UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

TEMA:

Factores determinantes en la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, en el periodo 2017 a 2024

AUTORA:

Angie del Rocío Castro Vera

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de

ESPECIALISTA EN PEDIATRA

TUTOR:

Dr. Ricardo Enrique Briceño Barboza

Guayaquil, Ecuador

Octubre 2026

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

CERTIFICACIÓN

Corresponde certificar que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por **la Md. Angie del Rocío Castro Vera,** como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría.**

TUTOR

f. _____

Dr. Ricardo Enrique Briceño Barboza

COORDINADORA DEL PROGRAMA Y DE DOCENCIA DEL HOSPITAL

f. _____

Dra. Mercedes Margarita Chimbo Jiménez

DIRECTOR DEL PROGRAMA

f. _____

Dr. Antonio María Aguilar Guzmán

Guayaquil, octubre 2026

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Md. Angie del Rocío Castro Vera

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, **Factores determinantes en la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, en el periodo 2017 a 2024,** previo a la obtención del título de Especialista en Pediatría, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias bibliográficas. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, octubre 2026

AUTORA

f. _____

Md. Angie del Rocío Castro Vera

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

AUTORIZACIÓN

Md. Angie del Rocío Castro Vera

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Factores determinantes en la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, en el periodo 2017 a 2024**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, octubre 2026

AUTORA

f. _____

Md. Angie del Rocío Castro Vera


Informe de análisis
Compilatio Studium
TITULACIÓN-ANGIE CASTRO VERA OCT 17
ID : 25eabca08861586d3e17f1b528566b2702dc2bd4
3%
Textos sospechosos
Nombre del fichero : TITULACIÓN-ANGIE CASTRO VERA OCT 17.txt
Tamaño del archivo original : 270,74 kB
Número de palabras : 15.289
Depositante : Angie Castro
Fecha de depósito : 19 de octubre de 2026
Tipo de carga : interface
fecha de fin de análisis : 19 de octubre de 2026
Resumen (sección 1/3)
Localización de los textos sospechosos en el documento :
Incluido en el porcentaje de textos sospechosos :
Similitudes
3%
Pasajes con similitudes a fuentes encontradas en diferentes colecciones.
Detección de IA
0%
Textos con formulaciones estilísticamente similares a las de un texto generado por IA.
Este índice es un indicador y no una prueba. Comprueba con el autor si domina los conocimientos mencionados en el documento.

Dedicatoria

Dedico este trabajo de investigación a todos los niños con cardiopatías congénitas del Ecuador. Los que están con nosotros y a los que nos esperan en el cielo.

Angie del Rocío Castro Vera

Agradecimiento

Agradezco a Dios, pues fue Él quien me escuchó y me permitió lograr mi sueño de ser pediatra. Al Señor de la buena esperanza y a la Virgen de la medalla milagrosa por atender mis oraciones.

Agradezco a mi abuelita Petita, que está en el cielo, por enseñarme a ser perseverante, luchadora, independiente y solidaria.

A mi mamá por trabajar duro y nunca darse por vencida para que mi hermana y yo pudiéramos lograr nuestras metas.

A mi papá por enseñarme resiliencia y buena actitud ante las dificultades.

A mi hermana, Vanessa, quien siempre me apoya, me guía y me da ánimos para perseguir mis sueños.

A mi hijo, Nick, por recibirme siempre con alegría luego de esperar más de 24 horas para verme.

A mis tíos, tías, primos, primas quiénes siempre creyeron en mí.

A Davi, por su paciencia, su amor y su apoyo. Siempre le estaré agradecida.

A mi tutor, el Dr. Ricardo Briceño, por sus enseñanzas, su guía y por no ser egoísta con los conocimientos que alberga en su excepcional mente.

Angie del Rocío Castro Vera

Índice de contenidos

Índice de gráficos XI
Abreviaturas XII
Resumen XIII
Abstract XIV
Introducción 1
CAPITULO I 4
1.1 Problema de investigación 4
1.2 Justificación del problema 5
1.3 Objetivos 6
1.3.1 Objetivo general 6
1.3.2 Objetivos específicos 6
1.4 Formulación de hipótesis 7
CAPITULO II 8
2.1 Antecedentes 8
2.2 Marco teórico 13
2.2.1 Cirugía de Fontan 13
2.2.2 Cardiopatías congénitas univentriculares 15
2.2.3 Fundamentos Fisiológicos 15
2.2.4 Etapas de la cirugía de Fontan 17
2.2.4.1 Etapa I 17
2.2.4.2 Etapa II 17
2.2.4.3 Etapa III 18
2.2.5 Factores de riesgo sociodemográficos 19
2.2.6 Factores preoperatorios 21
2.2.7 Índices de cateterismo 22
2.2.7.1 Presión Arterial Pulmonar media (PAPm) 22
2.2.7.2 Resistencia vascular pulmonar indexada (RVPi) 23
2.2.7.3 Gradiente transpulmonar (GTP) 24
2.2.7.4 Índice de Nakata 24
2.2.7.5 Índice de McGoon 25
2.2.8 Complicaciones 26
2.2.8.1 Complicaciones inmediatas 27
2.2.8.2 Complicaciones a largo plazo 27

CAPITULO III 29
3.1 Marco metodológico 29
3.1.1 Tipo y diseño de estudio 29
3.1.2 Universo 29
3.1.3 Población 30
3.1.4 Muestra 30
3.1.5 Criterios de inclusión 30
3.1.6 Criterios de exclusión 30
3.1.7 Instrumentos de evaluación o recolección de los datos 30
3.1.8 Procesamiento de los datos 31
3.1.9 Aspectos éticos 32
3.1.10 Operacionalización de variables 33
CAPITULO IV 37
4.1 Resultados 37
CAPÍTULO IV 55
Discusión 55
Novedad científica 60
Conclusiones 61
Recomendaciones 62
Referencias bibliográficas 64

Índice de tablas

Tabla 1. Consolidado de las características sociodemográficas de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. 38

Tabla 2. Diagnósticos 41

Tabla 3. Fracción de eyección del ventrículo único previo a la cirugía de Fontan 42

Tabla 4. Variables de presiones pulmonares de los pacientes previo a la cirugía de Fontan. 43

Tabla 5. Parámetros anatómicos de las arterias pulmonares previo a la cirugía de Fontan. 44

Tabla 6. Tipo de cirugía Fontan 45

Tabla 7. Complicaciones inmediatas luego de la cirugía de Fontan 45

Tabla 8. Complicaciones a largo plazo tras la cirugía de Fontan 46

Tabla 9. Estado al alta y sobrevida 46

Tabla 10. Relación entre características sociodemográficas y sobrevida 48

Tabla 11. Relación entre diagnóstico y sobrevida. 48

Tabla 12. Características hemodinámicas y su relación con la sobrevida 50

Tabla 13. Presión media de la arteria pulmonar y sobrevida 50

Tabla 14. Tipo de Fontan y sobrevida 51

Tabla 15. Fenestración y sobrevida 52

Tabla 16. Complicaciones inmediatas y sobrevida 53

Tabla 17. Comparativo de porcentaje de sobrevida luego de la cirugía de Fontan vs la actualidad 54

Índice de gráficos

Gráfico 1. Edad 38

Gráfico 2. Sexo 39

Gráfico 3. Estrato social 39

Gráfico 4. Provincia de residencia 40

Gráfico 5. Estado nutricional 40

Gráfico 6. Variables de presiones pulmonares de los pacientes previo a la cirugía de Fontan. 43

Gráfico 7. Grupos de índice de Nakata y McGoon 44

Abreviaturas

CID: Coagulación intravascular diseminada

GTP: Gradiente transpulmonar

HFIB: Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante

NYHA: New York Heart Association

PAPm: Presión arterial pulmonar media

PLE: Enteropatía perdedora de proteínas (Protein-Losing Enteropathy)

RVP: Resistencia vascular pulmonar

RVPi: Resistencia vascular pulmonar indexada

Resumen

Introducción: la cirugía de Fontan constituye la última etapa del manejo paliativo de cardiopatías de tipo ventrículo único. A pesar del evidente aumento de la supervivencia, la evolución de los pacientes está condicionada aún por diversos factores. **Objetivo:** determinar los factores relacionados a la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2017 a 2024. **Metodología:** se realizó un estudio cuantitativo, observacional, descriptivo-analítico, retrospectivo y de seguimiento longitudinal. Constó de 33 pacientes. Se obtuvo la información de las historias clínicas, y luego procesada mediante jamovi 2.7. **Resultados:** la edad media al momento de la cirugía fue de 7,58 años. Los parámetros preoperatorios mostraron, en general, condiciones favorables, con una RVPi media de 1,33 WU·m², índice de Nakata de 234 mm²/m² e índice de McGoon de 1,92. Se encontraron diferencias significativas entre vivos y fallecidos en el gradiente transpulmonar ($p= 0,028$) y en la presión arterial pulmonar media ($p < 0,001$). De los 33 pacientes, 31 egresaron vivos (93,9%). **Conclusión**: en este estudio no se encontraron diferencias estadísticamente significativas asociadas a la sobrevida en las variables sociodemográficas, clínicas y quirúrgicas estudiadas. Con respecto a los parámetros hemodinámicos, la PAPm y el GTP sí presentaron diferencias significativas. No obstante, estos resultados deben interpretarse con cautela debido al reducido tamaño muestral del presente estudio.

Palabras clave: cirugía de Fontan; ventrículo único; sobrevida; cardiopatías congénitas.

Abstract

Introduction: the Fontan procedure represents the final stage in the palliative management of single-ventricle heart disease. Despite the evident increase in survival rates, patient outcomes are still influenced by various factors. **Objective:** to evaluate the factors determining survival in patients undergoing Fontan surgery at the Dr. Francisco De Icaza Bustamante Children's Hospital between 2017 and 2024. **Methods:** a quantitative, observational, descriptive-analytical, retrospective, and longitudinal follow-up study was conducted. It consisted of 33 patients. Information was obtained from medical records and then processed using Jamovi 2.7. **Results:** the mean age at the time of surgery was 7.58 years. Preoperative parameters generally showed favorable conditions, with a mean pulmonary vascular resistance (PVR) of 1.33 WU·m², a Nakata index of 234 mm²/m², and a McGoon index of 1.92. Significant differences were found between survivors and deceased patients in the transpulmonary gradient ($p = 0.028$) and in mean pulmonary arterial pressure ($p < 0.001$). Of the 33 patients, 31 were discharged alive (93.9%). **Conclusion:** in this study, no statistically significant differences were found in survival associated with the sociodemographic, clinical, and surgical variables studied. Regarding hemodynamic parameters, mean pulmonary arterial pressure and transpulmonary gradient, did show significant differences. However, these results should be interpreted with caution due to the small sample size of this study.

Keywords: Fontan surgery; single ventricle; survival; congenital heart disease.

Introducción

Las cardiopatías congénitas se establecen como causales principales de morbi-mortalidad en la población pediátrica a nivel mundial. De estas, las malformaciones con ventrículo único representan un desafío médico y quirúrgico, dado su grave compromiso de la circulación sistémica y pulmonar. Es así que, la cirugía de Fontan se establece como una estrategia paliativa crucial, con el objetivo de optimizar la oxigenación y la calidad de vida del paciente, al redirigir el retorno venoso sistémico de manera directa hacia la circulación pulmonar sin pasar por un ventrículo funcional.

Desde su primera implementación en la década de 1970s,[1] la técnica de Fontan ha experimentado múltiples modificaciones que han permitido mejorar los resultados a corto, mediano y largo plazo. El fundamento de la cirugía de Fontan es crear una canalización del retorno venoso hacia la arteria pulmonar sin la ayuda de un impulso ventricular inmediato. Este procedimiento quirúrgico ha recibido modificaciones con el fin de disminuir la mortalidad atribuida a la cirugía y prolongar la duración de este sistema circulatorio especial.[2] Logrando así que la supervivencia a largo plazo haya mejorado de manera impactante en los últimos 40 años. Sin embargo, estos pacientes aún presentan múltiples comorbilidades, como arritmias, eventos tromboembólicos, enteropatía perdedora de proteínas, insuficiencia cardiaca y muerte súbita, siendo estas dos últimas las principales causas de mortalidad.[3] Por lo que, la sobrevida de los pacientes sometidos a esta cirugía está influenciada por una serie de factores determinantes, que incluyen tanto condiciones preoperatorias como la edad al momento de la cirugía, la anatomía cardiovascular subyacente, la función

ventricular, la presencia de hipertensión pulmonar, así como variables intraoperatorias y del seguimiento postquirúrgico.

Con respecto a la incidencia de las cardiopatías congénitas, estas se presentan en aproximadamente 8-10 por cada 1.000 nacidos vivos,[4] lo que constituye un problema de salud pública. De estas cardiopatías, la atresia tricuspídea, el ventrículo izquierdo hipoplásico, la doble salida del ventrículo derecho, entre otras que requieren cirugía de corazón univentricular, se presentan en 0,08 a 0,4 por cada 1.000 nacidos vivos.[5] A nivel nacional, porcentualmente, estas cardiopatías representan aproximadamente un 25,8% de los casos,[6] las cuales son consideradas como enfermedades catastróficas,[7] para lo cual existen leyes que dan prioridad al manejo clínico-quirúrgico de estas anomalías.

Siguiendo el contexto ecuatoriano, el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, representa uno de los centros de referencia en el tratamiento de cardiopatías congénitas complejas. Realizando, en los últimos años, diferentes procedimientos quirúrgicos de alta complejidad, entre ellos la cirugía de Fontan, logrando una mejoría en la sobrevida de los pacientes pertenecientes a la red pública. No obstante, existe escasa información sistematizada a nivel nacional sobre los factores que condicionan la sobrevida de estos pacientes en el mediano y largo plazo, lo cual limita la posibilidad de mejorar los protocolos de manejo y de establecer estrategias preventivas y terapéuticas más efectivas.

Por esta razón, el presente estudio analiza los factores relacionados con la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo 2017 - 2024. Logrando describir la experiencia de esta institución, así como aportar información que

pueda usarse en futuras investigaciones sobre cardiopatías univentriculares en el país.

CAPITULO I

1.1 Problema de investigación

Dada su complejidad, las cardiopatías con fisiología de corazón univentricular necesitan como medida final paliativa la cirugía de Fontan. Sin embargo, en el Ecuador, los hospitales pertenecientes al Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social no poseen tal capacidad resolutiva, y solo 2 hospitales pertenecientes al Ministerio de Salud Pública son capaces de otorgar esta atención especializada clínica y quirúrgicamente. Por lo que, estos 2 centros resultan ser insuficientes para estas patologías, lo que obliga a realizar derivaciones a centros privados, con el consecuente aumento del costo que asume el estado, en el tratamiento de estas anomalías.

En el contexto nacional, y específicamente en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, institución de referencia en cardiología pediátrica, el número de cirugías de Fontan ha ido en aumento, lo que refleja tanto un mayor acceso a servicios especializados como un reconocimiento de la importancia de ofrecer alternativas quirúrgicas complejas dentro del sistema de salud pública. Sin embargo, pese a esta evolución, aún persisten vacíos importantes en el conocimiento local sobre los factores que inciden en la sobrevida de los pacientes operados, especialmente en el mediano y largo plazo. Esta carencia de datos limita la capacidad de los equipos médicos para anticiparse a eventos adversos, ajustar estrategias terapéuticas y mejorar los protocolos de seguimiento.

Por otro lado, los pacientes con cirugía de Fontan, no están exentos de presentar complicaciones e incluso muerte. Por lo que, siendo un problema de

salud pública, esta investigación tiene como objetivo determinar los factores relacionados a la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital de niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, en el periodo 2017 - 2024.

1.2 Justificación del problema

La cirugía de Fontan representa una de las intervenciones quirúrgicas más complejas y determinantes en el tratamiento de cardiopatías congénitas severas que cursan con fisiología univentricular. Claramente la supervivencia de estos pacientes ha mejorado notablemente en las últimas décadas debido a los avances quirúrgicos y al cuidado postoperatorio. Y, aunque no constituye un tratamiento como tal, ha permitido mejorar significativamente la sobrevida y calidad de vida de niños que, anteriormente, no tenían opciones terapéuticas viables.

Evidentemente, la identificación de factores determinantes en la supervivencia de esta población es crucial, para el reconocimiento oportuno de los pacientes con mayor riesgo de fracaso, y así poder diseñar estrategias de seguimiento individualizado. En Ecuador, la literatura científica sobre los resultados a largo plazo de los pacientes sometidos a Fontan es escasa, lo cual limita la disponibilidad de datos locales para la toma de decisiones clínicas y la planificación de políticas de salud pediátrica cardiovascular. El hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante es un centro de referencia nacional en cirugía cardíaca pediátrica, por lo que contar con un análisis detallado de sus resultados permitirá generar evidencia para futuras líneas de estudio en cardiopatías congénitas complejas, así como para la elaboración de una guía clínica procedimental que pueda ser difundida a todos los hospitales de la zona 8 y a nivel nacional con el fin de lograr mejorías en la atención integral, el manejo

perioperatorio y el seguimiento ambulatorio de estos pacientes. En definitiva, este trabajo responde a una necesidad clínica real y urgente, con un alto impacto potencial en la práctica médica, la gestión hospitalaria y, sobre todo, en la vida de los niños que enfrentan esta compleja condición cardíaca.

1.3 Objetivos

1.3.1 Objetivo general

Determinar los factores relacionados a la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, en el periodo 2017 - 2024.

1.3.2 Objetivos específicos

- Describir los posibles factores de riesgo sociodemográficos asociados a pacientes sometidos a cirugía de Fontan.
- Señalar las cardiopatías más frecuentes que son sometidas a cirugía de Fontan.
- Analizar las causas de mortalidad que presentan los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.
- Valorar las complicaciones inmediatas y tardías que presentan los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.
- Evaluar los factores que impactan de manera positiva a los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

1.4 Formulación de hipótesis

H0: No existe asociación estadísticamente significativa entre los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y sociodemográficos, y la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2017 a 2024.

H1: Existe asociación estadísticamente significativa entre los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y sociodemográficos y la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2017 a 2024.

El criterio de decisión será:

- Si la probabilidad obtenida del p-valor es < a 0,05 se rechaza la Ho.
- Si la probabilidad obtenida del p-valor es > a 0,05 se acepta la Ho.

CAPITULO II

2.1 Antecedentes

En Colombia, Gutiérrez-Gil *et al*., (2023), realizaron un estudio observacional retrospectivo en 81 pacientes sometidos al procedimiento de Fontan entre los años 2000 al 2020, con el objetivo de describir sus características clínicas, quirúrgicas y evolución posterior al procedimiento. Reportando una mediana de edad de 5,3 años al momento de la cirugía, y a la atresia tricuspídea como diagnóstico más frecuente (49,4 %). Por otro lado, un hallazgo relevante fue la disminución de la mortalidad durante el primer mes posoperatorio, que pasó de 8,6 % en el periodo 2000-2010 a 1,2 % después de 2010.[8] Los autores destacaron que la selección adecuada de los candidatos, en cuanto a las consideraciones de sus condiciones anatómicas y fisiológicas, es fundamental para mejorar los resultados a corto y largo plazo.

Similarmente, en Reino Unido, Knowles *et al*., (2024), analizaron una cohorte nacional del Reino Unido integrada por 3.292 niños con cardiopatía de ventrículo único funcional nacidos entre 2000 y 2018, con el propósito de determinar la influencia del sexo, la raza o etnia y el nivel de privación socioeconómica sobre la supervivencia y la completación de la cirugía de Fontan. Obteniendo como resultados que la supervivencia a los cinco años fue del 72,1 % y no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la supervivencia hasta los 18 años relacionadas con el sexo, la raza o etnia ni con el nivel de privación. Sin embargo, los pacientes de sexo femenino, procedencia asiática y residencia en áreas de mayor privación se asociaron con una menor probabilidad de realización de la tercera fase del Fontan.[9] Estos resultados muestran que los determinantes sociodemográficos no necesariamente se

asocian de forma directa con diferencias de mortalidad, pero pueden condicionar la posibilidad de llegar a la completación del Fontan.

En el mismo año, en el 2024, Mendoza-Soto *et al*., evaluaron la evolución de 74 pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan y seguidos durante una mediana de 10,3 años. Registrando parámetros previos al Fontan de una presión arterial pulmonar media de 12,2 ± 2,3 mmHg, gradiente transpulmonar de 3,6 ± 1,6 mmHg, RVPi de 1,1 ± 0,5 WU·m², índice de Nakata de 243,8 ± 85,2 mm²/m² e índice de McGoon de 2,0 ± 0,5. Reportando que el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, una mayor presión arterial pulmonar media, un mayor gradiente transpulmonar y un menor índice de McGoon se comportaron como predictores independientes de la necesidad de intervenciones posteriores.[10] Lo que demuestra el gran valor pronóstico de la evaluación anatómica y hemodinámica, previo a la cirugía de Fontan.

Asimismo, en un estudio multicéntrico basado en el Pediatric Cardiac Care Consortium, Suthar *et al*., (2026), analizaron 1.175 pacientes sometidos a cirugía de Fontan con cateterismo preoperatorio disponible y seguimiento prolongado. De ellos, 1.111 pacientes tuvieron una mediana de seguimiento de 20,6 años, periodo durante el cual se presentaron 85 fallecimientos y 49 trasplantes cardíacos. Resaltando que la presión arterial pulmonar media pre-Fontan fue el parámetro hemodinámico que mostró la asociación más consistente con los desenlaces posteriores. Ya que, por cada incremento de una desviación estándar de la presión arterial pulmonar media se observó un aumento de las posibilidades de fracaso hospitalario y un riesgo 2,2 veces mayor de muerte o trasplante al momento del alta.**[11]** En este contexto, los resultados refuerzan el papel de las

condiciones hemodinámicas preoperatorias como elementos determinantes en la evolución a largo plazo.

De manera similar, Ishigami *et al*., (2025), estudiaron retrospectivamente a 398 pacientes sometidos a Fontan extracardíaco entre 1997 y 2020. Obteniendo como resultados que la supervivencia global fue del 96 % a los 10 años y del 86 % a los 20 años, con una mortalidad temprana del 1,5 % y una mortalidad tardía del 3,8 %. Además, durante el seguimiento, el 12,5 %, desarrollaron fracaso de la circulación de Fontan. Entre los factores asociados de forma significativa con este desenlace se identificaron la dominancia ventricular derecha, con un HR de 4,7; la atresia aórtica, con un HR de 5,5; y la elevación de la presión arterial pulmonar media, con un HR de 2,3.[12] Lo que puede interpretarse como una supervivencia elevada del Fontan extracardíaco. Sin embargo, las características anatómicas y las condiciones hemodinámicas pulmonares continúan teniendo un papel importante en el riesgo de fracaso del circuito.

Por otro lado, en el 2022, Daley *et al*., estudiaron el impacto de la fenestración sobre los resultados a largo plazo utilizando datos de 1.443 pacientes con circulación Fontan de Australia y Nueva Zelanda. Finalmente, no se observaron diferencias significativas en la supervivencia a 20 años entre los pacientes con y sin fenestración. Sin embargo, el grupo fenestrado presentó mayor frecuencia de eventos tromboembólicos durante el seguimiento.[13] Con estos resultados concluyen que la fenestración puede tener utilidad hemodinámica, más no mostró un beneficio independiente sobre la supervivencia a largo plazo, por lo que su indicación debe individualizarse de acuerdo con el perfil clínico y hemodinámico del paciente.

Adicionalmente, Polat *et al*., (2023) analizaron la experiencia acumulada durante 27 años en 304 pacientes sometidos a cirugía de Fontan entre los años 1995 al 2022. Registrando una técnica extracardíaca en 278 y tunelización en 26 pacientes. Reportándose una mortalidad significativamente menor en los pacientes con Fontan extracardíaco, registrándose apenas 2 muertes en este grupo, versus 2 muertes en el grupo que recibió la técnica de túnel lateral cuya población era mucho menor. Asimismo, la estancia hospitalaria fue menor con la técnica extracardíaca.[5] Por lo que se determinó que la técnica quirúrgica empleada, entre otros factores, participan de manera importante en la morbilidad, mortalidad y evolución posterior de estos pacientes.

Semejantemente, Duran *et al*., (2026), desarrollaron un estudio observacional multicéntrico en ocho centros de cirugía cardíaca pediátrica, incluyendo 185 pacientes sometidos al procedimiento de Fontan entre el 2019 al 2021. Evidenciando que el drenaje pleural prolongado durante más de 14 días se presentó en el 22 % de los pacientes y el quilotórax en el 18 %. Además, los pacientes que desarrollaron quilotórax requirieron mayor tiempo de drenaje torácico, estancia más prolongada y experimentaron una mayor pérdida de peso.[14] Por tal motivo, estos resultados evidencian que las complicaciones pleurales deben detectarse y manejarse precozmente para evitar el fracaso de la cirugía de Fontan.

Del mismo modo, Chen *et al*. (2025), estudiaron 400 pacientes sometidos a cirugía de Fontan entre el 2004 y el 2023 con el objetivo de identificar factores asociados con mortalidad temprana y fracaso tardío del circuito. Con respecto a la mediana de edad al procedimiento, esta fue de 5,8 años y la mortalidad temprana fue de 5,5 %. Con las consecuentes tasas de supervivencia global a

5, 10 y 15 años del 97,5 %, 92,6 % y 90,0 %, respectivamente. En el análisis multivariado, la asplenia se asoció con un incremento marcado del riesgo de mortalidad temprana (OR 10,2), y un mayor tiempo de circulación extracorpórea. Mientras que, para los desenlaces tardíos, la heterotaxia se identificó como factor independiente de fracaso del Fontan, con un HR de 3,5.[15] Siendo que, aunque los resultados de supervivencia son favorables, determinadas características anatómicas y quirúrgicas continúan definiendo grupos con mayor riesgo, lo que hace necesaria una selección y vigilancia individualizadas.

De forma similar, Mendoza *et al*., (2012), realizaron un estudio retrospectivo en 32 pacientes sometidos a cirugía de Fontan entre el 2000 y 2009. Con el objetivo de determinar las características clínicas y hemodinámicas que influyen en la evolución posoperatoria. Identificando que la mortalidad hospitalaria fue del 3 % y la supervivencia alcanzó el 90 %. Adicionalmente, reportaron que hasta un 50 % de los pacientes tuvieron derrame pleural prolongado, relacionándolo a la mayor media de edad de los pacientes en comparación con los estudios recientes en los cuales la edad de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan es menor.[16] Bajo este contexto, las complicaciones como los derrames pleurales suelen ser frecuentes sobre todo si los pacientes tienen mayor edad al momento de la cirugía. No obstante, eso no aumentan los registros de mortalidad.

Análogamente, en 2022, Giannico *et al*., realizaron un estudio retrospectivo de seguimiento a largo plazo en 406 pacientes sometidos a cirugía de Fontan extracardíaco, con el objetivo de evaluar la supervivencia y los factores relacionados con la morbilidad y mortalidad tardías. Determinando que, aunque el 54 % de los pacientes presentó una evolución favorable sin eventos a

largo plazo, el 34 % requirió alguna reintervención quirúrgica o intervencionista, mientras que el 12 % desarrolló falla tardía de la circulación de Fontan y un 10 % de los sobrevivientes presentó arritmias tardías con necesidad de marcapasos.[17] De esta forma, estos resultados evidencian que, pese a la elevada supervivencia alcanzada con la técnica extracardíaca, las complicaciones pueden aparecer muchos años después de la cirugía, por lo que el seguimiento resulta fundamental para identificar de manera oportuna eventos a largo plazo.

2.2 Marco teórico

2.2.1 Cirugía de Fontan

La cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo diseñado para pacientes con fisiología de ventrículo único. Su objetivo es separar la circulación sistémica y pulmonar, desviando el retorno venoso sistémico directamente hacia las arterias pulmonares, sin la intervención de un ventrículo subpulmonar.[18] Esto resulta en una circulación en serie, donde el ventrículo único se encarga exclusivamente de bombear sangre al sistema arterial sistémico.

La cirugía de Fontan ha recibido varias modificaciones a lo largo de los años, con el fin de lograr una mejor aplicabilidad con el consecuente aumento de la tasa de supervivencia de los pacientes.

Inicialmente, en el año 1941, Rodbard y Wagner, demostraron que el flujo sanguíneo podía ocurrir a través de tubos sin una bomba interpuesta, siempre que la resistencia fuera suficientemente baja.[19] Sin embargo, no fue hasta el año 1968**,** que Francis Fontan y Eugène Baudet, en Burdeos, Francia, realizaron el primer procedimiento exitoso en un paciente con Atresia Tricúspide.[1] La técnica

original consistía en: 1)Conexión de la aurícula derecha a la arteria pulmonar derecha mediante un injerto de aorta homoinjerto, 2)Ligadura de la vena cava inferior, y 3)Colocación de una válvula en la aurícula derecha para dirigir el flujo de la cava inferior hacia la conexión con la arteria pulmonar. La circulación de la cava inferior se mantenía a través de anastomosis veno-venosas colaterales. Más tarde, en 1971**,** Guillermo Kreutzer en Buenos Aires describió una técnica alternativa, anastomosando directamente la aurícula derecha a la arteria pulmonar principal sin el uso de válvulas, y preservando el flujo de la cava inferior. Con el tiempo, la operación de Kreutzer se convirtió en el estándar inicial.

Posteriormente, Marc de Leval y Cols en 1988, desarrollaron la cirugía de Fontan "Tipo Túnel" o "Túnel Lateral".[18] Proponiendo un túnel intraauricular, utilizando un parche de politetrafluoroetileno (PTFE) o pericardio, que dirigía la sangre de la vena cava inferior de forma directa a la arteria pulmonar a través de la aurícula derecha. Esto logró que se redujera la dilatación auricular, la estasis sanguínea y la formación de trombos, mejorando así la eficiencia hemodinámica.

Más tarde, en 1990, se desarrolló la técnica tipo "Extracardíaca"**,** con el objetivo de evitar suturas intraauriculares extensas, así como el riesgo de arritmias. Carlos Marcelletti y colaboradores, popularizaron el uso de un conducto extracardíaco de PTFE que conecta directamente la vena cava inferior con la arteria pulmonar derecha.[12] Esta técnica es actualmente la más utilizada, ya que se asocia con menor incidencia de arritmias auriculares y no requiere clampaje aórtico prolongado.

Por último, se implementó la técnica de Fontan Fenestrado, la cual es una innovación complementaria crucial entre el circuito fontan y la aurícula. Esta válvula de escape, creada por Bridges y colaboradores, permite un cortocircuito

de derecha a izquierda que mantiene la precarga ventricular a expensas de cianosis.[13] Lo que es fundamental en el postoperatorio inmediato para la prevención del bajo gasto cardiaco y la congestión severa en pacientes con RVP marginalmente altas.

2.2.2 Cardiopatías congénitas univentriculares

Las cardiopatías de ventrículo único como la atresia tricúspide, el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, el síndrome del corazón derecho hipoplásico, la atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, la doble entrada del ventrículo izquierdo, la doble salida del ventrículo derecho, los defectos del canal auriculoventricular desequilibrados, la anomalía de Ebstein y la transposición de las grandes arterias corregida congénitamente pueden ser candidatas a cirugía de Fontan.[20] Además, se ha añadido a este grupo otras patologías como la atresia mitral con raíz aórtica normal y síndromes de heterotaxia con un ventrículo funcional.[21] Sin embargo, existen criterios de selección para garantizar resultados satisfactorios, como: la baja resistencia vascular pulmonar, el ventrículo único funcional, la ausencia de insuficiencia valvular auriculoventricular significativa, el ritmo sinusal normal o las arritmias controladas, la ausencia de obstrucción de la arteria pulmonar y arterias pulmonares de tamaño adecuado.

2.2.3 Fundamentos Fisiológicos

La fisiopatología central que la cirugía de Fontan busca corregir es la mezcla de sangre sistémica y pulmonar a nivel auricular o ventricular,[18] característica de cardiopatías univentriculares como el Síndrome de Hipoplasia de Corazón Izquierdo (SHCI), Atresia Tricúspide o Doble Salida de Ventrículo

Derecho, entre otras. Esta mezcla genera cianosis e induce una sobrecarga de volumen crónica en el ventrículo único, lo que con el tiempo conduce a insuficiencia cardiaca.

Los fundamentos fisiológicos de la cirugía de Fontan son:

- **Circulación en serie:** el circuito en serie se refiere a la conexión directa de las venas cavas con la arteria pulmonar.[22] Por lo que, la sangre oxigenada es llevada desde el ventrículo único hacia la aorta, mientras que la sangre desoxigenada retorna a los pulmones mediante el gradiente de presión venosa central y el efecto de “succión" diastólica ventricular, sin necesidad del bombeo ventricular derecho.
- **Presión de la aurícula izquierda baja:** es imperativo la presión en la aurícula izquierda esté baja para que se logre un flujo pasivo "flujo fontánico".[23] Dado que, una presión elevada, ya sea por disfunción ventricular, estenosis mitral o de las venas pulmonares, crea una resistencia inversa que dificulta el flujo pulmonar.
- **Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP) bajas:** este flujo “fontánico” depende crucialmente de RVP bajas.[18] Puesto que, valores elevados de la RVP producen aumento de la poscarga del circuito fontánico, ocasionando un bajo gasto cardiaco, congestión venosa sistémica, derrames pleurales, así como ascitis. Esto es comúnmente denominado como "falla fontánica".
- **Función ventricular sistólica y diastólica preservada:** el ventrículo único debe tener una buena función contráctil y de relajación.[24] La disfunción diastólica es particularmente perjudicial, ya que eleva la

presión de llenado ventricular y, en consecuencia, la presión auricular izquierda, comprometiendo el gradiente de flujo hacia los pulmones.

2.2.4 Etapas de la cirugía de Fontan

2.2.4.1 Etapa I

La etapa I de la paliación del ventrículo único tiene lugar en el periodo neonatal o en los primeros meses de vida (dependiendo del diagnóstico específico), con el objetivo de estabilizar al paciente, permitiéndole un desarrollo pulmonar adecuado y preparándolo para la circulación de etapas posteriores.

Esta etapa, incluye procedimientos tipo shunt sistémico-pulmonar como por ejemplo, Blalock-Taussig modificado, para así aumentar el flujo pulmonar en caso de estar disminuido; bandas de arteria pulmonar en los pacientes con exceso de flujo pulmonar; o intervenciones para eliminar obstrucciones como por ejemplo, atrioseptostomías o corrección de coartación de aorta.[25] Considerando que estas intervenciones tempranas ayudan a controlar la presión arterial pulmonar y la resistencia vascular, así como a mantener la saturación de oxígeno a niveles aceptables. Además, en casos de Hipoplasia del lado izquierdo, se realiza la operación de Norwood o procedimiento híbrido para reconstruir la vía de salida sistémica y asegurar el flujo pulmonar.

2.2.4.2 Etapa II

La etapa II corresponde al procedimiento de conexión cavopulmonar superior, generalmente corresponde al shunt bidireccional Glenn (o variante hemi-Fontan), efectuado alrededor de los 4-6 meses de edad (aunque puede variar según la institución y las condiciones del paciente). En esta etapa se desvía el retorno venoso de la Vena Cava Superior hacia las arterias pulmonares,

para reducir la carga de volumen del ventrículo único y permitir que crezca sin estar sometido al trabajo de bombear también hacia los pulmones. También se aprovecha para cerrar shunts previos (como el shunt Blalock-Taussig) si estaban presentes.[25] En algunos pacientes se realizan además reparaciones de válvulas auriculoventriculares, intervenciones sobre ramas de arteria pulmonar o correcciones adicionales anatómicas según necesidad.

2.2.4.3 Etapa III

2.2.4.3.1 Etapa IIIA

La etapa IIIA, llamada "completación de Fontan", implica desviar el retorno de la Vena Cava Inferior al lecho pulmonar. Esto puede hacerse mediante túnel lateral intracardíaco o mediante conducto extracardíaco sin válvula, dependiendo del centro y de la anatomía del paciente.[25] En este procedimiento muchas veces se incorpora una fenestración (una pequeña abertura) entre el conducto Fontan y la aurícula para permitir un desvío de seguridad, en los casos en los que exista una presión venosa central elevada; logrando así, mitigar el riesgo de edema pulmonar agudo o falla circulatoria en el período postoperatorio inmediato. Esta etapa, se realiza normalmente al año o algo más de edad tras el Glenn, cuando las condiciones pulmonares y hemodinámicas lo permiten.

2.2.4.3.2 Etapa IIIB

La etapa IIIB comprende el cierre de la fenestración, de haberse realizado. Este cierre se realiza generalmente, entre 6 y 12 meses después de la “completación de Fontan”. El objetivo es restablecer la separación completa entre las circulaciones venosa y arterial: cerrar la ventana que permitía cierta comunicación para mejorar saturaciones, reducir la carga del ventrículo único y

mejorar la eficiencia hemodinámica.[25] Antes del cierre se evalúa, ya sea con ecocardiograma o con cateterismo cardíaco, que la circulación Fontan esté estable y que la presión venosa central y las resistencias pulmonares sean adecuadas.

A lo largo de todas las etapas existen riesgos específicos interetapas y consideraciones críticas. De estas, se han descrito: crecimiento de las arterias pulmonares, control de las resistencias vasculares pulmonares, función ventricular (sistólica y diastólica), estado nutricional, comorbilidades asociadas, entre otros.[26] Dado que, cada transición implica un periodo de adaptación hemodinámica con potencial deterioro. Por lo que, de no lograrse la preparación óptima, podría ocasionarse un desenlace fatal para el paciente.

2.2.5 Factores de riesgo sociodemográficos

Los factores de riesgo sociodemográficos asociados a pacientes sometidos a cirugía de Fontan incluyen variables como la edad, el sexo, el peso corporal y antecedentes quirúrgicos previos, las cuales influyen en la evolución y resultado de la cirugía. Por ejemplo, la edad al momento de la operación es un factor importante; inicialmente se consideraba una edad mayor a 3 años para la realización de la cirugía con el objetivo de minimizar el riesgo de menor desarrollo anatómico.[16] No obstante, se ha demostrado que realizarla entre los 2 y 4 años es óptimo para evitar complicaciones asociadas a la cianosis prolongada y posibles fallos.

En cuanto al sexo, las series estudiadas no muestran diferencias significativas en mortalidad ni complicaciones postoperatorias entre hombres y mujeres sometidos a la cirugía de Fontan.

Contrariamente al sexo, el peso previo a la cirugía ha sido considerado un factor de riesgo, ya que un peso bajo se asocia con mayor incidencia de complicaciones respiratorias y mayor estancia hospitalaria debido a la dificultad en el manejo tanto hemodinámico como anestésico.

Por otro lado, el estatus socioeconómico se asocia de forma consistente con diferencias en resultados tras cirugías congénitas complejas, incluida la trayectoria hasta y después del Fontan.[27] Los pacientes de entornos socioeconómicos más desfavorecidos muestran mayor probabilidad de necesitar intervenciones tardías o rehospitalizaciones, probablemente por barreras en el acceso a cuidados de seguimiento, adherencia terapéutica y recursos comunitarios que favorezcan la rehabilitación.

Con respecto a la etnia, se ha determinado un mayor riesgo de mortalidad en las poblaciones negras y asiáticas.[28] Sin embargo, esto podría estar en relación directa con un status económico poco favorable.

Similarmente, el estado nutricional del paciente tiene un papel importante en la preparación preoperatoria. La desnutrición está asociada con una estancia hospitalaria más prolongada, mayores tasas de mortalidad y un mayor riesgo de resultados adversos en el neurodesarrollo y el crecimiento.[29] Por lo que, resulta beneficioso para los pacientes, encontrarse en un adecuado estado nutricional en el momento de ser sometidos a este tipo de cirugías.

En conjunto, todos los factores sociodemográficos interactúan con variables demográficas y comorbilidades para modificar el riesgo global. Por ejemplo, algunos estudios muestran que el sexo femenino, ciertos grupos raciales y la carencia de recursos y condiciones socioeconómicas se asocian a

una edad mayor al momento de la completación de Fontan, lo que podría vincularse con peores adaptaciones hemodinámicas que complicarían su pronóstico.

2.2.6 Factores preoperatorios

Los factores preoperatorios en la cirugía de Fontan en niños son determinantes para el éxito del procedimiento y el pronóstico a largo plazo. Es por esto que, los últimos estudios asocian de manera significativa a los valores elevados de la presión arterial pulmonar con el fracaso de la circulación de Fontan, así como a una mayor mortalidad.[2] Debido a que, el aumento en la presión pulmonar genera un mayor esfuerzo hemodinámico sobre el ventrículo único, afectando así la adaptación postquirúrgica y aumentando la estadía en la unidad de cuidados intensivos. Adicionalmente, se han identificado a la dominancia ventricular derecha y a la atresia aórtica, como factores de riesgo significativos para la falla de la circulación Fontan.

Asimismo, además de las variables hemodinámicas, se han descrito otros aspectos clínicos y anatómicos previo a la cirugía de Fontan que influyen en su resultado. Por ejemplo, la insuficiencia valvular auriculoventricular moderada o grave predispone a un peor pronóstico, ya que empeora la congestión y la función ventricular tras la cirugía. Por su parte, la presencia de conexiones colaterales o anomalías en las arterias pulmonares pueden ocasionar un aumento de la presión venosa sistémica, o en su defecto una obstrucción en la circulación de Fontan.[16] Estas variables adicionales, deben ser consideradas y evaluadas previo a las etapas de cirugía de Fontan.

2.2.7 Índices de cateterismo

El cateterismo cardíaco continúa siendo el estándar para la evaluación hemodinámica y angiográfica de los candidatos a la circulación de Fontan, a pesar del creciente uso de la resonancia magnética cardíaca y la ecocardiografía como herramientas complementarias. Ya que, los parámetros evaluados en estos índices influyen en la decisión de la realización de la cirugía de tipo Fontan. Estos índices incluyen la Presión Arterial Pulmonar media (PAPm), la Resistencia Vascular Pulmonar (RVP), el gradiente transpulmonar, el índice de Nakata y el índice de McGoon.

2.2.7.1 Presión Arterial Pulmonar media (PAPm)

La presión arterial pulmonar media obtenida durante el cateterismo previo al Fontan es el predictor hemodinámico aislado más robusto tanto de los resultados hospitalarios inmediatos como de los desenlaces a largo plazo.

Se han establecido como valores referenciales normales entre 8 y 20 mmHg, y valores por encima de 20 mmHg, se consideran como hipertensión pulmonar.[30] Estos valores permiten evaluar si el territorio pulmonar presenta condiciones de presión compatibles con una circulación cavopulmonar pasiva.[31] Ya que, después de la cirugía de Fontan, el flujo pulmonar depende de la presión venosa sistémica y de un gradiente de presión relativamente pequeño, una presión pulmonar elevada puede representar una condición desfavorable para el funcionamiento del circuito. Por ello, durante el cateterismo pre-Fontan se registran directamente las presiones en las arterias pulmonares y se analizan junto con las presiones tanto auriculares como ventriculares.

Sin embargo, el valor de la PAPm debe analizarse conjuntamente con la resistencia vascular pulmonar y el gradiente transpulmonar, ya que una elevación de la presión pulmonar puede obedecer a diferentes mecanismos. Por lo tanto, en una investigación clínica la PAPm puede registrarse como una variable continua y posteriormente categorizarse según los criterios utilizados por el protocolo institucional o por la literatura seleccionada.

2.2.7.2 Resistencia vascular pulmonar indexada (RVPi)

La resistencia vascular pulmonar indexada, constituye el segundo pilar hemodinámico de la evaluación pre-Fontan. Este parámetro es útil en la evaluación de la idoneidad del lecho vascular pulmonar antes de completar la circulación de Fontan. Se calcula relacionando el gradiente transpulmonar con el flujo pulmonar y ajustándolo por la superficie corporal, expresándose habitualmente en unidades Wood·m².[11] En general, se consideran favorables valores de RVPi ≤2 unidades Wood·m². Valores entre 2 y 3 unidades Wood·m² deben interpretarse con cautela, mientras que valores superiores a 3 unidades Wood·m², especialmente cuando se acompaña de un gradiente transpulmonar medio >6 mmHg, se considera indicativa de enfermedad vascular pulmonar en pacientes con fisiología univentricular.[32,33] Su importancia radica en que la circulación de Fontan depende de un flujo pulmonar pasivo y, por lo tanto, incluso aumentos leves de la resistencia podrían ocasionar dificultad del desplazamiento de sangre desde el sistema venoso hacia las arterias pulmonares, limitando el llenado ventricular y disminuyendo el gasto cardíaco. Lo que conduciría al fracaso del procedimiento Fontan.

Asimismo, es imperativo, considerar que la determinación de la RVPi durante el cateterismo pre-Fontan debe realizarse teniendo en cuenta las

particularidades de la circulación univentricular, incluyendo la presencia de colaterales aortopulmonares, cortocircuitos y posibles fuentes adicionales de flujo pulmonar.

2.2.7.3 Gradiente transpulmonar (GTP)

Es un parámetro hemodinámico calculado a partir de la diferencia entre la presión media del territorio pulmonar y la presión de llenado ventricular/auricular correspondiente. En la fisiología de Fontan, este gradiente representa una aproximación a la resistencia que debe vencer el flujo sanguíneo para atravesar el circuito pulmonar.[31] Por consiguiente, durante el cateterismo preoperatorio, su determinación permite valorar si existe una condición hemodinámica favorable para establecer un flujo pulmonar pasivo. Resultando en que un GTP elevado puede indicar aumento de la resistencia vascular pulmonar o alteraciones del lecho vascular pulmonar que podrían dificultar el funcionamiento del Fontan.

Finalmente, en la interpretación contemporánea de la hemodinámica Fontan, se ha propuesto considerar un GTP ≥7 mmHg como un valor de alerta para posible enfermedad vascular pulmonar precapilar.[31] Sin embargo, este punto de corte debe aplicarse con cautela al contexto pediátrico preoperatorio, ya que estos valores se han establecido y estudiado principalmente en población adulta.

2.2.7.4 Índice de Nakata

El índice de Nakata es uno de los principales parámetros anatómicos utilizados durante el cateterismo previo a la cirugía de Fontan para valorar el desarrollo de las arterias pulmonares. Se calcula sumando las áreas transversales de la arteria pulmonar derecha y de la arteria pulmonar izquierda

y dividiendo el resultado para la superficie corporal del paciente, expresándose en mm²/m².

Esta normalización permite comparar el tamaño del árbol pulmonar entre pacientes de diferentes edades y dimensiones corporales. En la evaluación pre-Fontan, la angiografía pulmonar durante el cateterismo permite obtener las dimensiones de ambas ramas pulmonares y determinar si existe hipoplasia, estenosis o distorsión que pueda comprometer el flujo pulmonar pasivo después de la conexión cavopulmonar total.

Con respecto a los valores del índice de Nakata clásicamente se había considerado 250 mm²/m² como un valor de referencia para un adecuado tamaño arterial pulmonar, en pacientes que serían sometidos a cirugía de Fontan.[34] Sin embargo, los recientes estudios demuestran que pacientes con valores inferiores respondieron de manera exitosa a esta cirugía.[35] Por lo que, bajo este contexto, este parámetro, de forma aislada, no debe interpretarse como un criterio absoluto.

2.2.7.5 Índice de McGoon

El índice de McGoon constituye otro indicador anatómico empleado durante el cateterismo pre-Fontan para estimar el desarrollo de las arterias pulmonares. Se obtiene mediante la suma de los diámetros de la arteria pulmonar derecha y de la arteria pulmonar izquierda, dividida por el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma.[36] A diferencia del índice de Nakata, este índice representa la relación entre diámetros vasculares y permite valorar proporcionalmente el tamaño de las arterias pulmonares respecto al tamaño de la aorta.

Con relación a la evaluación de candidatos a Fontan, no existe un único punto de corte universal de valor de este índice. No obstante, tradicionalmente se ha considerado un valor ≥1,8 como sugestivo de un calibre proporcionalmente suficiente de las arterias pulmonares para recibir el flujo venoso sistémico después de la conexión cavopulmonar total.[37] Sin embargo, al igual que el índice de Nakata, este índice no debe usarse de forma aislada para establecer la idoneidad para el procedimiento de Fontan. Por lo que, la decisión quirúrgica dependerá de la evaluación integral de los diferentes parámetros, incluyendo las presiones pulmonares, la RVP, el GTP y los índices de Nakata y McGoon.

2.2.8 Complicaciones

A pesar de la notable mejoría en la calidad de vida y supervivencia de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, este procedimiento no está exento de complicaciones. Muchas de las complicaciones están relacionadas con las características propias de la circulación de Fontan, en la que el flujo pulmonar depende de un retorno venoso pasivo y de una baja resistencia vascular pulmonar.[38] En el periodo posoperatorio pueden presentarse derrames pleurales, arritmias, disfunción ventricular, trombosis, alteraciones del flujo dentro del circuito e infecciones.

Por otro lado, se han identificado a largo plazo complicaciones como insuficiencia cardíaca, enteropatía perdedora de proteínas, bronquitis plástica, enfermedad hepática, alteraciones renales, eventos tromboembólicos, así como complicaciones pulmonares. Adicionalmente, todas estas alteraciones pueden progresar hacia el fracaso de la circulación de Fontan y, en casos más graves, requerir nuevas intervenciones, soporte circulatorio o incluso trasplante cardíaco.

Las mismas que, de no resolverse a tiempo pueden llevar al fallecimiento del paciente.

2.2.8.1 Complicaciones inmediatas

Después de completar la cirugía de Fontan, una de las complicaciones tempranas más frecuentes es la persistencia de drenajes pleurales prolongados y derrames pleurales o pericárdicos. Aproximadamente un 30 % de los pacientes presentan derrames pleurales que requieren drenajes prolongados, lo que aumenta el tiempo de estancia hospitalaria, así como la morbilidad postoperatoria.[39] Otra complicación precoz crítica es el bajo gasto cardíaco y la necesidad de soporte hemodinámico intensivo, incluyendo inotrópicos y a veces asistencia mecánica. Similarmente, se ha descrito como complicación a la hipertensión pulmonar posoperatoria.

Bajo este contexto, este tipo de complicaciones se asocian con presiones pulmonares residuales elevadas, enfermedades virales inflamatorias, así como la ausencia de fenestración en algunos casos para aliviar la presión venosa central.

2.2.8.2 Complicaciones a largo plazo

Con respecto a las complicaciones a largo plazo, los trastornos hepáticos están altamente relacionados a la cirugía de Fontan. Es así como, un 30 % de los pacientes van a presentar fibrosis avanzada sin cirrosis, y un 21 % aproximadamente cirrosis en algún grado.[40] También se ha descrito como complicación la hipertensión portal y carcinoma hepatocelular, aunque este último en menor porcentaje.

Otra complicación a largo plazo descrita es la enteropatía perdedora de proteínas, que se asocia con una mortalidad elevada y considerable deterioro de calidad de vida. En estos pacientes se ha determinado una tasa de supervivencia del 82 % a los 5 años y 77 % a los 10 años.[41] Los factores de mal pronóstico identificados incluyeron disfunción ventricular, baja saturación arterial y clasificación funcional NYHA III-IV al momento del diagnóstico.

Adicional a los trastornos hepáticos y a la enteropatía perdedora de proteínas, existen otras complicaciones crónicas que incluyen disfunción ventricular progresiva, arritmias, tromboembolismo, fallo renal y deterioro multiorgánico por congestión venosa persistente.[42] Además, se han identificado como causales de muerte: la insuficiencia cardíaca, infecciones, tromboembolismo y fallo renal. Por último, se han descrito casos de muerte súbita en algunos pacientes.

CAPITULO III

3.1 Marco metodológico

3.1.1 Tipo y diseño de estudio

El presente estudio tiene un enfoque cuantitativo, de tipo observacional, descriptivo, analítico, con diseño de cohorte retrospectivo y seguimiento longitudinal. El factor observacional permitió la evaluación de las historias clínicas para identificar los componentes pertinentes a la presente investigación. Por otro lado, el carácter longitudinal del seguimiento propició la recolección de datos luego de la cirugía de los pacientes, favoreciendo el reconocimiento de los datos relevantes en su sobrevida.

Bajo este contexto, se analizaron los factores clínicos, hemodinámicos, quirúrgicos y sociodemográficos asociados con la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante durante el período 2017 a 2024. La información se obtuvo de los registros e historias clínicas institucionales. Además, la sobrevida de los pacientes fue evaluada desde la realización de la cirugía de Fontan hasta la fecha de muerte o última fecha de seguimiento disponible.

3.1.2 Universo

Pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas de tipo fisiología univentricular del servicio de Cardiología del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante (HFIB), ubicado en la ciudad de Guayaquil, Ecuador.

3.1.3 Población

Pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas univentriculares del servicio de Cardiología del Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, localizado en la ciudad de Guayaquil, Ecuador.

3.1.4 Muestra

Pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas de tipo fisiología univentricular del HFIB hasta los 18 años, sometidos a cirugía de Fontan durante el período comprendido entre 2017 y 2024.

3.1.5 Criterios de inclusión

- Paciente con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular del servicio de Cardiología del Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante.
- Pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo 2017 a 2024.

3.1.6 Criterios de exclusión

- Pacientes que no han recibido la tercera fase de la cirugía de Fontan.
- Pacientes fallecidos en el transoperatorio de la tercera fase de la cirugía de Fontan.

3.1.7 Instrumentos de evaluación o recolección de los datos

Para la recolección de la información se utilizó una ficha de recolección de datos elaborada por la autora, diseñada de acuerdo con los objetivos del estudio y las variables establecidas en la tabla de operacionalización. La información fue obtenida mediante la revisión retrospectiva de las historias

clínicas y registros institucionales de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, durante el período 2017 - 2024. Además, se integraron datos de gran relevancia proporcionadas por el área de cardiología del HFIB, que permitieron confirmar y al mismo tiempo consolidar los datos recolectados.

Cabe mencionar que la recolección de los datos se realizó bajo normas éticas y bioéticas.

3.1.8 Procesamiento de los datos

Los datos obtenidos mediante la ficha de recolección fueron organizados en una base de datos y posteriormente procesados mediante el programa estadístico jamovi, versión 2.7. Previo al análisis se realizó la revisión y depuración de la base de datos, con el fin de identificar valores faltantes, inconsistencias y posibles errores de registro.

Para el análisis descriptivo se calcularon frecuencias absolutas y relativas para las variables cualitativas, mientras que para las variables cuantitativas se emplearon medidas de tendencia central y dispersión, según correspondiera.

Para las comparaciones entre las distintas variables y la sobrevida de los pacientes, se utilizaron la prueba de la t de Student, y cuando no se cumplía la condición de normalidad, se usó la prueba de t de Welch. Además, en ciertas variables se requirió usar la prueba del test exacto de Fisher. Basándonos en el valor de $p < 0,05$ como estadísticamente significativo.

3.1.9 Aspectos éticos

El presente estudio se desarrolló respetando los principios éticos fundamentales aplicables a la investigación en seres humanos, especialmente los principios de respeto por las personas, beneficencia, no maleficencia y justicia. Debido a su carácter observacional y retrospectivo, no se realizó ninguna intervención sobre los pacientes.

Este estudio, además contó con la aprobación del departamento de Docencia e Investigación del hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

Es importante señalar que, durante el desarrollo de esta investigación, se garantizó la confidencialidad y privacidad de los pacientes. Los datos serán codificados y utilizados únicamente con fines académicos y científicos.

3.1.10 Operacionalización de variables

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Indicador	Tipo de variable	Escala de medición
Edad	Tiempo que ha vivido una persona	Edad en años registrado en la historia clínica	Menor de 18 años	Cuantitativa continua	De razón
Sexo	Caracteres sexuales de nacimiento	Sexo del paciente de acuerdo con sus caracteres sexuales	Hombre Mujer	Cualitativa	Nominal
Status socioeconómico	Nivel económico y social de una persona	Se determinó mediante el método de Graffar-Méndez Castellanos, considerando sus dimensiones y puntuación total para clasificar al paciente/familia en el estrato socioeconómico correspondiente.	Alto Medio-Alto Medio Pobreza Relativa Pobreza Extrema	Cualitativa	Ordinal
Lugar de residencia	Provincia de donde procede una persona	Códigos de las provincias del Ecuador.	Códigos del 1 al 24.	Cualitativa	Nominal
Estado nutricional	Situación de salud y bienestar que genera la nutrición en una persona	Se determinó mediante peso para la edad, talla para la edad e IMC para la edad, interpretados de acuerdo con los patrones de crecimiento de la Organización Mundial de la	Bajo peso severo Bajo peso Saludable Sobrepeso Obesidad	Cualitativa	Ordinal

		Salud (OMS), según edad y sexo.			
Comorbilidad	Presencia de dos o más enfermedades o trastornos al mismo tiempo en una persona.	Morbilidad asociada en el paciente	Patología asociada	Cualitativa	Nominal
Complicación	Problema médico que se presenta durante el curso de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento.	Efecto secundario de la enfermedad o procedimiento presentado en el paciente	Varios	Cualitativa	Nominal
Mortalidad	Número de muertes que ocurren en una población durante un período de tiempo específico	Fallecimiento del paciente	Causa	Cualitativa	Nominal
			Cantidad	Cuantitativa continua	De razón
Índice de Nakata	Medida del tamaño de las arterias pulmonares que permite valorar el desarrollo del árbol vascular pulmonar en relación con la superficie corporal.	Valor obtenido a partir del área transversal de las arterias pulmonares derecha e izquierda, dividido para la superficie corporal del paciente.	<150 mm²/m² 150-200 mm²/m² 200-249 mm²/m² ≥250 mm²/m²	Cuantitativa continua	De razón
Índice de McGoon	Relación entre el tamaño de las	Resultado de dividir la suma de los diámetros de las	<1.2	Cuantitativa continua	De razón

	arterias pulmonares y el diámetro de la aorta descendente, utilizada para valorar la adecuación del desarrollo de las arterias pulmonares.	arterias pulmonares derecha e izquierda entre el diámetro de la aorta descendente.	1.2-1.7 ≥1.8		
Presión arterial pulmonar media	Presión promedio existente en la circulación arterial pulmonar, parámetro utilizado para valorar las condiciones hemodinámicas antes de establecer la circulación de Fontan.	Valor de la presión arterial pulmonar.	Normal / Elevada	Cualitativa dicotómica	Nominal
Resistencia vascular pulmonar	Resistencia que ofrece el lecho vascular pulmonar al flujo sanguíneo, determinada por la relación entre el gradiente de presión	Valor de la resistencia vascular pulmonar.	Normal Levemente elevado Elevado	Cualitativa	Nominal

	transpulmonar y el gasto cardíaco.				
Gradiente transpulmonar	Diferencia de presión entre la circulación pulmonar y la aurícula izquierda, utilizada para valorar el gradiente de presión que debe superar el flujo sanguíneo a través del lecho vascular pulmonar.	Diferencia entre la presión arterial pulmonar media y la presión auricular izquierda media, que permite valorar el gradiente de presión a través de la circulación pulmonar.	<7 ≥7	Cuantitativa continua	De razón

CAPITULO IV

4.1 Resultados

En el presente estudio, se revisaron 258 historias clínicas de pacientes con cardiopatías congénitas. Sin embargo, solo 33 pacientes cumplían el criterio de inclusión. Ninguno de estos pacientes ameritó su exclusión.

En la tabla 1 se evidencian las características sociodemográficas de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Resultando así que, las edades de los pacientes, al momento de la cirugía, comprendían entre 3 y 18 años. Con una media de edad de 7.58 y con mayor población de pacientes de 8 años 5.1 %). (gráfico 1) En lo que se refiere al sexo, la mayoría de los pacientes era de sexo masculino (57.5 %). (gráfico 2)

Por otro lado, hubo una predominancia del estrato social nivel IV (54.5 %), que corresponde al estado de pobreza relativa de acuerdo al método de Graffar-Méndez Castellano. En cambio, no se registraron pacientes con estrato social nivel I ni V. (gráfico 3) Asimismo, en el estudio se registraron pacientes residentes en diferentes provincias del país, entre ellas: Chimborazo, El Oro, Guayas, Los Ríos, Manabí, Pichincha. Con mayor registro de pacientes pertenencientes a la provincia del Guayas (60.6 %). (gráfico 4)

En cuanto al estado nutricional de los pacientes previo a la cirugía de Fontan, se evidenció que la mayoría se encontraban con un estado nutricional saludable (72.7 %). Sin embargo, también se registraron pacientes con bajo peso (18.1 %), sobrepeso (6 %) y obesidad (3 %). Cabe mencionar que no se registraron pacientes con bajo peso severo. (gráfico 5)

Tabla 1. Consolidado de las características sociodemográficas de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

	EDAD	SEXO	ESTRATO SOCIAL	RESIDENCIA PROVINCIA	ESTADO NUTRICIONAL
N	33	33	33	33	33
Media	7.58	1.58	3.48	11.0	3.76
Mediana	7	2	4	9	4
Moda	8.00	2.00	4.00	9.00	4.00
Desviación típica	4.23	0.502	0.619	4.33	0.936
Varianza	17.9	0.252	0.383	18.8	0.877
Mínimo	3	1	2	6	2
Máximo	18	2	4	24	6

Gráfico 1. Edad

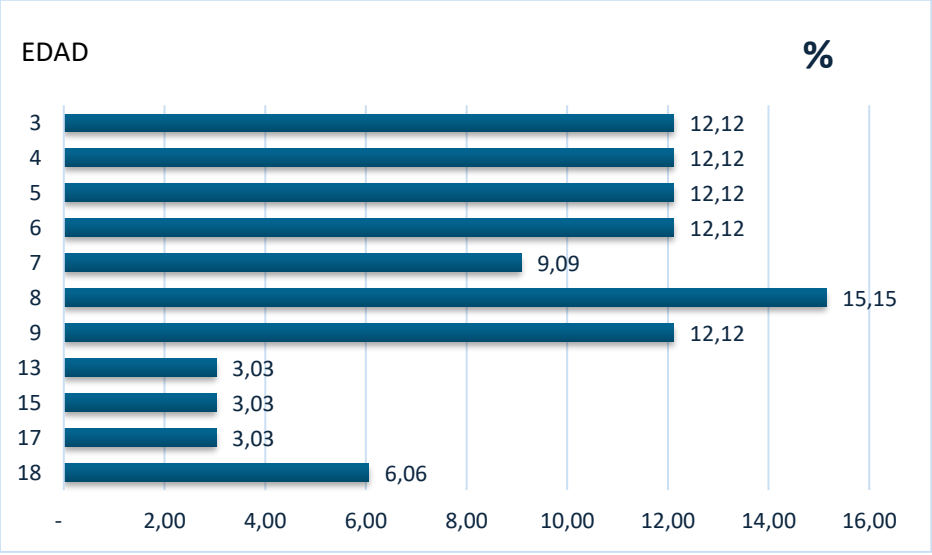


Gráfico 2. Sexo

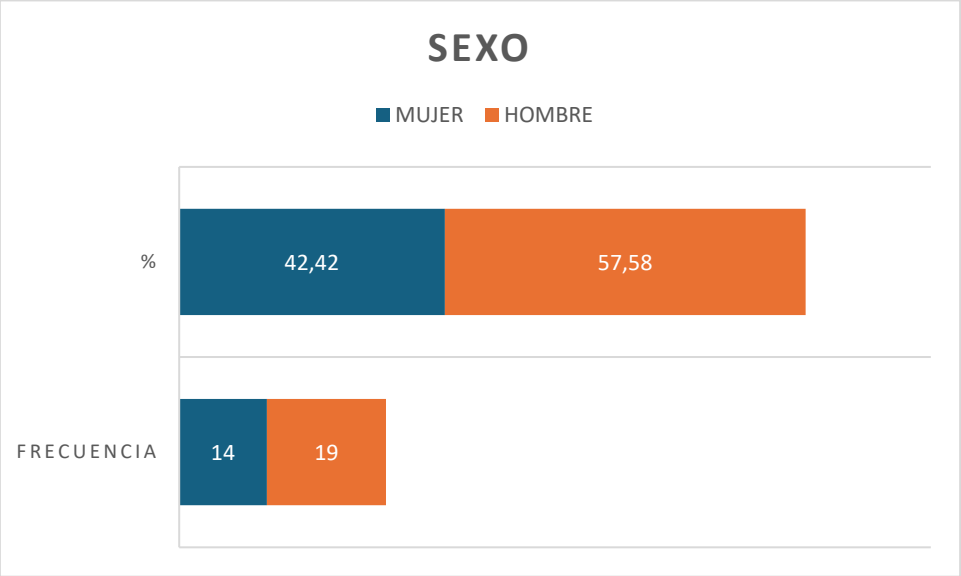


Gráfico 3. Estrato social

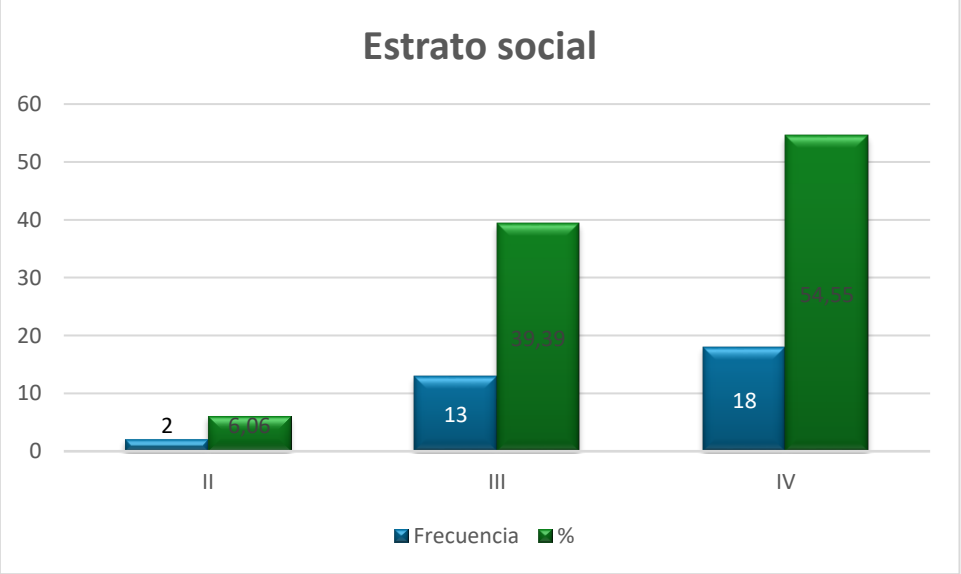
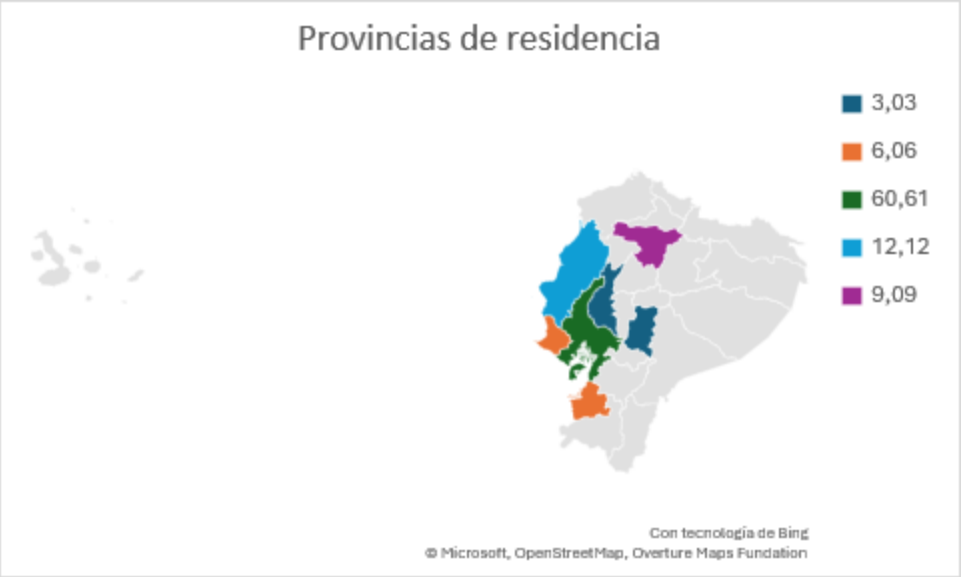
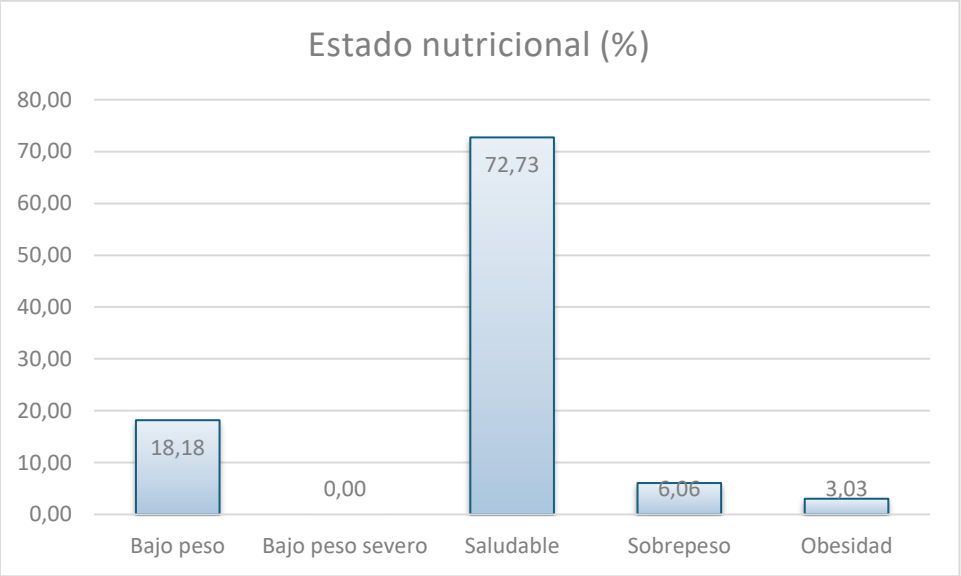


Gráfico 4. Provincia de residencia



Nota: Chimborazo: 3,03%, El Oro: 6,06%, Guayas: 60,61%, Los Ríos: 3,03%, Manabí: 12,12%, Pichincha: 9,09%, Santa Elena: 6,06%.

Gráfico 5. Estado nutricional



En la tabla 2 se describen los diferentes diagnósticos de los pacientes. Resultando que el 45.5 % de los pacientes tenían como diagnóstico principal atresia de la válvula tricúspide, seguido de la doble salida del ventrículo derecho en un 34.6 %. Además, el 51.5 % de los pacientes tenían como diagnóstico

adicional estenosis de la válvula pulmonar, seguido de un 45.5% con diagnóstico de comunicación interventricular. Además, en esta tabla se puede evidenciar que algunos pacientes presentaban cardiopatías complejas que involucraban hasta 5 diagnósticos. Por ejemplo, atresia de la válvula tricúspide + estenosis de la válvula pulmonar + transposición de las grandes arterias + comunicación interventricular + comunicación interauricular.

Tabla 2. Diagnósticos

		Frecuencia	Total	Proporción
DIAGNÓSTICO 1	DOBLE ENTRADA VENTRICULAR	2	33	0.061
	ANILLO MITRAL HIPOPLÁSICO	1	33	0.030
	DOBLE ENTRADA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO	2	33	0.061
	ATRESIA DE LA VÁLVULA PULMONAR	1	33	0.030
	DOBLE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO	12	33	0.364
	ATRESIA DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE	15	33	0.455
DIAGNÓSTICO 2	TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS	10	28	0.357
	DEXTROCARDIA EN SITUS SOLITUS	3	28	0.107
	ESTENOSIS PULMONAR	7	28	0.250
	ATRESIA DE LA VÁLVULA PULMONAR	2	28	0.071
	COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	3	28	0.107
	ARCO AÓRTICO DERECHO	1	28	0.036
	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	2	28	0.071
DIAGNÓSTICO 3	ESTENOSIS PULMONAR	7	21	0.333
	CRISS CROSS HEART	1	21	0.048
	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	10	21	0.476
	INTERRUPCIÓN DEL ARCO AÓRTICO	1	21	0.048
	ARCO AÓRTICO DERECHO	1	21	0.048
	TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS	1	21	0.048
DIAGNÓSTICO 4	ESTENOSIS PULMONAR	1	12	0.083
	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	1	12	0.083
	COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	9	12	0.750
	VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO	1	12	0.083
DIAGNÓSTICO 5	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	2	5	0.400
	ESTENOSIS PULMONAR	2	5	0.400

	DRENAJE VENOSO ANÓMALO TOTAL	1	5	0.200

En la tabla 3 se reporta que el 100% de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan presentaban una fracción de eyección conservada del ventrículo único.

Tabla 3. Fracción de eyección del ventrículo único previo a la cirugía de Fontan

		Frecuencia	Proporción
FRACCIÓN DE EYECCIÓN DEL VENTRÍCULO ÚNICO valor	55	1	0.030
	57	1	0.030
	60	2	0.061
	61	1	0.030
	62	3	0.091
	64	5	0.152
	65	3	0.091
	66	1	0.030
	67	2	0.061
	68	1	0.030
	70	7	0.212
	71	4	0.121
	72	1	0.030
	76	1	0.030
FRACCIÓN DE EYECCIÓN DEL VENTRÍCULO ÚNICO	Conservada	33	1.000

En la tabla 4 se observan los parámetros hemodinámicos de la circulación pulmonar de los pacientes previo a la cirugía de Fontan. La media de la RVP fue de 1.33, mientras que la media de la PAPm fue de 9.24 mmHg y finalmente la media del GTP fue 4.03 mmHg. Teniendo así que casi todos los pacientes presentaban condiciones adecuadas para este tipo de cirugía de acuerdo a los valores de referencias universales. (gráfico 6)

Tabla 4. Variables de presiones pulmonares de los pacientes previo a la cirugía de Fontan.

	ÍNDICE DE RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR UW·m²	PRESIÓN MEDIA DE LA ARTERIA PULMONAR mmHg	GRADIENTE TRANSPULMONAR mmHg
N	33	33	33
Media	1.33	9.24	4.03
Mediana	1.40	10.0	4
Desviación típica	0.492	1.00	1.70
Mínimo	0.500	6.00	0
Máximo	2.10	10.0	6

Gráfico 6. Variables de presiones pulmonares de los pacientes previo a la cirugía de Fontan.

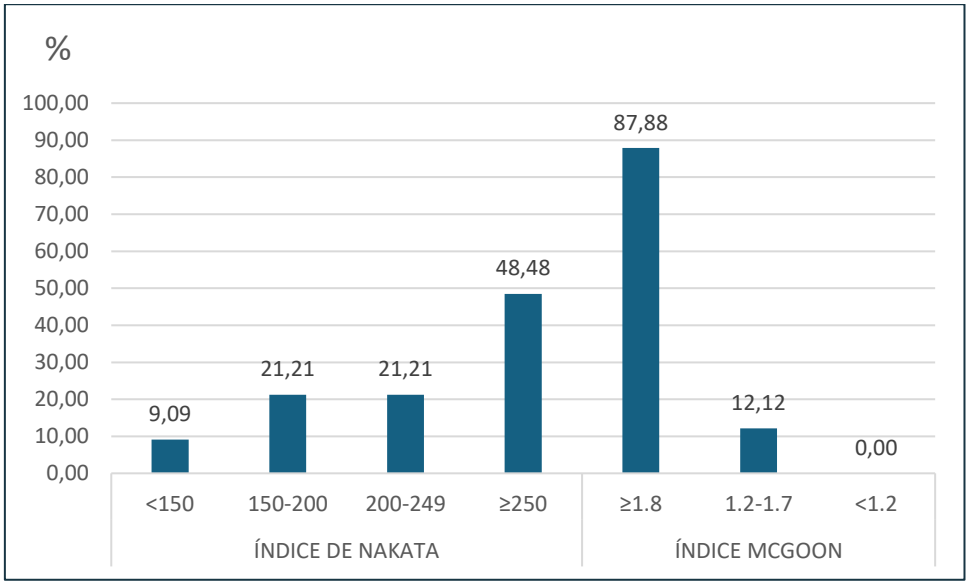
En la tabla 5 se presentan las características anatómicas de las arterias pulmonares, evaluadas mediante los índices de Nakata y McGoon previo a la cirugía de Fontan. Presentándose una media de 234 mm²/m² en el índice de Nakata con un valor mínimo reportado de 88 mm²/m². Referente al índice de McGoon se obtuvo una media de 1.92, con un valor mínimo de 1.33.

Clasificados en grupos, se obtuvo que el 48.4% de los pacientes presentaban un índice de Nakata mayor o igual a 250 mm²/m², y el 87.8% tenían un índice de McGoon con valores iguales o mayores 1.8. (gráfico 7)

Tabla 5. Parámetros anatómicos de las arterias pulmonares previo a la cirugía de Fontan.

	ÍNDICE DE NAKATA mm²/m²	ÍNDICE MCGOON
N	33	33
Media	234	1.92
Mediana	240	1.93
Desviación típica	70.1	0.225
Mínimo	88.0	1.33
Máximo	408	2.40

Gráfico 7. Grupos de índice de Nakata y McGoon



En la tabla 6, se evidencian el tipo de cirugía de Fontan que recibieron estos pacientes, siendo así el 100% tuvieron una cirugía de Fontan de tipo extracardíaca. Además, al 78.7% de los pacientes no se les realizó fenestración.

Tabla 6. Tipo de cirugía Fontan

		Frecuencia	Porcentaje (%)
TIPO DE CIRUGÍA DE FONTAN	Extracardíaco	33	100,00
	Túnel lateral	0	0,00
FONTAN FENESTRADO	Sí	7	21,21
	No	26	78,79

En las tabla 7 se exponen las complicaciones inmediatas presentadas en los pacientes sometidos a cirugía Fontan. Determinándose que más de la mitad de los pacientes (51.5 %) presentaron derrame pleural. Seguido de arritmias en un 15.1 % y arresto cardiaco en un 12.1 %. Sin embargo, el 15.1 % de los pacientes no presentó ninguna complicación. Además, cabe indicar que algunos pacientes presentaron más de una complicación inmediata.

Tabla 7. Complicaciones inmediatas luego de la cirugía de Fontan

		Frecuencia	Porcentaje (%)
COMPLICACIONES INMEDIATAS DE LA CIRUGÍA DE FONTAN	Derrame pleural	17	51,52
	Quilotórax	3	9,09
	Arritmias	5	15,15
	Ninguna	5	15,15
	Convulsiones	1	3,03
	Neumotórax	1	3,03
	CID	1	3,03
	Arresto cardiaco	4	12,12
	Choque hipovolémico/cardiogénico	1	3,03
	Síndrome vasopléjico	1	3,03
	Sepsis	3	9,09

En la tabla 8 se describen las complicaciones que desarrollaron a largo plazo los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Manifestándose que el 69.7 % de los pacientes no presentaron hasta el momento ninguna complicación a largo plazo. Por otro lado, de las complicaciones presentadas, la de mayor proporción fue las arrítmicas con un 9 %.

Tabla 8. Complicaciones a largo plazo tras la cirugía de Fontan

	Frecuencia	Porcentaje (%)
Arritmias	3	9,09
Enteropatía perdedora de proteínas	1	3,03
Enfermedad hepática	1	3,03
Ninguna	23	69,70
Secuelas neurológicas por arresto cardiaco	1	3,03
Síndrome post-pericardiotomía	2	6,06

En la tabla 9 se reporta que 31 de los 33 pacientes egresaron vivos del hospital luego de la cirugía de Fontan. Además, se reporta una media de sobrevida de 4.42 años, con una moda de 5 años.

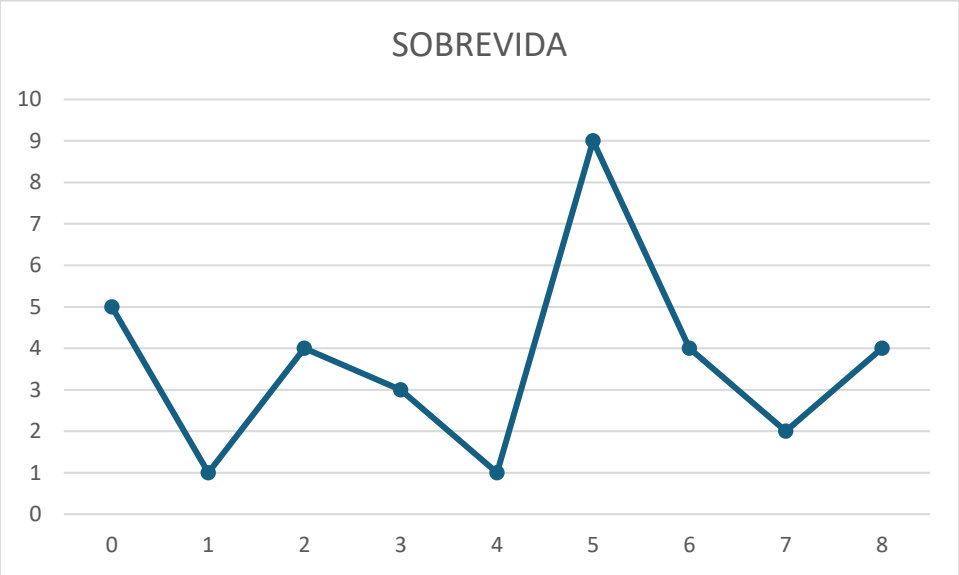
Tabla 9. Estado al alta y sobrevida

	ESTADO AL ALTA	SOBREVIDA
N	Vivo	31
	Muerto	2
Media	Vivo	4.42
	Muerto	0.00
Moda	Vivo	5.00
	Muerto	0.00

Mínimo	Vivo	0.00
	Muerto	0.00
Máximo	Vivo	8.00
	Muerto	0.00

En el gráfico 8 se observa la curva de sobrevida en base a los datos presentados en la tabla 9.

Gráfico 8. **Curva de sobrevida**



En la tabla 10 se evalúa la relación entre el perfil sociodemográfico y la sobrevida de los pacientes, determinándose un valor de p mayor a 0.05 en todas las variables, lo que resulta en la inexistencia de asociación estadísticamente significativa entre las características sociodemográficas y la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

Tabla 10. Relación entre características sociodemográficas y sobrevida

		Estadístico	gl	*p*
EDAD	T de Student	0.1957	31.0	.846
SEXO	T de Student	0.2169	31.0	.830
ESTADO NUTRICIONAL	T de Student	-0.3726	31.0	.712
ESTRATO SOCIAL	T de Student	-0.0352	31.0	.972

En la tabla 11 se refleja la relación entre el diagnóstico y la sobrevida de los pacientes sometidos al procedimiento de Fontan. Evidenciándose que no existen relación estadísticamente significativa entre ambos, ya que el valor de p resultó en 0.63.

Tabla 11. Relación entre diagnóstico y sobrevida.

		Estadístico	gl	p
DIAGNÓSTICO	T de Student	0.475	31.0	.638

En la tabla 12 se determina la relación entre las características hemodinámicas y la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Observándose una diferencia estadísticamente significativa únicamente en el gradiente transpulmonar (t = 2.308; gl = 31; p = 0.028), con un tamaño del efecto grande (d de Cohen = 1.684; IC 95 %: 0.182–3.161). Los pacientes vivos mostraron un gradiente transpulmonar medio de 4,19 ± 1,58 mmHg, mientras que en los pacientes fallecidos la media fue de 1,50 ± 2,12 mmHg, lo que representa una diferencia aproximada de 2,69 mmHg entre ambos grupos, reportando valores mayores en pacientes vivos. No obstante, estos resultados deben interpretarse con cautela debido al reducido número de pacientes

fallecidos (n = 2), ya que esta baja frecuencia puede generar estimaciones inestables y limitar la generalización de los hallazgos.

Por otro lado, en las demás variables no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos: índice de resistencia vascular pulmonar (p = 0.118), índice de Nakata (p = 0.355), índice de McGoon (p = 0.569), presión media de la arteria pulmonar (p = 0.276) y fracción de eyección del ventrículo único (p = 0.419).

Cabe indicar que, para la presión media de la arteria pulmonar, la prueba de Levene indicó desigualdad de varianzas entre los grupos, por lo que se utilizó la prueba t de Welch, la cual se visualiza en la tabla 13. Por lo tanto, se describe que los pacientes vivos tuvieron una presión media de 9,19 mmHg, mientras que los pacientes 10,0 mmHg. Posteriormente, la prueba t de Welch confirmó esta diferencia (t= −4,43; gl= 30; p< 0,001), con una diferencia media de −0,8 mmHg. Además, se obtuvo un tamaño del efecto grande (d de Cohen = −1,12). Estos resultados indican que, los pacientes fallecidos presentaron una presión media de la arteria pulmonar aproximadamente 0,81 mmHg mayor que los pacientes vivos. Sin embargo, este hallazgo debe interpretarse con cautela debido al reducido número de fallecidos (n = 2), ambos con una presión media de 10 mmHg.

Tabla 12. Características hemodinámicas y su relación con la sobrevida

							Intervalo de Confianza al 95%	
		Estadístico	gl	p		Tamaño del efecto	Más bajo	Superior
ÍNDICE DE RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR valor	**T de Student**	**1.606**	**31.0**	**.118**				
ÍNDICE DE NAKATA valor	**T de Student**	**-0.939**	**31.0**	**.355**				
ÍNDICE MCGOON valor	**T de Student**	**0.576**	**31.0**	**.569**				
GRADIENTE TRANSPULMONAR valor	**T de Student**	**2.308**	**31.0**	**.028**	**La d de Cohen**	**1.684**	**0.182**	**3.161**
FRACCIÓN DE EYECCIÓN DEL VENTRÍCULO ÚNICO valor	**T de Student**	**0.819**	**31.0**	**.419**				
PRESIÓN MEDIA DE LA ARTERIA PULMONAR valor	**T de Student**	**-1.108[a]**	**31.0**	**.276**				
[a] La prueba de Levene significativa (p < 0.05) sugiere que las varianzas no son iguales								

Tabla 13. Presión media de la arteria pulmonar y sobrevida

							Intervalo de Confianza al 95%			
		Estadístico	gl	p	Diferencia de medias	EE de la diferencia	Más bajo	Superior		Tamaño del efecto
PRESIÓN MEDIA DE LA ARTERIA PULMONAR valor	T de Welch	-4.43	30.0	<.001	-0.806	0.182	-1.18	-0.435	La d de Cohen	-1.12

En la tabla 14 se evidencia la relación entre el tipo de Fontan y si se realizó fenestración o no con la sobrevida de los pacientes. Sin embargo, todos los pacientes (n = 33) fueron sometidos a cirugía de Fontan extracardíaca, sin registrarse casos de túnel lateral. Por lo que, debido a la ausencia de pacientes sometidos a la técnica de túnel lateral, no fue posible establecer una asociación estadística entre el tipo de cirugía de Fontan y el estado al alta.

Por otro lado, la prueba de Levene fue significativa, lo que indica desigualdad de varianzas en pacientes con y sin fenestración. Por lo que se esta variable se evaluó con la prueba exacta de Fisher, resultando en la inexistencia de relación estadísticamente significativa entre la presencia de fenestración en la cirugía de Fontan y la sobrevida. Teniendo así que, entre los pacientes con Fontan fenestrado, los 7 pacientes (100 %) se encontraban vivos al alta y no se registraron fallecimientos. Mientras que, en el grupo sin fenestración, 24 de 26 pacientes (92,3 %) se encontraban vivos y 2 (7,7 %) fallecieron, ambas variables con valores de p = 1,000. (tabla 15)

Tabla 14. Tipo de Fontan y sobrevida

		Estadístico	**gl**	**p**
TIPO DE CIRUGÍA DE FONTAN	T de Student	NaN[a]		
FONTAN FENESTRADO	T de Student	-0.740[b]	31.0	.465
[a] Todas las observaciones están repetidas				
[b] La prueba de Levene significativa (p < 0.05) sugiere que las varianzas no son iguales				

Tabla 15. Fenestración y sobrevida

FONTAN FENESTRADO	Vivo	Muerto	Total
Sí	7	0	7
No	24	2	26
Total	31	2	33
Pruebas de χ^2			
	Valor	gl	P
χ^2	0.573	1	.449
Test exacto de Fisher			1.000
N	33		

En la tabla 16 se reporta la relación entre las complicaciones inmediatas presentadas y la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Al evaluar individualmente las complicaciones inmediatas de la cirugía de Fontan mediante la prueba exacta de Fisher, el arresto cardíaco fue la única complicación que presentó una asociación estadísticamente significativa con el estado al alta (p = 0,011). Esta complicación se registró en cuatro pacientes, dos vivos y dos fallecidos, destacándose que todos los fallecimientos observados en la cohorte ocurrieron en pacientes que presentaron arresto cardíaco. El resto de las complicaciones no mostró diferencias estadísticamente significativas con la sobrevida. Estos resultados deben interpretarse con cautela debido al reducido número de fallecimientos registrado en la población estudiada.

Tabla 16. *Complicaciones inmediatas y sobrevida*

Complicación	Vivos	Fallecidos	Fisher p
Derrame pleural	17	0	0,227
Quilotórax	3	0	1,000
Arritmias	5	0	1,000
Convulsiones	1	0	1,000
Neumotórax	0	1	0,061
CID	0	1	0,061
Arresto cardíaco	2	2	0,011
Ninguna complicación	5	0	1,000
Choque hipovolémico/cardiogénico	0	1	0,061
Síndrome vasopléjico	1	0	1,000
Sepsis	3	0	1,000

En la tabla 17 se compara el porcentaje de pacientes vivos y muertos luego de la cirugía de Fontan vs la actualidad. Teniendo así que se mantiene un porcentaje de sobrevida mayor al 90 % en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

Cabe mencionar un paciente falleció seis años después de la cirugía de Fontan. Sin embargo, en este caso, la causa del fallecimiento no estuvo relacionada de forma directa con la cardiopatía congénita ni con el procedimiento de Fontan, sino que correspondió a un cuadro de sepsis.

Tabla 17. Comparativo de porcentaje de sobrevida luego de la cirugía de Fontan vs la actualidad

Estado al alta		Porcentaje	Estado actual		Porcentaje
Vivos	31	93.9%	Vivos	30	90.9%
Muertos	2	6.1%	Muertos	3	9.1%
Total	33	100%	Total	33	100%

CAPÍTULO IV

Discusión

En el presente estudio se analizaron 33 pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo 2017 a 2024. La edad media al momento de la intervención fue de 7,58 años, con predominio del sexo hombre (57,5 %), mientras que el 54,5 % pertenecía al estrato socioeconómico IV y el 72,7 % presentaba un estado nutricional saludable.

La edad observada fue superior a la comunicada por Gutiérrez-Gil *et al*., (2023), en una cohorte colombiana, donde la mediana al Fontan fue de 5,3 años.[8] Bajo este contexto, la literatura reciente plantea que una completación más tardía del Fontan puede relacionarse con peores resultados a largo plazo. No obstante, la ausencia de una asociación significativa con la edad en el presente estudio debe interpretarse con prudencia, considerando el pequeño número de pacientes.

En relación con las características sociodemográficas, los análisis realizados no mostraron diferencias evidentes entre los pacientes vivos y fallecidos. Este comportamiento es concordante, con el estudio poblacional de Knowles *et al*., (2024), en el que no se identificaron diferencias ajustadas en supervivencia infantil relacionadas con el sexo o la privación socioeconómica con la completación del Fontan.[9]

Con respecto al diagnóstico de los pacientes, la atresia tricuspídea se observó con mayor frecuencia (45,5 %), seguida de la doble salida del ventrículo derecho. Lo cual es similar a la descrito en el trabajo de Gutiérrez-Gil *et al*.,

(2023), en el que la atresia tricuspídea se presentó en el 49,4 % de los casos.[8] Sin embargo, se requieren más bases de datos locales, diferenciando regiones y cantones, para identificar la existencia o no de diferencias.

Desde el punto de vista hemodinámico, la población estudiada mostró, en general, un perfil favorable antes de la cirugía. La RVPi media fue de 1,33 WU·m² y el gradiente transpulmonar promedio de 4,03 mmHg; además, el índice de Nakata presentó una media de 234 mm²/m² y el índice de McGoon de 1,92. Estos valores son muy próximos a los comunicados por Mendoza-Soto *et al*., (2024), en una cohorte pediátrica con circulación Fontan, donde la RVPi preoperatoria fue de 1,1 ± 0,5 WU·m², el gradiente transpulmonar de 3,6 ± 1,6 mmHg, el índice de Nakata de 243,8 ± 85,2 mm²/m² y el McGoon de 2,0 ± 0,5.[10] Esta similitud sugiere que la selección de los candidatos en la presente cohorte se realizó, en general, dentro de condiciones anatómicas y hemodinámicas consideradas apropiadas para establecer una circulación pulmonar pasiva.

Aunque, la RVPi, los índices de Nakata y McGoon y la fracción de eyección del ventrículo único no mostraron diferencias estadísticamente significativas entre vivos y fallecidos. Este resultado puede estar relacionado con la homogeneidad de la población seleccionada: la mayoría presentaba resistencias pulmonares bajas, arterias pulmonares de dimensiones aceptables y todos los pacientes tenían función sistólica ventricular conservada. En consecuencia, los resultados estadísticos para detectar una relación con la mortalidad son reducidos.

Por su parte, la presión media de la arteria pulmonar merece una consideración especial. En el análisis mediante t de Welch, los pacientes

fallecidos presentaron una PAPm de 10,0 mmHg frente a 9,19 ± 1,01 mmHg en los sobrevivientes. Estos resultados coinciden con los reportados por Suthar et al., donde demostraron en 2026 que la PAPm pre-Fontan mantiene una relación continua con los resultados posteriores: cada incremento de una desviación estándar se asoció con mayor riesgo de fracaso hospitalario y con un Hazard de muerte o trasplante 2,2 veces mayor al momento del alta.[11] De manera similar, Ishigami *et al*., (2025), identificaron la elevación de la presión arterial pulmonar como factor asociado con fracaso de la circulación Fontan extracardíaca.[12] Sin embargo, en el presente estudio, ambos grupos presentaron presiones absolutas bajas y únicamente existieron dos fallecimientos hospitalarios; por ello, una diferencia inferior a 1 mmHg, aunque estadísticamente significativa, no debe adjudicarse como valor pronóstico.

Por otro lado, se observó un hallazgo diferente en el gradiente transpulmonar. Los pacientes vivos presentaron una media de 4,19 mmHg, mientras que los fallecidos mostraron 1,50 mmHg, alcanzándose significancia estadística (p = 0,028). Lo cual se difiere de los datos reportados por Mendoza-Soto *et al*., (2024), quienes determinaron que un gradiente transpulmonar mayor se asociaba de forma independiente con mayor necesidad posterior de cateterismo intervencionista.[10] Por tanto, el hallazgo de un GTP superior entre los sobrevivientes no debería interpretarse como un efecto protector. Dado que probablemente esté condicionado por el reducido número de fallecidos.

En lo que concierne a tipo de Fontan, todos los pacientes fueron sometidos a Fontan extracardíaco, lo que impidió comparar esta técnica con el túnel lateral. La utilización exclusiva del conducto extracardíaco es consistente con la evolución contemporánea de la cirugía de Fontan. En una serie de 398

pacientes con Fontan extracardíaco, Ishigami et al. (2025), reportaron una supervivencia del 96 % a 10 años y del 86 % a 20 años,[12] mientras que Polat *et al*., (2023), describieron un uso predominante de la técnica extracardíaca y resultados clínicos satisfactorios en el seguimiento.[5] Sin embargo, en la presente investigación, no es posible atribuir diferencias de sobrevida al tipo de Fontan, dado que no existió un grupo quirúrgico de comparación.

Respecto a la fenestración, esta se realizó en 7 de los 33 pacientes (21,2 %) y no mostró diferencias estadísticamente significativas con el estado al alta; todos los pacientes fenestrados sobrevivieron, frente a 24 de 26 no fenestrados, con Fisher p = 1,000. Este resultado concuerda con Daley *et al*., (2022), quienes analizaron 1.443 pacientes del registro de Australia y Nueva Zelanda, donde no encontraron diferencias significativas en supervivencia ni en ausencia de fracaso de Fontan entre pacientes fenestrados y no fenestrados.[13] Por consiguiente, los resultados del presente estudio tampoco sustentan un beneficio o perjuicio en supervivencia atribuible de forma aislada a la fenestración.

Concerniente a las complicaciones inmediatas, el derrame pleural fue la que se reportó con mayor frecuencia, registrándose en 17 pacientes, seguido de las arritmias y otras complicaciones. En un estudio de Duran *et al*., (2026), reportaron derrame pleural con necesidad de drenaje pleural con más de 14 días en un 22 % de los pacientes, seguido de la presencia de quilotórax en un 18 %.[14] Asimismo, Mendoza *et al*., (2012), evidenciaron que hasta un 50 % de los pacientes presentó derrame pleural prolongado.[16] Lo que se asemeja a los resultados del presente estudio, donde se evidencia derrame pleural en la mayoría de los pacientes.

Por otro lado, el arresto cardíaco fue la única complicación inmediata que mostró asociación significativa con el estado al alta (Fisher p= 0,011). Debido a que se presentó en cuatro pacientes y los dos fallecidos pertenecieron a este grupo. No obstante, a pesar de que este hallazgo tiene relevancia significativa, debe interpretarse más bien como una asociación posoperatoria y no como un predictor preoperatorio de mortalidad.

En lo que respecta a las complicaciones tardías, el 69,7 % de los pacientes no presentó complicaciones a largo plazo. Sin embargo, las arritmias constituyeron la complicación más frecuente (9,1 % de los pacientes). Lo cual es similar a los resultados descritos por Giannico *et al*., (2022), quienes, en una cohorte de 406 pacientes sometidos a Fontan extracardíaco reportaron arritmias tardías en el 10 % de los sobrevivientes.[17]

En cuanto a la mortalidad hospitalaria, 31 de los 33 pacientes egresaron vivos, equivalente a una supervivencia al alta de 93,9 %. Esta cifra se encuentra dentro del rango observado en series contemporáneas, aunque existen diferencias importantes entre centros y poblaciones. Semejante a lo reportado por Chen *et al*., (2025), donde obtuvieron una mortalidad temprana de 5,5%.[15] Así como, Ishigami *et al*., (2025), con una mortalidad temprana de 1,5 %.[12] Lo cual es parecido al 6,1 % de mortalidad observado en este estudio.

En conclusión, los resultados muestran que los pacientes seleccionados para Fontan presentaban mayoritariamente parámetros anatómicos y hemodinámicos favorables. Las diferencias identificadas en la PAPm y el GTP, así como la asociación entre arresto cardíaco y mortalidad aportan señales clínicas de interés, pero ninguna debe considerarse por sí sola un predictor

independiente debido al bajo número de eventos. La principal limitación del estudio es precisamente el tamaño de la muestra y, sobre todo, la existencia de únicamente dos fallecimientos hospitalarios.

Cabe mencionar que la principal limitación del presente estudio corresponde al tamaño reducido de la muestra, ya que consta solo de 33 pacientes, así como al bajo número de fallecimientos registrados, lo que lo que dificulta determinar con mayor precisión las variables están relacionadas verdaderamente con la sobrevida de los pacientes.

Bajo este contexto, se considera necesario desarrollar estudios multicéntricos con una población mayor de pacientes sometidos a cirugía de Fontan, lo que permitiría identificar la asociación de los factores sociodemográficos, clínicos, quirúrgicos y hemodinámicos con la posterior evolución de los pacientes incluyendo su sobrevida. Y de estos, de manera especial, la presión arterial pulmonar media y el gradiente transpulmonar mediante seguimientos para analizar sus valores y determinar su valor pronóstico.

Novedad científica

El principal aporte de esta investigación es presentar datos propios sobre pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan en un hospital público de referencia del Ecuador. El estudio aporta valores propios institucionales de características sociodemográficas, anatómicas, hemodinámicas, quirúrgicas, así como información sobre las complicaciones y la supervivencia hospitalaria de pacientes intervenidos entre 2017 y 2024. Por lo que, las similitudes y diferencias reportadas en comparación con estudios internacionales, constituyen hallazgos

locales que pueden servir para el inicio del desarrollo de un registro de datos locales, para la realización de estudios posteriores con mayor capacidad pronóstica.

Conclusiones

- No se evidenciaron diferencias estadísticamente significativas entre las variables sociodemográficas estudiadas.
- La atresia tricuspídea, fue el diagnóstico más frecuente con un 45,5%, seguida de la doble salida del ventrículo derecho. Además, se observó que algunos pacientes tenían cardiopatías complejas debido a la presentación de más de una cardiopatía.
- En cuanto a la mortalidad, se registraron 2 muertes durante la estancia hospitalaria. Lo que resulta en un 6.1 % de los pacientes. Los dos fallecimientos presentaron arresto cardíaco como complicación inmediata. Sin embargo, otros 2 pacientes presentaron también arresto cardiaco, pero sobrevivieron. Adicionalmente, se registró un fallecimiento seis años después de la cirugía, relacionado con un cuadro de sepsis y no directamente con la cardiopatía congénita ni con el procedimiento de Fontan.
- Las complicaciones inmediatas fueron más frecuentes que las tardías. Teniendo así que, el derrame pleural fue la complicación posoperatoria inmediata más registrada, presentándose en el 51,5 % de los pacientes, seguido de las arritmias. No obstante, el 69,7 % de los pacientes no presentó complicaciones a largo plazo. Mientras que, las arritmias fueron el evento tardío más frecuente evidenciado en el 9,1 % de los pacientes.

- Entre los factores relacionados con una evolución favorable, cabe mencionar que la mayoría de los pacientes presentó condiciones adecuadas antes de la cirugía. Obteniéndose valores como: RVPi media de 1,33 WU·m², PAPm media de 9,24 mmHg, GTP medio de 4,03 mmHg. De estos, la RVPi, los índices de Nakata y McGoon y la fracción de eyección no mostraron diferencias significativas. Sin embargo, la Presión arterial pulmonar media y el gradiente transpulmonar sí presentaron diferencias estadísticamente significativas, aunque estos resultados deben interpretarse con cautela debido al reducido tamaño de la población del estudio.
- Por lo antes expuesto, se concluye que, en general, las características sociodemográficas no influyen en la sobrevida de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. A diferencia de los datos hemodinámicos de los pacientes, sobre todo de la PAPm y del GTP. Los cuales podrían tener una asociación relevante en la supervivencia de estos pacientes.

Recomendaciones

- Se recomienda una correcta elaboración de las historias clínicas para evitar obviar datos relacionados a las características sociodemográficas de los pacientes.
- Se recomienda prestar especial atención y consideración a los factores hemodinámicos de los pacientes, de manera particular a la PAPm y al GTP, previo al procedimiento Fontan, ya que pueden influir en la sobrevida de los pacientes.
- Por otro lado, se recomienda establecer un registro institucional de pacientes con fisiología univentricular que permita seguir de manera

estandarizada todas las etapas de la paliación. El mismo que debe incluir datos de cateterismo pre-Fontan, tiempos quirúrgicos, complicaciones, nuevas hospitalizaciones, así como el estado vital actual.

- Además, para futuras investigaciones es recomendable ampliar la población mediante un diseño multicéntrico e incorporar otros hospitales nacionales que realicen cirugía de Fontan.
- Finalmente, se recomienda una futura realización de estudios de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan con enfoque en otras áreas.

Referencias bibliográficas

1. Heidendael JF, Engele LJ, Bouma BJ, Dipchand AI, Thorne SA, McCrindle BW, et al. Coagulation and Anticoagulation in Fontan Patients. Vol. 38, Canadian Journal of Cardiology. Elsevier Inc.; 2022. p. 1024–35.

2. Cazzaniga M, Pineda LF, Villagra F, de León JP, Gómez R, Sánchez P, et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2002;55(4):391–412. Disponible en: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300893202766190

3. Reid CS, Kaiser HA, Heinisch PP, Bruelisauer T, Michel S, Siepe M. Ventricular assist device for Fontan: who, when and why? Vol. 35, Current Opinion in Anaesthesiology. Lippincott Williams and Wilkins; 2022. p. 12–7.

4. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. Int J Epidemiol. el 1 de abril de 2019;48(2):455–63.

5. Polat AB, Ertürk M, Uzunhan O, Karademir N, Öztarhan K. 27 years of experience with the Fontan procedure: characteristics and clinical outcomes of children in a tertiary referral hospital. Vol. 18, Journal of Cardiothoracic Surgery. BioMed Central Ltd; 2023.

6. Izquierdo-Condoy JS, Arias-Rodríguez FD, Díaz-Chamba WI, Mena-Noroña DA, Toaquiza LC, Espín-Sambache B, et al. Epidemiological characterization of congenital heart disease at different altitudes in Ecuador:

a four-year retrospective study in a pediatric referral hospital. Front Public Health. 2025;13.

7. Ministerio de Salud Pública del Ecuador. Acuerdo-ministerial-1829-enfermedades-consideradas-catastróficas. 2012 [citado el 29 de septiembre de 2025];1–7. Disponible en: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.controlsanitario.gob.ec/wp-content/uploads/downloads/2016/02/Acuerdo-ministerial-1829-enfermedades-consideradas-catastr%C3%B3ficas.pdf

8. Gutiérrez-Gil JA, Torres-Canchala LA, Castro-Viáfara LD, Uribe-Mora M, Vélez-Moreno JF, Mejía-Quiñones V, et al. 20 years of experience with the Fontan procedure: characteristics and clinical outcomes of children in a tertiary referral hospital. Cardiol Young. 2023;33(8):1378-1382. doi:10.1017/S1047951122002475.

9. Knowles RL, Ridout D, Huang Q, Franklin RC, Seale AN, Bellsham-Revell H, et al. Influence of Sex, Race and Ethnicity, and Deprivation on Survival and Completion of the Fontan Pathway for Children With Functionally Single Ventricle Heart Disease. Circulation [Internet]. el 16 de julio de 2024;150(3):246–9. Disponible en: https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.124.069779

10. Mendoza-Soto A, Albert de la Torre L, Flores Fernández M, Herrera Linde D, Toral Vázquez B, Caro Barri A. Interventional catheterization in pediatric patients after Fontan procedure. REC Interv Cardiol. 2024;6(1):46-48. doi:10.24875/RECICE.M23000394.

11. Suthar D, Yang Y, Beshish AG, Knight J, Song X, Thomas A, et al. Association of pre-Fontan hemodynamics with long-term outcomes after Fontan palliation: a study from the Pediatric Cardiac Care Consortium. Circulation. 2026;153(6):382-95.

12. Ishigami S, King G, Buratto E, Fricke TA, Weintraub RG, Brizard CP, et al. Outcomes of extracardiac Fontan operation: A single institution experience with 398 patients. J Thorac Cardiovasc Surg [Internet]. el 1 de febrero de 2025;169(2):400-410.e7. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2024.05.030

13. Daley M, Buratto E, King G, Grigg L, Iyengar A, Alphonso N, et al. Impact of Fontan Fenestration on Long-Term Outcomes: A Propensity Score–Matched Analysis. J Am Heart Assoc. el 7 de junio de 2022;11(11).

14. Duran SR, Winder M, Reeder RW, Plummer ST, Sznycer-Taub N, Savoca M, et al. Pleural drainage, clinical characteristics, and management strategies in the perioperative Fontan patient: a multicenter report. Pediatr Cardiol. 2026;47(1):171-179. doi:10.1007/s00246-024-03744-x.

15. Chen T, Han L, Qiu H, Chen Z, Cen J, Wen S, et al. 20 years of experience with the Fontan procedure: risk factors for adverse outcomes. Rev Port Cardiol. 2025;44(11):661-668. doi:10.1016/j.repc.2025.04.006.

16. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco JM, et al. Fontan Operation. Hemodynamic Factors Associated With Postoperative Outcomes. Revista Española de Cardiología (English Edition). abril de 2012;65(4):356–62.

17. Giannico S, Trezzi M, Cantarutti N, Cafiero G, Ravà L, Adorisio R, et al. Late outcome of extracardiac Fontan patients: 32 years of follow-up. Eur J Cardiothorac Surg. 2022;62(1): ezac301. doi:10.1093/ejcts/ezac301.

18. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. Vol. 102, Heart. BMJ Publishing Group; 2016. p. 1081–6.

19. Rodbard S., Wagner D. By-passing the Right Ventricle.∗. Proceedings of the Society for Experimental Biology and Medicine [Internet]. el 1 de mayo de 1949;71(1):69–70. Disponible en: https://journals.sagepub.com/action/showAbstract

20. Lee M, Alahmadi MH, Shahjehan RD. StatPearls Publishing. 2025. Fontan Completion.

21. Rao PS. Single ventricle—a comprehensive review. Vol. 8, Children. MDPI; 2021.

22. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult with Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation [Internet]. el 6 de agosto de 2019;140(6): e234–84. Disponible en: https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000696

23. Gewillig M. The Fontan circulation. Vol. 91, Heart. 2005. p. 839–46.

24. Dilemas de la insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada. Revista Uruguaya de Cardiología. el 17 de marzo de 2021;37.

25. Syamasundar Rao P. Fontan Operation: A Comprehensive Review. En: Advances in Complex Valvular Disease. IntechOpen; 2021.

26. Januszewska K, Nawrocki P, Bruenen A, Schnabel A, Malec E. Significance of additional pulmonary blood flow between second and third stage in Fontan pathway. BMC Pediatr. el 1 de diciembre de 2024;24(1).

27. Karolcik BA, Wang L, Ragavan MI, Hoskoppal AK, Saraf AP, Arora G, et al. Lower Child Opportunity Index is Associated with Lower Exercise Capacity Post-Fontan Palliation. Pediatr Cardiol [Internet]. 2024; Disponible en: https://doi.org/10.1007/s00246-024-03752-x

28. Duong SQ, Elfituri MO, Zaniletti I, Ressler RW, Noelke C, Gelb BD, et al. Neighborhood Childhood Opportunity, Race/Ethnicity, and Surgical Outcomes in Children with Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. el 29 de agosto de 2023;82(9):801–13.

29. Baldini L, Librandi K, D'Eusebio C, Lezo A. Nutritional management of patients with Fontan circulation: a potential for improved outcomes from birth to adulthood. Nutrients. 2022;14(19):4055. doi:10.3390/nu14194055.

30. Maron BA. Revised definition of pulmonary hypertension and approach to management: a clinical primer. J Am Heart Assoc. 2023;12(8):e029024. doi:10.1161/JAHA.122.029024.

31. Belahnech Y, Martí Aguasca G, Dos Subirà L. Advances in Diagnostic and Interventional Catheterization in Adults with Fontan Circulation. J Clin Med. 2024 Aug 7;13(16):4633. doi: 10.3390/jcm13164633. PMID: 39200775; PMCID: PMC11355634.

32. Chaix MA, Ibrahim R, Tardif JC, Roy C, Mongeon FP, Dore A, et al. Pulmonary vascular disease and optical coherence tomography imaging in patients with Fontan palliation. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2024;22(4-5):153-8. doi:10.1080/14779072.2024.2330657.

33. Jone PN, Ivy DD, Hauck A, Karamlou T, Truong U, Coleman RD, et al. Pulmonary hypertension in congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circ Heart Fail. 2023;16(7):e00080. doi:10.1161/HHF.0000000000000080.

34. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg. 1984;88(4):610-619.

35. Yousef AA, Elmahrouk AF, Hamouda TE, Helal AM, Dohain AM, Alama A, et al. Factors affecting the outcomes after bidirectional Glenn shunt: two decades of experience from a tertiary referral center. Egypt Heart J. 2023;75(1):53. doi:10.1186/s43044-023-00381-2.

36. Yanovskiy A, Martelius L, Nyman N, Vepsäläinen T, Mattila I, Rahkonen O and Ojala T (2024) Systemic-to-pulmonary collateral flow associations with antegrade pulmonary flow in single ventricle patients: insights from cardiac magnetic resonance imaging. Front. Cardiovasc. Med. 11:1304087. doi: 10.3389/fcvm.2024.1304087

37. Kovalev, D. V., Alexandrova, S. A., Yurlov, I. A., Zelenikin, M. M., Aslanidis, I. P., Podzolkov, V. P., Pulmonary Venous Index as Additional Diagnostic

Criteria for Fontan Palliation, Journal of Cardiac Surgery, 2024, 5599994, 8 pages, 2024. https://doi.org/10.1155/2024/5599994

38. Detterich JA. Exercise Performance: A Fontan Phenotype Predictive of Long-Term Survival. Vol. 3, JACC: Advances. Elsevier B.V.; 2024.

39. Inai K, Inuzuka R, Ono H, Nii M, Ohtsuki S, Kurita Y, et al. Predictors of long-term mortality among perioperative survivors of Fontan operation. Eur Heart J. 2022;43(25):2373–84.

40. Padalino MA, Ponzoni M, Reffo E, Azzolina D, Cavaliere A, Puricelli F, et al. The impact of dominant ventricle morphology and additional ventricular chamber size on clinical outcomes in patients with Fontan circulation. Cardiol Young. 2024.

41. Vigano G, McMahon CJ, Walsh K, Oslizlok P, Franklin O, Nolke L, et al. High-risk Fontan completion patients achieve low perioperative risk and benefit from cavopulmonary connection 7 years out. European Journal of Cardio-thoracic Surgery. 2019;56(4):664–70.

42. Ritmeester E, Veger VA, van der Ven JPG, van Tussenbroek GMJW, van Capelle CI, Udink ten Cate FEA and Helbing WA (2022) Fontan Circulation Associated Organ Abnormalities Beyond the Heart, Lungs, Liver, and Gut: A Systematic Review. Front. Cardiovasc. Med. 9:826096. doi: 10.3389/fcvm.2022.826096.

DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Angie del Rocío Castro Vera** con C.C: 0930742416 autora del trabajo de titulación: **Factores determinantes en la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, en el periodo 2017 a 2024**, previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, octubre 2026

f. _____

Md. Angie del Rocío Castro Vera

C. C: 0930742416

REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA			
FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN			
TEMA Y SUBTEMA:	**Factores determinantes en la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, en el periodo 2017 a 2024**		
AUTORA	**Md. Angie del Rocío Castro Vera**		
REVISORES/TUTOR	**Dr. Francisco Obando Freire, Dra. Mercedes Margarita Chimbo Jiménez, Dr. Antonio Aguilar Guzmán/Ricardo Enrique Briceño Barbosa**		
INSTITUCIÓN:	**Universidad Católica de Santiago de Guayaquil**		
FACULTAD:	**Escuela de Graduados en Ciencia de la Salud/Sub-Sistema de Posgrado**		
CARRERA:	**Especialización en Pediatría**		
TITULO OBTENIDO:	**Especialista en Pediatría**		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	**Octubre de 2026**	**No. DE PÁGINAS:**	**70**
ÁREAS TEMÁTICAS:	**Pediatría**		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	**Cirugía de Fontan; ventrículo único; sobrevida; cardiopatías congénitas. / Fontan surgery; single ventricle; survival; congenital heart disease.**		

RESUMEN/ABSTRACT

Introducción: la cirugía de Fontan constituye la última etapa del manejo paliativo de cardiopatías de tipo ventrículo único. A pesar del evidente aumento de la supervivencia, la evolución de los pacientes está condicionada aún por diversos factores. **Objetivo:** determinar los factores relacionados a la sobrevida de pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante durante el período de enero 2017 a diciembre 2024. **Metodología:** se realizó un estudio cuantitativo, observacional, descriptivo-analítico, retrospectivo y de seguimiento longitudinal. Constó de 33 pacientes. Se obtuvo la información de las historias clínicas, y luego procesada mediante jamovi 2.7. **Resultados:** la edad media al momento de la cirugía fue de 7,58 años. Los parámetros preoperatorios mostraron, en general, condiciones favorables, con una RVPi media de 1,33 WU·m², índice de Nakata de 234 mm²/m² e índice de McGoon de 1,92. Se encontraron diferencias significativas entre vivos y fallecidos en el gradiente transpulmonar (p= 0,028) y en la presión arterial pulmonar media (p < 0,001). De los 33 pacientes, 31 egresaron vivos (93,9 %). **Conclusión**: en este estudio no se encontraron diferencias estadísticamente significativas asociadas a la sobrevida en las variables sociodemográficas, clínicas y quirúrgicas estudiadas. Con respecto a los parámetros hemodinámicos, la PAPm y el GTP sí presentaron diferencias significativas. No obstante, estos resultados deben interpretarse con cautela debido al reducido tamaño muestral del presente estudio.

Abstract

Introduction: the Fontan procedure represents the final stage in the palliative management of single-ventricle heart disease. Despite the evident increase in survival rates, patient outcomes are still influenced by various factors. **Objective:** to evaluate the factors determining survival in patients undergoing Fontan surgery at the Dr. Francisco De Icaza Bustamante Children's Hospital between 2017 and 2024. **Methods:** a quantitative, observational, descriptive-analytical, retrospective, and longitudinal follow-up study was conducted. It consisted of 33 patients. Information was obtained from medical records and then processed using Jamovi 2.7. **Results:** the mean age at the time of surgery was 7.58 years. Preoperative parameters generally showed favorable conditions, with a mean pulmonary vascular resistance (PVR) of 1.33 WU·m², a Nakata index of 234 mm²/m², and a McGoon index of 1.92. Significant differences were found between survivors and deceased patients in the transpulmonary gradient (p= 0.028) and in mean pulmonary arterial pressure (p < 0.001). Of the 33 patients, 31 were discharged alive (93.9%). **Conclusion:** in this study, no statistically significant differences were found in survival associated with the sociodemographic, clinical, and surgical variables studied. Regarding hemodynamic parameters, mean pulmonary arterial pressure

and transpulmonary gradient, did show significant differences. However, these results should be interpreted with caution due to the small sample size of this study.		
ADJUNTO PDF:	☒ SI	☐ NO
CONTACTO CON AUTOR/ES:	**Teléfono:** +593-980903578	E-mail: angie.castro04@cu.ucsg.edu.ec
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (C00RDINADOR DEL PROCESO UTE):	**Nombre: Mercedes Margarita Chimbo Jiménez**	
	Teléfono: +593-985817497	
	E-mail: mercedes.chimbo@cu.ucsg.edu.ec	
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA		
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):		
Nº. DE CLASIFICACIÓN:		
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):		