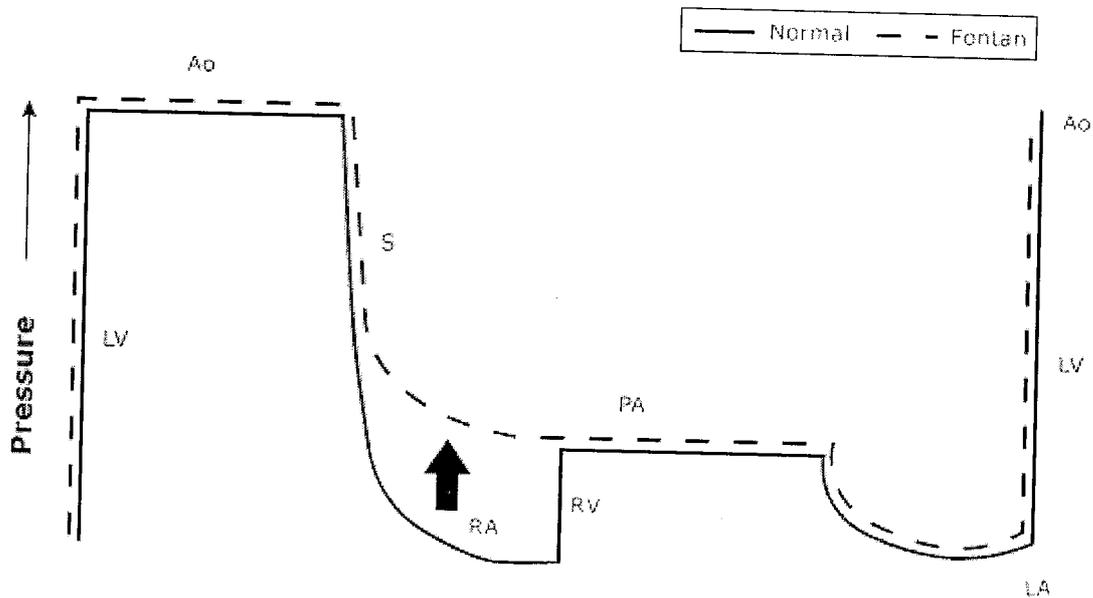


Esta ilustración muestra una conexión auriculopulmonar clásica de Fontan (figura A) en un paciente con antecedentes de derivación Blalock-Thomas-Taussig (también conocida comúnmente como derivación Blalock-Taussig). Se ha anastomosado la orejuela auricular derecha a la confluencia PA y se ha cerrado la comunicación interauricular. Estas maniobras dirigen el flujo venoso desde ambas venas cavas a través de la aurícula derecha y hacia el lecho vascular pulmonar sin la ayuda de una bomba ventricular. La conexión de la AP principal al ventrículo se ha interrumpido para eliminar cualquier derivación residual de izquierda a derecha. Las figuras B y C ilustran modificaciones del concepto original de Fontan. Ambos utilizan una anastomosis bidireccional directa de la SVC a la PA derecha y un conducto para conectar la IVC a la PA. La figura B muestra un ejemplo de un conducto intraauricular que conecta la IVC con la PA. Esta modificación todavía se puede usar cuando las anomalías venosas pulmonares u otras complican la colocación o el uso de un conducto extracardíaco. La figura C ilustra la anatomía de un Fontan extracardíaco. Un conducto sin válvula completa la conexión del IVC al PA. Este conducto se coloca dentro del espacio pericárdico pero fuera del propio corazón. Se prefiere este tipo de conexión porque coloca todo el volumen auricular nativo del paciente bajo la presión de distensión más baja posible. Tanto en el tipo de conducto intraauricular como en el de conducto extracardíaco, se puede colocar una pequeña fenestración entre el conducto y la aurícula, lo que permite un pequeño cortocircuito auricular persistente de derecha a izquierda. Por lo general, se coloca un marcapasos epicárdico durante este procedimiento de conversión; los cables se ven unidos al corazón en este esquema.

Figura 2

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 30051 R.N.E. 023042

Presiones circulatorias relativas en un paciente posoperado de Fontan en comparación con un individuo sano con corazón biventricular



Chronic elevation of central venous pressures

Este gráfico muestra las presiones circulatorias relativas en un corazón biventricular normal (línea continua) y un paciente con una operación de Fontan (línea discontinua). En ambas situaciones, las circulaciones sistémica y pulmonar están conectadas en serie. La principal diferencia que se observa en reposo está en la presión venosa central. Sin un ventrículo que bombee sangre desde las venas sistémicas a los pulmones, la presión venosa central permanece elevada.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 38851 R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO UNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

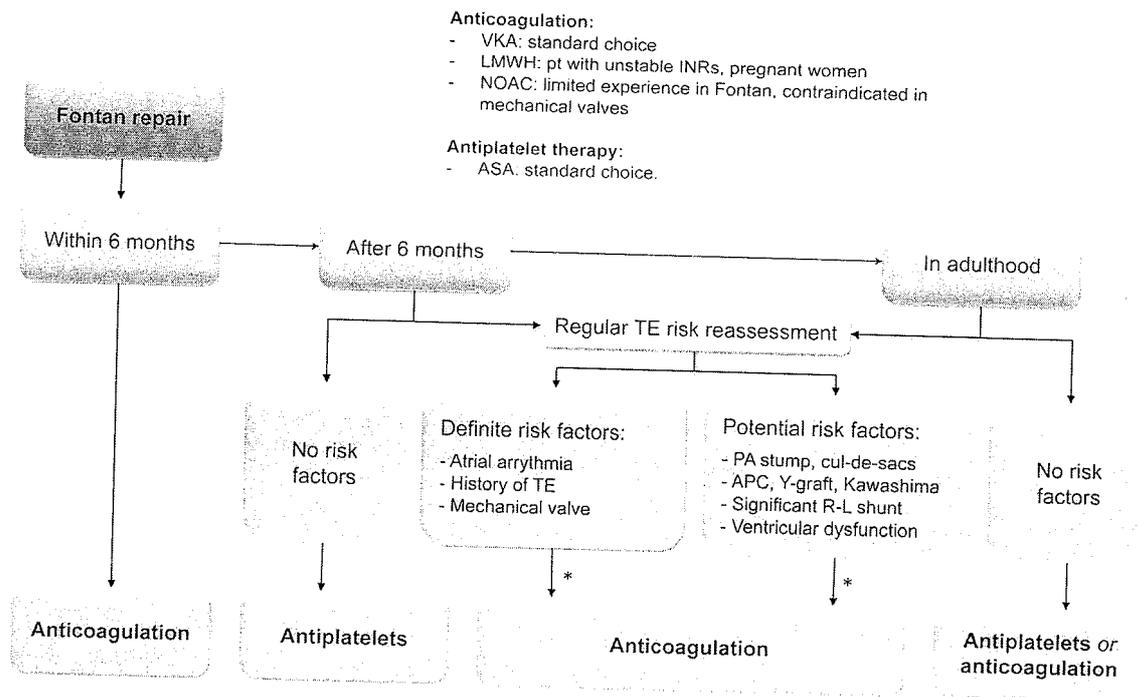


Figura 3. Algoritmo de árbol de decisión sugerido para la tromboprolifaxis posterior a la reparación de Fontan. *Según las guías mencionadas en esta revisión: en adultos con factores de riesgo definidos y en todos los pacientes con válvulas mecánicas se recomienda la anticoagulación (nivel I). En niños con cualquier factor de riesgo distinto de la válvula mecánica o en adultos con solo factores de riesgo potenciales se debe considerar la anticoagulación (nivel IIa). APC, atriopulmonary connection; ASA, acetyl salicylic acid; LMWH, low molecular-weight heparin; NOAC, non-vitamin K antagonist oral anticoagulant; PA, pulmonary artery; R-L, right-to-left; TE, thromboembolic event; VKA, vitamin K antagonist.

MINISTERIO DE SALUD
 INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
 RAFAEL REYES GONGORA
 Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
 C.M.P. 3885 R.N.E. 022082

GUÍA TÉCNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL VENTRÍCULO ÚNICO POST PROCEDIMIENTO FONTAN

Grado de recomendación. Descripción	Beneficio vs. riesgo y carga	Calidad metodológica que apoya la evidencia	Implicaciones
1A. Recomendación fuerte, evidencia de alta calidad	Los beneficios superan claramente los riesgos y cargas, o viceversa	EC sin importantes limitaciones o evidencia abrumadora de estudios observacionales	Recomendación fuerte, puede aplicarse a la mayoría de los pacientes en la mayoría de circunstancias, sin reserva
1B. Recomendación fuerte, evidencia de moderada calidad	Los beneficios superan claramente los riesgos y cargas, o viceversa	EC con importantes limitaciones (resultados inconsistentes, defectos metodológicos, indirectos o imprecisos) o pruebas excepcionalmente fuertes a partir de estudios observacionales	Recomendación fuerte, puede aplicarse a la mayoría de los pacientes en la mayoría de circunstancias, sin reserva
1C. Recomendación fuerte, evidencia de baja o muy baja calidad	Los beneficios superan claramente los riesgos y cargas, o viceversa	Estudios observacionales o series de casos	Recomendación fuerte, pero puede cambiar cuando se disponga de mayor evidencia de calidad
2A. Recomendación débil, evidencia de alta calidad	Beneficios estrechamente equilibrados con los riesgos y la carga	EC sin importantes limitaciones o evidencia abrumadora de estudios observacionales	Recomendación débil, la mejor acción puede variar dependiendo de las circunstancias de los pacientes o de los valores de la sociedad
2B. Recomendación débil, evidencia de moderada calidad	Beneficios estrechamente equilibrados con los riesgos y la carga	EC con importantes limitaciones (resultados inconsistentes, defectos metodológicos, indirectos o imprecisos) o pruebas excepcionalmente fuertes a partir de estudios observacionales	Recomendación débil, la mejor acción puede variar dependiendo de las circunstancias de los pacientes o de los valores de la sociedad
2C. Recomendación débil, evidencia de baja o muy baja calidad	incertidumbre en las estimaciones de beneficios, riesgos y cargas, los beneficios, riesgos, y la carga puede estar estrechamente equilibrado	Estudios observacionales o series de casos	Recomendaciones muy débiles, otras alternativas pueden ser igualmente razonables

Tabla 1. GRADE modificado: grados de recomendación

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2019; :CIR0000000000000696.
2. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73:e81.
3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26:240.
4. Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2007; 28:438.
5. Shafer KM, Garcia JA, Babb TG, et al. The importance of the muscle and ventilatory blood pumps during exercise in patients without a subpulmonary ventricle (Fontan operation). *J Am Coll Cardiol* 2012; 60:2115.
6. Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation: a potential role for new pulmonary hypertension therapies. *Heart* 2010; 96:911.
7. Goldberg DJ, Dodds K, Rychik J. Rare problems associated with the Fontan circulation. *Cardiol Young* 2010; 20 Suppl 3:113.
8. Schilling C, Dalziel K, Nunn R, et al. The Fontan epidemic: Population projections from the Australia and New Zealand Fontan Registry. *Int J Cardiol* 2016; 219:14.
9. Akintoye E, Miranda WR, Veldtman GR, et al. National trends in Fontan operation and in-hospital outcomes in the USA. *Heart* 2019; 105:708.
10. Hosein RB, Clarke AJ, McGuirk SP, et al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'? *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31:344.

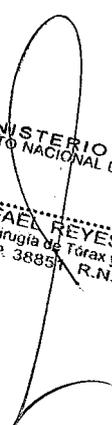

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL
RAFAEL REYES GONGORA
 Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
 C.M.P. 38851 / R.N.E. 022082

11. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:S1.
12. Veldtman GR, Nishimoto A, Siu S, et al. The Fontan procedure in adults. *Heart* 2001; 86:330.
13. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, et al. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87:74.
14. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:682.
15. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol* 1993; 71:959.
16. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:228.
17. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82:1681.
18. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB, et al. Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac fontan? *J Am Coll Cardiol* 1999; 34:539.
19. Hsu DT, Quaegebeur JM, Ing FF, et al. Outcome after the single-stage, nonfenestrated Fontan procedure. *Circulation* 1997; 96:II.
20. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, et al. Fenestration improves clinical outcome of the fontan procedure: a prospective, randomized study. *Circulation* 2002; 105:207.
21. Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:85.
22. Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart* 2005; 91:839.
23. Egbe AC, Miranda WR, Anderson JH, Borlaug BA. Hemodynamic and Clinical Implications of Impaired Pulmonary Vascular Reserve in the Fontan Circulation. *J Am Coll Cardiol* 2020; 76:2755.
24. Miranda WR, Jain CC, Borlaug BA, et al. Exercise invasive hemodynamics in adults post-Fontan: A novel tool in understanding functional limitation and liver disease. *J Heart Lung Transplant* 2022; 41:704.
25. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008; 117:85.
26. Ghelani SJ, Harrild DM, Gauvreau K, et al. Comparison Between Echocardiography and Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Predicting Transplant-Free Survival After the Fontan Operation. *Am J Cardiol* 2015; 116:1132.

27. Rabbitts JA, Groenewald CB, Mauermann WJ, et al. Outcomes of general anesthesia for noncardiac surgery in a series of patients with Fontan palliation. *Paediatr Anaesth* 2013; 23:180.
28. Egbe AC, Khan AR, Ammash NM, et al. Predictors of procedural complications in adult Fontan patients undergoing non-cardiac procedures. *Heart* 2017; 103:1813.
29. Driscoll DJ, Danielson GK, Puga FJ, et al. Exercise tolerance and cardiorespiratory response to exercise after the Fontan operation for tricuspid atresia or functional single ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:1087.
30. Zellers TM, Driscoll DJ, Mottram CD, et al. Exercise tolerance and cardiorespiratory response to exercise before and after the Fontan operation. *Mayo Clin Proc* 1989; 64:1489.
31. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:99.
32. Harrison DA, Liu P, Walters JE, et al. Cardiopulmonary function in adult patients late after Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26:1016.
33. Durongpisitkul K, Driscoll DJ, Mahoney DW, et al. Cardiorespiratory response to exercise after modified Fontan operation: determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:785.
34. McCrindle BW, Williams RV, Mital S, et al. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. *Arch Dis Child* 2007; 92:509.
35. Rhodes J, Garofano RP, Bowman FO Jr, et al. Effect of right ventricular anatomy on the cardiopulmonary response to exercise. Implications for the Fontan procedure. *Circulation* 1990; 81:1811.
36. Strömvall Larsson E, Eriksson BO. Haemodynamic adaptation during exercise in fontan patients at a long-term follow-up. *Scand Cardiovasc J* 2003; 37:107.
37. Goldberg DJ, Avitabile CM, McBride MG, Paridon SM. Exercise capacity in the Fontan circulation. *Cardiol Young* 2013; 23:824.
38. Shachar GB, Fuhrman BP, Wang Y, et al. Rest and exercise hemodynamics after the Fontan procedure. *Circulation* 1982; 65:1043.
39. Balfour IC, Drimmer AM, Nouri S, et al. Pediatric cardiac rehabilitation. *Am J Dis Child* 1991; 145:627.
40. Egbe AC, Driscoll DJ, Khan AR, et al. Cardiopulmonary exercise test in adults with prior Fontan operation: The prognostic value of serial testing. *Int J Cardiol* 2017; 235:6.
41. Tran DL, Gibson H, Maiorana AJ, et al. Exercise Intolerance, Benefits, and Prescription for People Living With a Fontan Circulation: The Fontan Fitness Intervention Trial (F-FIT)-Rationale and Design. *Front Pediatr* 2021; 9:799125.
42. Nathan AS, Loukas B, Moko L, et al. Exercise oscillatory ventilation in patients with Fontan physiology. *Circ Heart Fail* 2015; 8:304.

43. Jacobsen RM, Ginde S, Mussatto K, et al. Can a home-based cardiac physical activity program improve the physical function quality of life in children with Fontan circulation? *Congenit Heart Dis* 2016; 11:175.
44. Goldberg B, Fripp RR, Lister G, et al. Effect of physical training on exercise performance of children following surgical repair of congenital heart disease. *Pediatrics* 1981; 68:691.
45. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JA, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015; 132:e281.
46. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018; 39:3165.
47. Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:763.
48. Hoare JV, Radford D. Pregnancy after fontan repair of complex congenital heart disease. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2001; 41:464.
49. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92:1290.
50. Cauldwell M, Steer PJ, Bonner S, et al. Retrospective UK multicentre study of the pregnancy outcomes of women with a Fontan repair. *Heart* 2018; 104:401.
51. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49:2303.
52. Pundi KN, Pundi K, Johnson JN, et al. Contraception Practices and Pregnancy Outcome in Patients after Fontan Operation. *Congenit Heart Dis* 2016; 11:63.
53. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:933.
54. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, et al. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85:469.
55. Ono M, Boethig D, Goerler H, et al. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation--effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30:923.
56. Salazar JD, Zafar F, Siddiqui K, et al. Fenestration during Fontan palliation: now the exception instead of the rule. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140:129.
57. Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ, et al. The lateral tunnel Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome: results of 100 consecutive patients. *Pediatr Cardiol* 2007; 28:426.
58. Morris SA, Ethen MK, Penny DJ, et al. Prenatal diagnosis, birth location, surgical center, and neonatal mortality in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2014; 129:285.

59. Ghanayem NS, Allen KR, Tabbutt S, et al. Interstage mortality after the Norwood procedure: Results of the multicenter Single Ventricle Reconstruction trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 144:896.
60. Heidendael JF, Engele LJ, Bouma BJ, et al. Coagulation and Anticoagulation in Fontan Patients [published correction appears in *Can J Cardiol*. 2023 Nov;39(11):1731]. *Can J Cardiol*. 2022;38(7):1024-1035. doi:10.1016/j.cjca.2022.01.028
61. C.B. Huddleston. The failing Fontan: options for surgical therapy. *Pediatr Cardiol*. 2007, 28: 472-476.
62. Baumgartner, H., De Backer, J., Babu-Narayan, S., Budts, W. et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol*. 2021;74(5):436.e1-436.e79. DOI: 10.1016/j.recesp.2020.10.023
63. Chowdhury UK, George N, Sankhyan LK, et al. Fontan failure: phenotypes, evaluation, management, and future directions. *Cardiol Young*. 2022;32(10):1554-1563. doi:10.1017/S1047951122001433
64. Johnson J, Connolly H. Overview of the management and prognosis of patients with Fontan circulation. In: *UptoDate*, Veltman G (ed), *UptoDate*, Yeon S. (Accessed on November 25, 2023.)



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
RAFAEL REYES GONGORA
Jefe de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
C.M.P. 3885 R.N.E. 022082