

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

ANESTESIOLOGÍA Y RECUPERACIÓN



**POSTULACIÓN DE PROTOCOLO PARA EL MANEJO ANESTÉSICO DE
PACIENTES MAYORES DE 12 AÑOS CON FONTAN, PARA CIRUGÍA NO
CARDIACA Y PROCEDIMIENTOS FUERA DE QUIRÓFANO EN EL HOSPITAL
SAN JUAN DE DIOS.**

ESTUDIANTE: JOSUÉ BEITA JIMÉNEZ

Carné: A90866

Hospital Sede: San Juan de Dios

Profesor Tutor: Marjorie Madriz Castillo

Profesor Lector: María José Sáenz Fuentes

CIUDAD UNIVERSITARIA RODRIGO FACIO

COSTA RICA, 2020

Dedicatoria

A mis padres Elías y Grace, que sacaron fuerza y dinero de donde no había para que terminara de estudiar, y ante las adversidades siempre me impulsaron a seguir. A mis nueve hermanos de sangre, por los sacrificios que tuvieron que hacer para que yo pudiera alcanzar mis metas. A mis sobrinos, los que están y los que vendrán, porque le dan luz a mi vida. Y por último a mis hermanos de anestesia, Alberto y Nicole: lo mejor que me llevo de la residencia entera son sus amistades.

Agradecimientos

A doña Laura Pereira y don Gonzalo Murillo, doña Cristina Briones y don Juan Múnera, doña Victoria Valverde y don Daniel Alvarado, porque me acogieron en sus hogares durante momentos difíciles mientras realizaba mis estudios de pregrado, sin ustedes no sería médico, y mucho menos estaría optando por una especialidad. A la profesora Norma Brito, por ser un ángel en medio de la crisis.

Al Dr. Adrián Cáceres, por convencerme a tirarme al agua en un momento de duda. A la Dra Madriz y la Dra Sáenz, por la paciencia y dedicación con la que me guiaron por este trabajo.

Y por último a la Universidad de Costa Rica y su programa de becas socioeconómicas, gracias por permitir que personas como yo podamos soñar y crecer como profesionales, sin importar el apellido, el dinero o el lugar de procedencia.

Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Anestesiología y Recuperación de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialidad en Anestesiología y Recuperación.

MARJORIE
GUADALUPE
MADRIZ CASTILLO
(FIRMA)

Firmado digitalmente por
MARJORIE
GUADALUPE MADRIZ
CASTILLO (FIRMA)
Fecha: 2020.11.26
07:49:40 -06'00'

Dra. Marjorie Madriz Castillo

Tutora

MARIA JOSE
SAENZ
FUENTES
(FIRMA)

Firmado digitalmente por
MARIA JOSE SAENZ
FUENTES (FIRMA)
Fecha: 2020.11.27
16:46:42 -06'00'

Dra. María José Saenz Fuentes

Lectora

MARIA DE LOS
ANGELES MORERA
GONZALEZ
(FIRMA)

Firmado digitalmente por
MARIA DE LOS ANGELES
MORERA GONZALEZ
(FIRMA)
Fecha: 2020.11.26
08:04:54 -06'00'

Dra. María De Los Ángeles Morera González

Coordinadora Nacional del Posgrado

Índice de abreviaturas

ACC: Colegio Americano de Cardiología.

ACLS: apoyo vital cardiaco avanzado.

AD: atrio derecho.

AHA: Asociación Americana del Corazón.

ALT: alanino aminotransferasa.

AP: arteria pulmonar.

APD: arteria pulmonar derecha.

ASA: Sociedad Americana de Anestesiología.

ASRA: Sociedad Americana de Anestesia Regional y Medicina del Dolor.

AST: aspartato aminotransferasa.

AV: atrio ventricular.

CEC: circulación extracorpórea

CO₂: dióxido de carbono.

Ea: elastancia efectiva arterial.

Ees: elastancia ventricular al final de la sístole.

EPP: enteropatía perdedora de proteínas.

FA: fracción de acortamiento.

FC: frecuencia cardiaca.

FE: fracción de eyección.

GC: gasto cardiaco.

GGT: gamma glutamil transpeptidasa.

IECAs: inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.

INR: índice internacional normalizado.

MELD-XI: modelo para enfermedad hepática en estadio final por sus siglas en inglés.

METS: equivalentes metabólicos.

NYHA: Asociación neoyorquina del corazón (haciendo referencia a la escala por sus siglas en inglés)

PAM: presión arterial media.

PAP: presión arteria pulmonar.

PAPm: presión arterial pulmonar media.

PEEP: presión positiva al final de la espiración.

PVC: presión venosa central.

Qp/Qs: relación de flujo pulmonar sistémico.

RCP: resucitación cardiopulmonar.

RM: resonancia magnética.

RV: retorno venoso.

RVP: resistencias vasculares pulmonares / resistencia vascular pulmonar.

RVS: resistencias vasculares sistémicas.

ScvO₂: saturación venosa central.

TAC: tomografía axial computarizada.

TFG: tasa de filtración glomerular.

UCI: unidad de cuidados intensivos.

US: ultrasonido.

VCI: vena cava inferior.

VCS: vena cava superior.

VD: ventrículo derecho.

VO₂: consumo de oxígeno.

VP: vena pulmonar / venas pulmonares.

Tabla de contenidos

DEDICATORIA	2
AGRADECIMIENTOS	2
ÍNDICE DE ABREVIATURAS	4
TABLA DE CONTENIDOS	6
JUSTIFICACIÓN DEL TEMA	7
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	9
OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS	9
METODOLOGÍA:	8
MARCO TEÓRICO	10
1. PROCEDIMIENTO DE FONTAN	10
a) <i>Definición y evolución</i>	10
b) <i>Incidencia y sobrevida</i>	12
2. ALTERACIONES EN LOS SISTEMAS ORGÁNICOS SECUNDARIAS AL PROCEDIMIENTO DE FONTAN	14
a) Circuito cardiaco univentricular en Fontan	14
b) Vasculatura colateral	15
c) Presión venosa central	16
d) Función ventricular y retorno venoso	16
e) Flujo vascular pulmonar	19
f) Función renal	20
g) Cerebro y función neurocognitiva	21
h) Capacidad de ejercicio	22
i) Fontan y Coagulación.....	23
j) Embarazo y Fontan	24
3. PATOLOGÍAS ASOCIADAS A FONTAN	25
a) Enteropatía Perdedora de Proteínas	25
b) Bronquitis Plástica	28
c) Disfunción Renal.....	29
d) Enfermedad hepática asociada a Fontan	31
e) Trastornos del Ritmo	33
f) Insuficiencia Cardíaca.....	36
g) Fontan Fallido	38
4. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS EN PACIENTES CON FONTAN.	40
a. Valoración preanestésica.....	40
b. Consideraciones Anestésicas intraoperatorias en Fontan.....	51
c. Consideraciones Anestésicas en el post operatorio	64
PROPUESTA DE PROTOCOLO PARA EL MANEJO ANESTÉSICO DE PACIENTES MAYORES DE 12 AÑOS CON FONTAN, PARA CIRUGÍA ELECTIVA NO CARDIACA Y PROCEDIMIENTOS PROGRAMADOS FUERA DE QUIRÓFANO EN EL HOSPITAL SAN JUAN DE DIOS.	66
DISCUSIÓN	76
CONCLUSIONES	78
FICHA TÉCNICA	80
BIBLIOGRAFÍA	82

Justificación del Tema

En 1971 Francis Fontan y Eugene Baudet describieron una técnica quirúrgica restaurativa del flujo pulmonar en portadores de atresia tricuspídea (Windsor et al., 2017). La misma ha tenido modificaciones a lo largo del tiempo, pero el efecto final de la fisiología univentricular se ha mantenido invariable (Dabal et al., 2014). Actualmente es conocido como procedimiento de Fontan, y está indicado en aquellas cardiopatías congénitas catalogadas como ventrículo único que de lo contrario tendrían una pobre sobrevida (Greutmann et al., 2015).

En países desarrollados en el área de salud, han publicado sus experiencias con estos pacientes. Existen estudios epidemiológicos que ponen en manifiesto el crecimiento de la población no pediátrica con Fontan; por ejemplo en Nueva Zelanda y Australia en el 2014 se reportó 4.8 portadores de esta fisiología por cada cien mil habitantes, y se proyecta que en el 2045 ese número será 7.2 por cien mil, para esa fecha se calcula que la media de edad va a ser de 31 años (Schilling et al., 2018).

De acuerdo con un estudio realizado por la Universidad de Toronto, en jóvenes con Fontan con 18 años o más, se proyecta una sobrevida estimada de 60% a los 40 años (Greutmann et al., 2015). Además, Estados Unidos reportó una sobrevida de 76% a los 20 años (Dabal et al., 2014), y en Japón 92.8% a los 15 años (Nakano et al., 2015). En Costa Rica no existen aún publicaciones científicas que analicen esta información en los pacientes que han sido sometidos a este procedimiento.

Los estudios mencionados coinciden en que la mejora en el manejo pediátrico lleva a un cambio epidemiológico con un consecuente aumento en la prevalencia de adultos portadores de cardiopatías congénitas operadas. Esto representa un reto para los sistemas de salud y para los profesionales en las diferentes áreas de atención, dentro de los cuales se incluye anestesiología.

En Costa Rica el encargado del manejo inicial es el Hospital Nacional de Niños; actualmente existen pacientes portadores de fisiología de ventrículo único por paliación de Fontan, que según las proyecciones internacionales anteriormente

citadas tienen altas posibilidades de llegar a edad adulta. Los mismos podrían eventualmente ameritar una cirugía no cardíaca en cualquier momento de la vida (Baehner & Ellerkmann, 2017); a pesar de esto no se ha establecido un centro de referencia especializado para casos de adultos con Fontan que requieran una intervención quirúrgica o un procedimiento que requiera anestesia fuera de quirófano.

Maxwell et al., (2014), estudiaron las inquietudes de un grupo de anesthesiólogos con respecto a este tema, determinaron que se debe tener claro los aspectos fisiopatológicos, para poder establecer un adecuado manejo anestésico pre, intra y post operatorio. El abordaje en estos tres momentos se ha demostrado que tiene relación con los eventos adversos durante y después del procedimiento.

Este trabajo recopilará información relevante para entender la fisiología y los cambios patológicos prevalentes en la población adulta con Fontan. Se revisarán las medidas basadas en la evidencia para un adecuado abordaje, considerando las herramientas clínicas, diagnósticas, de recurso humano, tecnológicas y terapéuticas disponibles en el Hospital San Juan de Dios, con la elaboración de una propuesta de protocolo para el manejo anestésico.

Metodología: Revisión bibliográfica de literatura científica relacionada con el tema propuesto, publicada en revistas indexadas en los últimos diez años, en inglés y español, por medio de una búsqueda en bases de datos Pubmed, Scielo, Science Direct, EBSCOhost: MEDLINE, Clinical Key, OVID MEDLINE, disponibles a través del Sistema de Bibliotecas de la Universidad de Costa Rica.

Pregunta de Investigación: ¿Cuál es el adecuado manejo anestésico de los pacientes mayores de 12 años con Fontan, para cirugía no cardíaca y procedimientos fuera de quirófano?

Objetivos generales y específicos

Primer objetivo general: Analizar las generalidades y los fundamentos fisiológicos y patológicos, relevantes para el manejo anestésico en pacientes con Fontan mayores de 12 años.

Objetivos específicos

1. Describir el procedimiento de Fontan, enfatizando en los aspectos de relevancia para la comprensión de los cambios morfológicos que competen al anestesiólogo.
2. Examinar las alteraciones en la fisiología secundarias al procedimiento de Fontan en diferentes órganos y sistemas.
3. Analizar las patologías asociadas al Fontan en el paciente mayor de 12 años.
4. Revisar las consideraciones anestésicas descritas en la literatura para el paciente con Fontan antes, durante y después del procedimiento quirúrgico no cardíaco.

Segundo objetivo general: Proponer un protocolo para el manejo anestésico de los pacientes mayores de 12 años con Fontan, para cirugía no cardíaca y procedimientos fuera de quirófano en el Hospital San Juan de Dios.

Objetivos específicos:

1. Elaborar una propuesta de protocolo de manejo anestésico para pacientes con Fontan mayores de 12 años, ajustado a los recursos disponibles en el Hospital San Juan de Dios.

Marco Teórico

1. Procedimiento de Fontan

a) Definición y evolución

El tratamiento de la atresia tricuspídea ha tenido una amplia evolución, antes de 1968 sólo existían cirugías que resultaban en una mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada. En 1971 se publicó por primera vez por Fontan y Baudet una estrategia de reparación que lograba crear una derivación completa de la sangre venosa hacia la arteria pulmonar (AP), de manera que se maximizaba la oxigenación de esta. Reportaron tres casos, dos de los cuales se consideraron exitosos (Fontan y Baudet, 1971; Windsor et al., 2017; De Leval, 2010).

La técnica de Fontan fue definida en dos pasos. El primero (descrito por Glenn en 1958), consiste en una anastomosis termino terminal de la región distal de la arteria pulmonar derecha (APD), con la vena cava superior (VCS). El segundo, realizar la anastomosis del extremo proximal de la APD con el atrio derecho (AD), seguido de la reparación del defecto septal atrial y de ligar la AP a la salida del ventrículo derecho (VD) hipoplásico. Se colocaban dos injertos valvulares (pulmonar o aórtico) a nivel de la unión entre la vena cava inferior (VCI) y el AD, y otro que servía como anastomosis entre el AD y la AP, con el fin de facilitar el flujo anterógrado y evitar el reflujo a la VCI durante la sístole atrial (Fontan y Baudet, 1971; Rychik et al., 2019).

El procedimiento ha experimentado modificaciones importantes en su técnica. Se abandonó el uso de los injertos valvulares debido a que experimentaban calcificación y generaban obstrucción. La conexión atrio pulmonar se asoció a dilatación atrial con pérdida de energía y estasis, por lo que fue sustituido por técnicas sin válvulas, como el conducto total extra cardiaco entre la VCI y la AP (descrito en 1990 por Marcelletti y colegas), y el túnel lateral publicado inicialmente por Puga y colegas en 1987 (figura 1 y 2). Una diferencia importante entre ambas técnicas es que el túnel lateral tiene mayor cantidad de suturas atriales, mientras que en el conducto extra cardiaco sólo se sutura el atrio a nivel de la unión cavo atrial (Rychik et al., 2019; Dabal et al., 2014; De Leval, 2010).

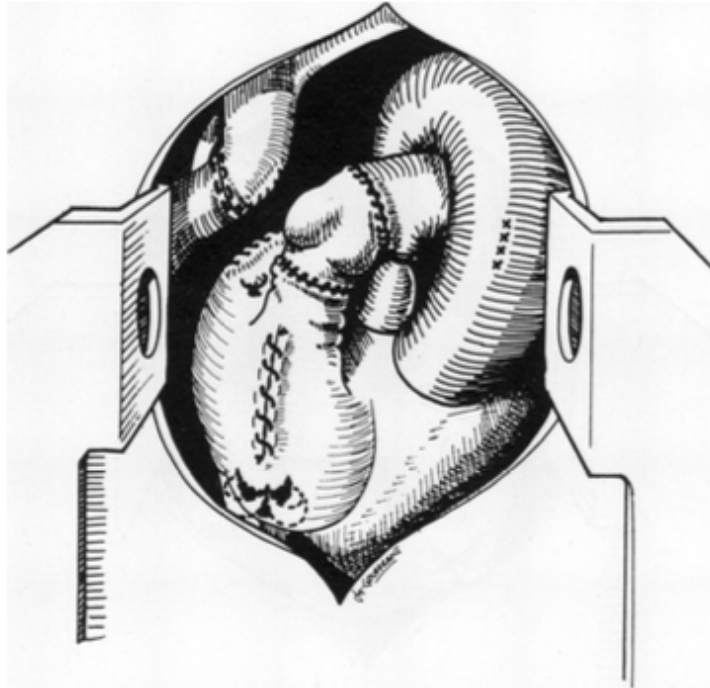


Figura 1. Representación gráfica de la descripción original por Fontan y Baudet. Se observa la anastomosis entre la VCS y APD, la anastomosis atrial – arteria pulmonar con la válvula en posición, y la válvula a nivel de la unión cavo atrial. Tomado de Fontan & Baudet, 1971.

Otra modificación con relevancia clínica es la introducción de la fenestración entre el retorno venoso sistémico y el atrio venoso pulmonar (atrio que antecede a ventrículo único), resultando en un cortocircuito controlado derecha izquierda. Esta técnica ha demostrado una disminución de la duración de la hospitalización y del tiempo necesario para retirar los drenajes pleurales (Rychik et al., 2019).

Para la realización del procedimiento de Fontan existen contraindicaciones no modificables como enfermedad pulmonar crónica con hipertensión pulmonar y disfunción ventricular sistólica o diastólica severa. En la descripción original de Fontan se incluían otras que en este momento no se clasifican de esa manera, debido a que con la tecnología actual sí se pueden modificar, por ejemplo: las valvulopatías moderadas o severas y la estenosis o hipoplasia de alguna rama de la

AP; de esta manera se ha logrado ampliar la cantidad de pacientes que pueden ser sometidos a esta intervención quirúrgica. (Rychik et al., 2019)

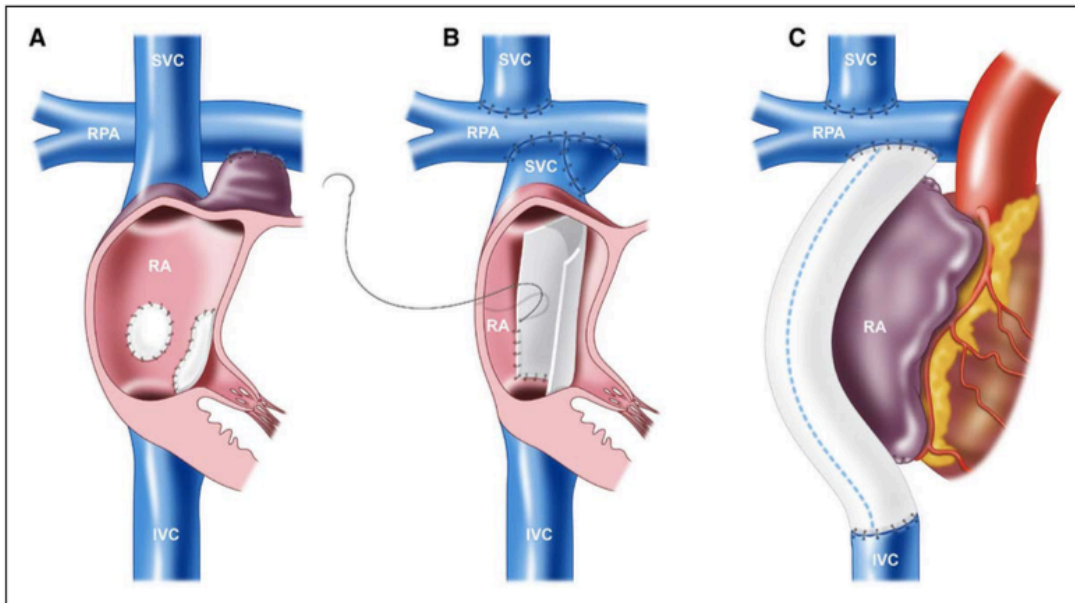


Figura 2. Diferentes técnicas del procedimiento de Fontan. A. Conexión atrio pulmonar. B. Túnel lateral. C. Conducto total extra cardíaco. IVC: Vena cava inferior; RA, Atrio derecho; RPA: Arteria pulmonar derecha; SVC: Vena cava superior. Tomado de Rychik et al., (2019).

A pesar de que la descripción de Fontan y Baudet fue para atresia tricuspídea, este procedimiento se realiza en los pacientes con fisiopatología de ventrículo único, dentro de los cuales se incluyen atresia mitral, síndrome del corazón hipoplásico izquierdo, VD hipoplásico, doble tracto de salida del VD con atresia aórtica, síndromes de heterotaxia, síndromes de defectos atrio ventriculares (AV) completos desbalanceados, atresia pulmonar con hipoplasia del VD y septum ventricular íntegro (Windsor et al., 2017).

b) Incidencia y sobrevida

Las cardiopatías congénitas complejas tienen una incidencia de aproximadamente 0.6% de todos los recién nacidos vivos. Con el avance de la ciencia y tecnología médica se ha logrado que la mayoría de estos pacientes llegue a superar los 18

años, sin embargo, como grupo tienen una menor supervivencia que la población general para su edad (Greutmann et al., 2015).

El procedimiento de Fontan también ha experimentado avances importantes, y de manera paralela con el desarrollo de la medicina, ha demostrado mejoría en su supervivencia a largo plazo. La población mundial de estos pacientes ha crecido a un estimado de cincuenta a setenta mil individuos en el 2018, de los cuales un 40% ya alcanzan la edad adulta. Se ha establecido en la literatura que este crecimiento demográfico se va a mantener; un ejemplo de esto es Nueva Zelanda y Australia que proyectan superar la incidencia actual, es decir, pasar de 4.8 personas con Fontan por cada cien mil a 7.2 por cada cien mil habitantes para el 2045; se estima que para entonces la edad media será de 31 años (Schilling et al., 2016).

En un estudio prospectivo con 1052 pacientes realizado en la Clínica Mayo en Estados Unidos publicado en el 2015, se determinó que la supervivencia a los 20 y 30 años fue de 61% y 43% respectivamente. Señalan algunos de los aspectos que representan un desafío en el manejo posterior y que tienen relación con el aumento de la mortalidad; algunos de ellos son: enteropatía perdedora de proteínas, falla ventricular, arritmias, cirrosis y necesidad de re-operación de Fontan. Establecen como limitante en su estudio la heterogeneidad de técnicas quirúrgicas utilizadas e inconvenientes en sus registros (Pundi KN et al., 2015).

En Canadá país pionero en el manejo de cardiopatías congénitas del adulto, se han realizado estudios estadísticos los cuales prevén que los pacientes con Fontan que llegan a tener 18 años o más, tienen una supervivencia estimada de 60% a los 40 años, libre de trasplante cardíaco (Greutmann et al., 2015). Estados Unidos a su vez tiene una supervivencia de 76% a los 20 años (Dabal et al., 2014). Y en Nueva Zelanda y Australia de 76% a los 25 años (d'UdekemY et al., 2014).

2. Alteraciones en los sistemas orgánicos secundarias al procedimiento de Fontan

a) Circuito cardiaco univentricular en Fontan

La circulación univentricular en Fontan implica una gran cantidad de cambios fisiopatológicos. La sangre tiene un recorrido directo desde las venas cavas hacia la circulación pulmonar, donde sucede el intercambio gaseoso, seguidamente pasando al atrio y después al ventrículo único, donde a su vez es eyectada a la circulación sistémica. En la circulación biventricular normal existe un reservorio subpulmonar (el VD), que colabora con la circulación de manera activa transportando sangre hacia la circulación pulmonar, y que no depende del gradiente de presión entre las cavas y las AP. En esta circulación neo-formada por medios quirúrgicos, no existe un ventrículo o bomba subpulmonar, de manera que el retorno venoso (RV) hacia la cámara ventricular única comprende un proceso pasivo, no pulsátil y dependiente del mantenimiento de gradientes de presión (Windsor et al., 2017; Rychik et al., 2019).

El flujo a través de la circulación pulmonar está determinado por una serie de variables que se describen a continuación. El primero es la resistencia vascular pulmonar (RVP), que es la impedancia intrínseca que se opone a dicho flujo; si las resistencias aumentan el flujo disminuye de manera consecuente. El segundo la capacitancia y precarga de las cámaras cardiacas sistémicas, generando un aumento de flujo pulmonar si alguna de estas características aumenta. El tercero la adecuada función ventricular, con una buena función sistólica y complianza diastólica, y con el correcto funcionamiento de las válvulas semilunar y la AV; todos estos favorecen el flujo anterógrado. Por último, la presión venosa central (PVC), que debe encontrarse en valores normales a altos (10-15 mmHg), para poder garantizar que la sangre pase desde el circuito venoso sistémico hacia la vasculatura pulmonar de manera adecuada. Si se mantienen óptimos todos estos aspectos favorecerán el gradiente de presión transpulmonar, que es el resultado de

la diferencia entre la PVC y la presión en el atrio común, que tiene como valores ideales un intervalo entre 5 y 10 mmHg (Eagle & Daves, 2011; Windsor et al., 2017).

b) Vasculatura colateral

En personas con fisiología normal, existe una red de conexiones vasculares que habitualmente no están permeables. En Fontan, dicha red puede reclutarse, creando un paso del flujo sistémico hacia la circulación pulmonar. Se describen con significancia clínica las colaterales venovenosas, entre la vena bronquial y la vena pulmonar (VP); y las colaterales aortopulmonares, que se encuentran entre la arteria bronquial y la AP (Valverde et al., 2012). No existe consenso en cuanto a la prevalencia real de los pacientes que tienen este flujo anómalo, sin embargo cuando lo presentan deben de tenerse en cuenta los fenómenos fisiopatológicos que añade (Valverde et al., 2012).

Las derivaciones aorto pulmonares, se caracterizan por un aumento de la relación pulmonar sistémica (Q_p/Q_s), resultando en la pérdida de energía cinética en la vía de Fontan (ventrículo-sistémica), por transferencia de la misma hacia la vasculatura pulmonar distal; se da aumento de flujo hacia el ventrículo unico, ocasionando sobrecarga de volumen en el mismo. Una manifestación clínica frecuente ante el aumento de flujo y presión de la circulación pulmonar es la hemoptisis. Existen reportes de que hasta un 30% de los pacientes con Fontan pueden tener este tipo de colaterales (La Fuente et al., 2016).

Las colaterales venovenosas derivan la sangre sin haber realizado el intercambio gaseoso hasta la vasculatura venosa pulmonar que tiene una mayor carga de oxígeno. Constituye un cortocircuito derecha izquierda, que resulta en una disminución de la saturación de oxígeno sistémica. Por esto, a pesar de que el circuito de Fontan no fenestrado supone mantener saturaciones elevadas de manera permanente, un aumento de los colaterales venovenosos podría manifestarse con disminución en este valor e incluso cianosis (Poterucha et al., 2015).

c) Presión venosa central

Al completar el procedimiento de Fontan se generan cambios hemodinámicos importantes. Por las características del circuito, en estos pacientes es necesario mantener una presión transpulmonar a expensas de un gradiente pasivo, no pulsátil.

En la fisiología biventricular normal el VD se encarga de compensar los cambios en las RVP, de manera que estas no tienen necesariamente una repercusión sobre la PVC (Oruchi, 2017).

En Fontan, la ausencia del ventrículo subpulmonar y la conexión directa entre el retorno venoso sistémico y la circulación pulmonar, hace que un cambio pequeño en las RVP pueda generar un gran impacto sobre la PVC. Las RVP dependen de múltiples factores y pueden cambiar constantemente como parte de respuestas fisiológicas normales; los pacientes con Fontan compensan con una PVC persistentemente elevada, cumpliendo así el mantenimiento del gradiente y la fuerza motriz necesarias para el desplazamiento anterógrado sanguíneo a través de la circulación pulmonar (Oruchi, 2017). La PVC habitual en estos individuos es entre 10-15 mmHg (Windsor et al., 2017).

No obstante, la elevación crónica de la PVC causa congestión sistémica. De esto se originan múltiples condiciones como insuficiencia cardíaca, arritmias, enteropatía perdedora de proteínas y cirrosis. Se define que una PVC persistentemente superior a 14 mmHg tiene relación a las patologías citadas y conlleva a un aumento en la mortalidad (Oruchi, 2017; Oruchi et al 2017).

d) Función ventricular y retorno venoso

La circulación de Fontan comprende de un circuito en serie. Necesita mantener una presión arterial óptima para vencer tres sitios de resistencias: sistémicas, en la unión cavo pulmonar y las RVP. Es mandatorio contar con una adecuada función ventricular para generar un gradiente permanente y una correcta circulación (Jolley et al., 2015).

La función ventricular depende de la precarga, postcarga y contractilidad. En Fontan estos parámetros tienen una relación más estrecha y dependiente que en pacientes con corazones biventriculares. Si hay un aumento de la resistencia del circuito cavo pulmonar o las RVP, el RV por las AP disminuye, lo cual ocasiona una disminución de flujo hacia el atrio común, que se traduce en disminución de la precarga ventricular. En condiciones ideales el sistema intenta compensar estos cambios aumentando la poscarga y concomitantemente la presión venosa sistémica favoreciendo el gradiente y manteniendo la precarga. En contraste, en los corazones morfológicamente normales y sin patologías asociadas, el ventrículo subpulmonar se encarga de compensar estos aspectos manteniendo el sistema con PVC inferiores a la presión a nivel de la AP. (Jolley et al., 2015)

Existen modelos matemáticos que analizan la relación entre la elastancia efectiva arterial (E_a) y la elastancia ventricular al final de la sístole (E_{es}), estos parámetros correlacionan con la poscarga y la contractilidad respectivamente. El ratio entre los dos (E_a/E_{es}) aporta datos sobre el acople ventrículo-arterial, y es inversamente proporcional a la medición de fracción de eyección (FE). En los pacientes con Fontan se ha demostrado que la E_a se encuentra aumentada, traduciendo una poscarga mayor con respecto a los controles (corazones biventriculares), con una precarga limitada y reserva contráctil disminuida. Estudios clínicos que han analizado estos fenómenos en Fontan han demostrado un desacople E_a/E_{es} , por poscarga aumentada y contractilidad disminuida, con disminución concomitante de la FE y fracción de acortamiento (FA). Además, se ha determinado que la circulación de Fontan requiere 75% más trabajo (poder hidráulico), por unidad de flujo impulsado registrado, teniendo en promedio un índice cardíaco 37% menor que los controles, ilustrando a su vez menor eficiencia mecánica ventricular (Jolley et al., 2015).

En Fontan, el RV sistémico comprende la totalidad de sangre que ingresa al circuito cavo pulmonar. De manera general en estos individuos un 65 % del mismo es aportado por la VCI y el 35% restante por la VCS. El retorno a la VCI está compuesto en un 40% por sangre proveniente de las venas hepáticas y 60% de la VCI infra

hepática; las venas hepáticas drenan la sangre provista por la irrigación mixta del hígado conformada por la arteria hepática y vena porta, esta última a su vez sitio de drenaje de la circulación esplácnica. La circulación esplácnica posee características adaptativas particulares en Fontan, mantiene un tono venoso superior a los controles, logrando alcanzar el gradiente de presión necesario para impulsar el flujo hacia el retorno sistémico. El drenaje esplácnico tiene que vencer no sólo la presión de la VCI, sino también la del lecho portal hepático para poder mantener un flujo anterógrado y minimizar la congestión. Estos mecanismos de compensación están tanto en la circulación esplácnica como en las venas de los miembros inferiores, y consisten en una menor capacitancia venosa producida por una sensibilidad aumentada a estímulos simpáticos; de esta manera una menor cantidad de sangre contenida en dichas venas logra generar mayor presión. Estos cambios vasculares se traducen en un mayor umbral para la presión de filtración vascular y consecuentemente menos formación de edemas, y una buena compensación al ortostatismo y a la maniobra de Valsalva (Jolley et al., 2015).

En Fontan el organismo mantiene el gradiente de presión transpulmonar con todos los mecanismos mencionados, sin embargo, sigue existiendo una gran limitante para el flujo, ya que el VU no logra compensar completamente debido a la deficiencia en la generación del efecto de succión requerido para evitar la congestión y el efecto presa en el sistema neo portal de Fontan. Esto le confiere una condición crónica de presión venosa elevada y de precarga permanentemente subóptima, lo que a su vez lleva a remodelamiento miocárdico, disminución de complianza del ventrículo, aumento de presiones de llenado ventricular y eventualmente una disminución del gasto cardiaco (GC). Para revertir parcialmente este proceso en algunos pacientes se utiliza una fenestración quirúrgica que permite el paso de la sangre desde el circuito de Fontan hacia el atrio sistémico, de manera que reduce la congestión y efecto presa a expensas de saltarse el lecho capilar alveolar, disminuyendo las presiones venosas y mejorando la precarga ventricular, sin embargo, resulta en desaturación arterial de oxígeno (Gewillig & Goldberg, 2014).

e) Flujo vascular pulmonar

Al estudiar cambios en la vasculatura pulmonar se debe tener en cuenta que el procedimiento de Fontan es usualmente el último de una serie de intervenciones quirúrgicas. En el periodo neonatal algunos de estos pacientes fueron sometidos a cirugías para regular el flujo pulmonar, y posteriormente (usualmente en la infancia) a conexiones cavo pulmonares y cierre de derivaciones paliativas previas, que resultan en una reducción del flujo en la circulación pulmonar. Esto puede ocasionar cambios en la arquitectura de los vasos, como hipoplasia del lecho vascular pulmonar, estenosis por constricción del ductus y conexiones anormales, con una distribución del flujo heterogénea (Rychik et al., 2019).

Los cambios del ciclo respiratorio y la relación de estos con las variaciones en el flujo pulmonar también difieren con respecto al corazón biventricular. En la fisiología normal de la inspiración espontánea la presión negativa intratorácica genera un aumento del flujo vascular pulmonar. En los pacientes con Fontan este flujo medido por método Doppler se ha determinado que es 35% mayor en inspiración que en espiración. En un adulto con conexión cavo pulmonar, el 30% del flujo venoso sistémico que llega a la AP es dependiente de estos fenómenos respiratorios, mientras que en un corazón normal corresponde solo a un 15%. En Fontan, el flujo a nivel de la VCI aumenta un 53%, en contraste con el 13% de la VCS, lo cual se atribuye principalmente a un incremento en el retorno venoso hepático, gracias al movimiento diafragmático por presión directa del hígado en su descenso e incursión abdominal (Jolley et al., 2015).

Es importante notar que, al no existir un modelo de dos ventrículos, la interdependencia ventricular está ausente, por lo tanto, no existe una variación tan marcada en el volumen sistólico con relación a los movimientos respiratorios. Esto también cobra relevancia en patologías como taponamiento cardiaco y enfermedad pulmonar obstructiva, donde se pierde el pulso paradójico como manifestación clínica (Jolley et al., 2015).

El flujo pulsátil en presencia de un corazón normal es responsable en gran medida del reclutamiento de capilares pulmonares, lo cual disminuye la resistencia al paso del flujo un 30% en comparación con la circulación en Fontan. La ausencia de flujo pulsátil también puede inducir alteración de la función endotelial, disminución de la producción de óxido nítrico y alteración del crecimiento pulmonar; todas esas condiciones favorecen a la elevación de las RVP, con resultado común de una elevación crónica de la presión pulmonar (Jolley et al., 2015; Rychik et al., 2019).

f) Función renal

Los riñones son órganos altamente vascularizados que pueden llegar a ocupar un 25% del GC en reposo, por lo que son muy sensibles a alteraciones circulatorias. En pacientes adultos con Fontan, la incidencia de algún grado de disfunción renal es de hasta un 50% en algunas series, con disminución severa de la misma en 10% a 15% del total. Uno de los factores más importantes es la ausencia de bomba subpulmonar, que genera (por los mecanismos explicados en apartados anteriores) una elevación obligada de la PVC, y disminución del índice cardíaco. El decremento en el flujo sanguíneo renal consecuente y el aumento en la presión venosa, impactan de manera negativa la presión de perfusión renal, favoreciendo una disfunción crónica y progresiva (Eagle et al., 2011; Sharma et al., 2016; Rychik et al., 2019).

Los pacientes con Fontan por definición han sido sometidos a una o más cirugías cardíacas, que conjuntamente se se asocian a lesión renal tanto en niños como en adultos, por hemoglobinuria, bajo gasto post operatorio e hipotensión. Esta población además es llevada a procedimientos diagnósticos con medio de contraste nefrotóxicos de manera frecuente, además algunos de ellos han sufrido de saturaciones de oxígeno crónicamente bajas que pueden llegar a provocar nefropatía cianógena. Todos estos factores implican la activación de una respuesta neurohumoral adaptativa similar a la que sucede en insuficiencia cardíaca y a una insuficiencia renal en los casos más extremos (Eagle et al., 2011; Sharma et al., 2016).

Para la valoración de la función renal hay métodos directos como la medición de la creatinina y la cistatina C, e indirectos como la proteinuria y el hiperparatiroidismo. La microalbuminuria es uno de los indicadores más tempranos de glomerulopatía en Fontan, y correlaciona con elevaciones en la VCS y el las RVP, por lo que es un indicador útil y complementario a la tasa de filtración glomerular (TFG) calculada (Eagle et al., 2011; Sharma et al., 2016).

g) Cerebro y función neurocognitiva

En las últimas dos décadas se ha demostrado una tendencia a problemas de neurodesarrollo y cognitivas en pacientes pediátricos y adultos con la cirugía de Fontan. Influyen factores intrínsecos como nacimiento pretérmino, bajo peso al nacer y anormalidades genéticas; y extrínsecos como alteraciones de hematocrito posterior a circulación extracorpórea, convulsiones perioperatorias y estadías hospitalarias prolongadas (Fogel et al., 2016; Rychik et al., 2019).

Las múltiples cateterizaciones cardíacas a las que deben ser sometidos estos pacientes conllevan el riesgo de micro y macro émbolos con posibilidad de injuria hipóxico-isquémica. En la niñez afecciones de gran peso para deterioro del desarrollo neural son la cianosis crónica en las etapas tempranas del estadiaje quirúrgico y la mal nutrición. En el periodo post Fontan y edad adulta el estado protrombótico y la propensión a arritmias de origen atrial, pueden favorecer la aparición de trombos y de eventos cerebrovasculares por embolismo. La incidencia reportada de esta patología es de un 3% a 20%, con una aparición bimodal, el primer pico desde la cirugía hasta 3.5 años después del procedimiento, y un segundo aumento de episodios después de los 10 años de la cirugía (Eagle et al., 2011; Rychik et al., 2019).

En un estudio que comparó las resonancias magnéticas (RM) de sistema nervioso central en 144 adolescentes con Fontan (versus 105 sujetos normales), se encontraron alteraciones morfológicas en un 66% comparado con 6% en el grupo control. Algunas de las lesiones descritas fueron secuelas de eventos cerebrovasculares, cambios isquémicos crónicos, atrofia y ventriculomegalia. Otros

estudios de la misma línea determinaron que de manera generalizada los pacientes con Fontan tienen reducciones de la masa gris cortical y subcortical. Todo esto se ha asociado a disminución significativa en escalas de evaluación cognitiva como el coeficiente intelectual con respecto a la población general (Rychik et al., 2019).

No existe aún una relación causal entre ningún fenómeno hemodinámico y las alteraciones neurocognitivas, sin embargo, se han propuesto algunos mecanismos. La rigidez en las arterias carótidas presente de manera común en pacientes con Fontan, puede ser causante de cambios en el flujo cerebral, mediante el remodelamiento de las arteriolas cerebrales, induciendo hipoperfusión tisular. La disfunción endotelial, activación del sistema renina angiotensina aldosterona y la disfunción autonómica que se encuentra habitualmente en estos pacientes, podrían explicar tanto esta rigidez, como la afectación de la autorregulación cerebral observada en algunos estudios (Saiki et al., 2014; Saiki et al 2015).

h) Capacidad de ejercicio

Los pacientes con circulación de Fontan asocian de manera frecuente una capacidad disminuida para la realización de ejercicio físico. En la fisiología biventricular normal, el cuerpo tiene mecanismos de respuesta y compensación ante el ejercicio; muchos de estos se encuentran limitados en Fontan, por ejemplo, la alteración de la respuesta cronotrópica y la disminución de la reserva vascular pulmonar (Rychik et al., 2019).

En el 2008 se publicó un estudio que evaluó el rendimiento al ejercicio durante las primeras dos décadas de vida después de la operación de Fontan. De los 411 sujetos que cumplieron los criterios de inclusión, solo un 28% alcanzó un consumo máximo de oxígeno en el rango de la normalidad. De manera sorprendente, la mayoría presentó un umbral anaeróbico preservado. A partir de esto, se concluyó que los sujetos con Fontan pueden tolerar un nivel superior de actividad de lo que se habría anticipado con la medición única de consumo máximo de oxígeno. Los autores del estudio, señalan que la ausencia de un ventrículo subpulmonar puede limitar la

habilidad de compensación ante eventos hemodinámicos asociados con niveles de ejercicio por encima del umbral anaeróbico (Paridon et al., 2008).

Otro aspecto que debe ser tomado en cuenta en estos pacientes es la posibilidad de desaturaciones durante el ejercicio. En el mismo estudio se observó que, aunque la población tenía solo desaturaciones leves en reposo, presentaron desaturaciones significativas durante el pico de actividad física. Esto cobra aún más importancia si existe alguna comunicación entre la sangre venosa y arterial como en la vasculatura colateral y en la fenestración del circuito (Paridon et al., 2008).

Los factores que afectan la capacidad del ejercicio pueden ser también extracardiacos. Suelen asociar enfermedad pulmonar restrictiva post toracotomía, sarcopenia y mala condición física basal (Rychik et al., 2019).

i) Fontan y Coagulación

En los pacientes con Fontan las alteraciones de la coagulación pueden llegar a desencadenar fenómenos tromboembólicos. Los mismos presentan fenómenos clásicos considerados en la triada de Virchow para un aumento en la trombogénesis: flujo sanguíneo anormal, anomalías en las paredes de los vasos y alteraciones en los constituyentes sanguíneos. Los eventos tromboembólicos pueden ocurrir tanto en el Fontan temprano como tardío, y en presencia o ausencia de esquemas de anticoagulación estándar con warfarina o heparina. Esto es el resultado de una compleja interacción de múltiples factores (Ohuchi, 2016).

Un estudio publicado en el 2014 analizó la coagulación sanguínea, activación plaquetaria y fibrinólisis en 48 pacientes con Fontan con edades entre 18 y 40 años. El mismo determinó que hay alteraciones hemostáticas complejas en los pacientes adultos con este procedimiento. Por una parte, favorecen el sangrado por medio de la reducción de la producción de factores de coagulación y por otro lado promueven trombosis a través de la reducción de proteína S, hipofibrinólisis, alteración de la función endotelial y aumento de la actividad plaquetaria. Observaron diferentes patrones en el perfil de coagulación en los adultos con Fontan con respecto a los

niños con el mismo diagnóstico. En los pacientes adultos con mucho más tiempo desde su intervención quirúrgica se encontró, por ejemplo, una reducción de factores de coagulación entre los cuales figura el VIII. A pesar de esto, los eventos hemorrágicos son poco frecuentes, lo cual sugiere una contraparte protrombótica importante. Dos factores que naturalmente inhiben la coagulación, la antitrombina y el inhibidor de la vía del factor tisular, se encuentran disminuidos en esta población. Los autores proponen que estos cambios corresponden a mecanismos compensatorios para mantener la homeostasis de la coagulación (Tomkiewicz, 2014).

Uno de los cambios fisiopatológicos que más predispone a la trombosis es la estasis del flujo sanguíneo. La estasis venosa se observa en estos pacientes durante el paso de la sangre por el circuito cavo pulmonar; ante la ausencia del ventrículo subpulmonar, se limita el flujo del retorno venoso sistémico y con esto el flujo arterial pulmonar. Factores adicionales que predisponen la trombosis son la conexión de tipo atrio pulmonar, arritmias, presencia de material extraño (no biológico), disfunción ventricular, dilatación atrial, inmovilización prolongada y enteropatía perdedora de proteínas (EPP) (Rychik et al., 2019).

j) Embarazo y Fontan

Como consecuencia de la buena sobrevida en los pacientes de Fontan, también han aumentado los casos de mujeres con esta paliación que llegan a edad reproductiva y resultan embarazadas (Rychik et al., 2019). Durante el embarazo una cardiopatía preexistente puede aumentar la posibilidad de complicaciones hasta 100 veces con respecto a la población general; esto las transforma de manera automática en casos obstétricos de alto riesgo (Cauldwell et al., 2016).

La gestación conlleva un aumento en las demandas hemodinámicas como parte de su fisiología normal; la circulación de Fontan tiene una capacidad limitada para alcanzar dichos requerimientos. Además, esta paliación tiene condiciones asociadas como PVC elevada, arritmias, necesidad de anticoagulación, disfunción hepática, renal y cardíaca, que pueden complicar el manejo con respecto a una

embarazada sana y las hace candidatas a un abordaje multidisciplinario (Cauldwell et al., 2016; Rychik et al., 2019).

Existen pocos datos a largo plazo sobre el impacto cardiovascular de los cambios circulatorios en el embarazo sobre la fisiología de Fontan, debido a esto el consejo preconcepcional puede ser retardador (Rychik et al., 2019). En un estudio que evaluó la respuesta de 55 mujeres con Fontan a la terapia post concepcional, se documentó que la mayoría eligió la opción del embarazo, a pesar de conocer el riesgo que representa (Cauldwell et al., 2016).

La revisión sistemática más grande que ha estudiado y evaluado esta población, fue publicada en el 2018; en la misma se analizaron los datos de 255 embarazos en 133 mujeres con Fontan. Se documentó 115 nacimientos con productos vivos, de los cuales un 59% fueron prematuros, 20% fueron pequeños para la edad gestacional y 5% fallecieron en el periodo neonatal. La complicación obstétrica más frecuente fue hemorragia post parto, afectando a un 14% de las pacientes; y las complicaciones cardiovasculares más comunes fueron arritmias supra ventriculares (en un 8.4%), y episodios de insuficiencia cardiaca (en 3.9%). No hubo ninguna muerte materna (García et al., 2018).

3. Patologías asociadas a Fontan

a) Enteropatía Perdedora de Proteínas

La EPP consiste en una pérdida anormal de proteínas séricas en el lumen intestinal. Ocurre en un 5 a 12% de los pacientes que son sometidos al procedimiento de Fontan (Rychik et al., 2018). Asocia una alta morbimortalidad, la sobrevida a 5 años posterior al diagnóstico es de solo 46% a 59%. El tiempo de aparición abarca un intervalo amplio, desde las primeras semanas hasta un pico de incidencia entre los 3 a 8 años post operatorios (Kay et al., 2018). La presentación clínica típica comprende diarrea, dolor abdominal, ascitis, alteraciones hidroelectrolíticas, edema periférico, ganancia o pérdida de peso, fatiga y derrame pleural o pericárdico (Kay et al., 2018).

La fisiopatología no está aún bien dilucidada, sin embargo, la PVC elevada se asocia con el inicio del cuadro clínico. Se han descrito las infecciones como factor precipitante y agravante. Una de las teorías es que las proteínas séricas entran en el lumen intestinal debido a una pérdida de la barrera intestinal, aumentando la permeabilidad y el paso de estas macromoléculas (Kay et al., 2018).

Investigaciones recientes identificaron un aumento en los vasos linfáticos anómalos en el tracto gastrointestinal de estos pacientes. Se ha observado congestión linfática, que a su vez favorece la fuga de líquido rico en linfa hacia el tracto gastrointestinal. Esta filtración puede exacerbarse por el aumento de presión en las venas a las cuales drenan los vasos linfáticos (Kay et al., 2018).

Otro factor relevante es la limitación crónica del GC con elevación persistente de las RVS (entre ellas las mesentéricas), y con ello redistribución del flujo sanguíneo. El estado de bajo GC genera un ambiente proinflamatorio que puede alterar la permeabilidad de los enterocitos. La pérdida de proteínas induce una disminución de la presión oncótica capilar, y favorece el edema sistémico. El edema localizado en el intestino puede perpetuar un ciclo vicioso al aumentar la pérdida proteica (Rychik et al., 2019).

Como consecuencia de estos eventos, se produce hipoalbuminemia, que a su vez provoca hipocalcemia (ya que esta proteína tiene un papel preponderante en el transporte del calcio), posteriormente se genera una disminución de la densidad ósea, pudiendo afectar incluso el crecimiento lineal. Se presentan alteraciones en la hemostasia por pérdida de factores implicados tanto en la formación del trombo como en su contraparte de anticoagulación y fibrinólisis. Existen también frecuentemente anomalías inmunes, que incluyen linfopenia con disminución el conteo de células CD4+ y disminución de los niveles de inmunoglobulinas. Esto puede predisponer a infecciones cutáneas de origen viral, por ejemplo, el molusco contagioso (Rychik et al., 2019).

Los criterios diagnósticos han sido discutidos en la literatura debido a la variabilidad fenotípica y a la dificultad que representa el estudio de una población tan pequeña.

No existe una única definición de caso basada en una lista específica de laboratorio o gabinete. Rychik y colegas (2019), señalan que el estándar de oro para el diagnóstico de EPP es un elevado aclaramiento de α -1 anti-tripsina en la colección de heces de 24 horas, aunque también considera aceptable la medición de niveles elevados de este parámetro en una única muestra, siempre y cuando este resultado se presente concomitantemente con hipoalbuminemia y edemas. El seguimiento de albúmina sérica periódica en estos pacientes podría llegar a detectar casos subclínicos de esta entidad (Rychik et al., 2019).

La única intervención terapéutica que ha demostrado tratar de manera efectiva la EPP es el trasplante cardiaco orto tópico. Sin embargo, suelen ser pacientes frágiles y con problemas de malnutrición, lo que los hace pobres candidatos a trasplante e incluso algunos fallecen en la espera del órgano. El tratamiento sintomático se enfoca en la disminución de la pérdida proteica, reducción de PVC, mejora de la función cardiaca, reducir la inflamación y mejorar el estado nutricional (Rychik et al., 2019).

Algunas estrategias intervencionistas para disminuir la presión venosa y con esto mejorar el gradiente para el flujo de linfa son la fenestración transcateter del Fontan y la angioplastia con balón o colocación de stents en sitios de estrechez. Se ha reportado el uso exitoso de marcapasos para aumentar el GC a expensas de la frecuencia, con mejoría de la perfusión intestinal y disminución de la inflamación local (Kay et al., 2018; Rychik et al., 2019).

El tratamiento nutricional por sí solo es insuficiente, y se enfoca en una dieta alta en proteínas y baja en grasas con una proporción mayor de triglicéridos de cadenas medias. La terapia farmacológica incluye el uso de loperamida, consumo de corticosteroides parenterales y orales, reposición aguda o crónica de albúmina, administración intravenosa de inmunoglobulinas, uso de inhibidores de la fosfodiesterasa 5 y el uso de diuréticos como espironolactona y furosemida (Kay et al., 2018; Rychik et al., 2019).

b) Bronquitis Plástica

La bronquitis plástica se caracteriza por la formación de moldes gruesos en el lumen del árbol traqueo bronquial. Los mismos están compuestos por coágulos de fibrina y linfa rica en proteínas que inicialmente tienen textura de goma y finalmente de molde sólido. Es una complicación observada en un 4-5% de los pacientes con Fontan y se estima que la prevalencia subclínica es mucho mayor. Puede presentar una mortalidad a 5 años de hasta un 50%. Es habitual que posterior al diagnóstico estos pacientes requieran múltiples hospitalizaciones y la realización frecuente de procedimientos invasivos (Schumacher et al., 2014).

La fisiopatología se desconoce, sin embargo, se cree que está relacionada principalmente a la hipersecreción de moco debido a la elevadas presiones venosas sistémicas y congestión linfática. No todos los pacientes con Fontan que tienen PVC aumentada crónicamente presentan bronquitis plástica; se sugieren otros mecanismos como: la malformación del conducto torácico, filtración de linfa en la vía aérea, bajo GC y una respuesta inflamatoria anormal. Por la similitud de los mecanismos, algunos de estos pacientes cursan también con EPP (Schumacher et al., 2014; Rychik et al., 2019). En la Bronquitis plástica la reacción inflamatoria de la vía aérea resulta en una mezcla entre linfa y fibrina que sufre un proceso de endurecimiento. Los moldes bronquiales resultantes, pueden generar obstrucción parcial o total del lumen de la vía aérea, llevando a hipoxemia, asfixia y en los casos más extremo muerte (Schumacher et al., 2014; Rychik et al., 2019).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son tos crónica, hipoxemia y expectoración de moldes proteínicos. El diagnóstico se realiza con la confirmación de estos moldes, ya sea por expectoración o remoción broncoscópica. Los hallazgos mencionados anteriormente, y/o sibilancias que no responden a broncodilatadores en un paciente con historia de Fontan, deben generar sospecha clínica para el diagnóstico de bronquitis plástica (Schumacher et al., 2014; Rychik et al., 2019).

El tratamiento inicial se enfoca en el aclaramiento de de la vía aérea. La terapia con diuréticos (especialmente con inhibidores de la aldosterona) y vasodilatadores pulmonares puede ser útil. La N-acetil cisteína (agente mucolítico), ha demostrado en series pequeñas fomentar la movilización de los moldes proteicos. La nebulización con activador tisular del plasminógeno ayuda a la remoción de los moldes en obstrucciones agudas debido a la interacción con la fibrina contenida en los mismos. Los tratamientos no farmacológicos o mixtos consisten en terapia física torácica agresiva junto con el uso de broncodilatadores y modificaciones dietarias con disminución de la ingesta de grasas; ambas estrategias han demostrado ser efectivas. Las terapias intervencionistas como embolización por catéter de vasos linfáticos comunicantes con la vía aérea han generado disminución en la morbi mortalidad. Al igual que la EPP, el trasplante cardiaco es el tratamiento más efectivo, generando remisión de la enfermedad (Schumacher et al., 2014; Rychik et al., 2019).

c) Disfunción Renal

La disfunción renal es frecuente en los pacientes con Fontan, teniendo una incidencia de hasta 50 %. Es el resultado de múltiples injurias por el circuito circulatorio propiamente y factores relacionados a terapias farmacológicas, diagnósticas y quirúrgicas (Rychik et al., 2019).

Una complicación infrecuente asociada a disfunción renal pero que se relaciona íntimamente a eventos de la historia natural de Fontan es la nefropatía cianótica. El Fontan es el procedimiento paliativo común de varias patologías y conlleva una serie de intervenciones quirúrgicas, algunas de las cuales pueden permitir el paso de sangre desaturada a la circulación sistémica; aunado a esto, otro factor con potencial cianógeno post Fontan es la vasculatura colateral veno arterial y la fenestración de este. En estos pacientes lo que ocurre es que se da una policitemia secundaria en respuesta a la hipoxia crónica, que aumenta la viscosidad de la sangre y de manera consecuente genera un enlentecimiento del flujo sanguíneo y un aumento en la resistencia vascular renal. Esta elevación incrementa la presión efectiva de filtración para mantener una adecuada TFG, resultando en proteinuria a

rangos nefríticos. A nivel histopatológico se han encontrado lesiones secundarias a la presión intraglomerular, como dilatación vascular glomerular, congestión glomerular y glomerulomegalia. Por la hiperviscosidad se genera también necrosis isquémica de pequeñas áreas, lo cual contribuye a la fibrosis glomerular. En algunos pacientes la glomeruloesclerosis segmentaria puede llegar a producir proteinuria en rango nefrítico (Gupte et al., 2013).

En el Fontan existen características particulares que deben tomarse en cuenta al interpretar resultados de laboratorio para definir la función renal. Estos pacientes tienen menor talla y peso que la población general, con menos masa muscular y frecuente desnutrición, lo que reduce la fiabilidad de la creatinina y su aclaramiento como medida de la TFG. Existen estudios que comparan la estimación de TFG a partir de creatinina sérica versus cistatina C en esta población; se ha observado que utilizar únicamente el valor de creatinina resulta en falsas elevaciones de dicho cálculo, por lo cual se puede subestimar el daño renal presente. Esto es relevante porque se ha demostrado que la disminución leve de la TFG se asocia a un peor pronóstico en la población adulta con Fontan y un aumento de la mortalidad en 5 veces, y precisamente estos cambios pequeños son los que se dejan de percibir con estos sesgos de medición (Sharma et al., 2016).

Lee y colegas en el 2018, realizaron un estudio que determinó el grado de lesión renal en 81 pacientes con Fontan mayores de 18 años. Utilizaron para la determinación de la TFG estimaciones con creatinina sérica y mediciones directas de esta con imágenes renal con ^{99m}Tc-DTPA, además valoraron la utilidad de añadir el cociente de albúmina - creatinina urinaria en la evaluación del daño renal. Encontraron que la mitad de la población tenía algún grado de alteración en la función renal, y que de este grupo el 50% no era detectado al utilizar como medida única la TFG estimada con creatinina sérica. Encontraron que la utilización del cociente albúmina – creatinina urinaria en conjunto con la estimación por creatinina sérica tenía más sensibilidad para evaluar la función renal en Fontan (Lee et al., 2018).

d) Enfermedad hepática asociada a Fontan

La enfermedad hepática asociada a Fontan consiste en una serie de alteraciones funcionales y estructurales en el hígado relacionadas a la fisiología univentricular de Fontan. Tiene una evolución inicial heterogénea, dependiente principalmente de la situación cardíaca y hemodinámica del individuo. Al llegar a la fase final pueden surgir complicaciones severas que pueden amenazar la vida del paciente (Tellez et al., 2018).

La fisiopatología no es exclusiva de Fontan, ya que corresponde a un estado de alta presión venosa sistémica con bajo GC. La elevación usual en la PVC de estos pacientes aumenta la presión de las venas hepáticas de manera retrógrada, lo cual genera una dilatación del senoide hepático. El aumento de la presión hidrostática sinusoidal ocasiona hiperfiltración hacia el espacio de Disse, esto aunado al bajo GC, disminuye la llegada de oxígeno a los tejidos favoreciendo necrosis de hepatocitos y liberación de factores promotores de la fibrosis como el factor de necrosis tumoral beta. El estrés mecánico induce un cambio en las células endoteliales, las cuales se vuelven fenestradas y liberan mediadores químicos que a su vez activan las células estrelladas hepáticas (de Ito), que facilitan fenómenos de fibrogénesis. La lesión hipóxica y de fibrosis se produce inicialmente en la zona 3 del acino hepático, pero con el tiempo se forman puentes fibrosos entre las zonas centrolobulillares, nódulos regenerativos y necrosis hepatocelular. La fase final consiste en fibrosis avanzada con hipertensión portal, con hipoalbuminemia, alteración de tiempos de coagulación y trombocitopenia (Tellez et al., 2018).

Esta entidad comprende un amplio espectro de manifestaciones que van desde cambios histológicos leves en pacientes asintomáticos hasta falla hepática fulminante. En este rango, el punto que se asocia a una disminución más significativa de la esperanza de vida es la presencia de cirrosis y las complicaciones secundarias a la misma (Kay et al., 2018).

Durante los primeros 5 años post Fontan se pueden observar de manera temprana alteraciones histopatológicas de lesión tisular. Sin embargo, está bien establecido

que este fenómeno es progresivo, con un aumento en la lesión hepática proporcional a la edad y al tiempo desde la cirugía. La prevalencia en adultos jóvenes llega a ser 100%, aunque no necesariamente manifiesten disfunción hepática con implicaciones clínicas en un inicio (Rychik et al., 2019). En un estudio realizado por Surrey y colegas en el 2016, se analizaron biopsias hepáticas de 66 individuos con una media de 17.7 años y en promedio a 10 años de la cirugía, con capacidad funcional clasificada como I o II en la escala de la Asociación Neoyorkina del Corazón (NYHA); se describió 93% de fibrosis peri-portal y un 100% de fibrosis centrolobulillar, de estas un 43% clasificadas como fibrosis congestiva hepática de alto grado. Encontraron correlación leve entre esta fibrosis y elevaciones del INR, el tiempo de protrombina y la fosfatasa alcalina. Afirman que la vigilancia convencional con exámenes de laboratorio es insuficiente para valorar el daño hepático, ya que excluyen los casos subclínicos (Surrey et al., 2016).

Se reconocen tres etapas en la historia natural, que esquematizan de manera aproximada la progresión de la enfermedad a partir de la cirugía de Fontan. Durante los primeros 10 años ocurre congestión sinusoidal sin fibrosis, en este periodo suelen cursar asintomáticos o presentar hepatomegalia dolorosa, con reflujo hepatoyugular al examen físico; en el laboratorio asocian hiperbilirrubinemia indirecta y gamma glutamil transpeptidasa (GGT) elevadas. De los 10 a los 20 años post Fontan hay fibrosis sin hipertensión portal, que presenta todas las características anteriores y suma un aumento de la aspartato aminotransferasa (AST) y la alanino aminotransferasa (ALT) en tres a cinco veces su basal. Por último, después de los 20 años de la cirugía, hay una fibrosis avanzada y/o hipertensión portal, con ascitis, várices esofágicas, carcinoma hepatocelular y encefalopatía hepática; con hiperbilirrubinemia, trombocitopenia y aumento marcado del índice internacional normalizado (INR) (Tellez et al., 2018).

El estándar de oro para el diagnóstico es la biopsia hepática, sin embargo, se ha intentado añadir otros estudios menos invasivos, que tengan una adecuada sensibilidad y que funcionen para monitorización seriada de estos pacientes (Hsu, 2015). Los laboratorios individuales mencionados anteriormente pueden estar

alterados, pero no correlacionan con el grado de fibrosis, por lo cual no son los indicadores más apropiados. Existen métodos serológicos combinados que tienen valor diagnóstico en Fontan como el MELD-XI (por sus siglas en inglés de modelo para enfermedad hepática en estadio final), que considera el valor de creatinina y bilirrubina, y el Forns que evalúa GGT, edad, plaquetas y colesterol. Se han implementado estrategias como la cuantificación de la rigidez hepática mediante elastografía transitoria, y documentación de alteraciones morfológicas y vasculares con ultrasonido (US) y RM, sin embargo, no existen estudios de validación con respecto a la biopsia hepática (Tellez et al., 2018; Rychik et al., 2019).

El manejo terapéutico de esta patología incluye el uso de fármacos vasodilatadores pulmonares, diuréticos e inhibidores de la aldosterona o de la enzima convertidora de la angiotensina (IECAs). Estos últimos teóricamente pueden funcionar como agentes antifibróticos, pero no hay evidencia de que mejore la progresión de la enfermedad. Se recomiendan estrategias preventivas como vacuna de hepatitis B, evitar el consumo de tabaco y la obesidad. Además, se procura reducir o eliminar el consumo de sustancias con potencial hepatotóxico como el alcohol o acetaminofén en altas dosis; la amiodarona también se recomienda usar con precaución (Rychik et al., 2019).

e) Trastornos del Ritmo

Los trastornos del ritmo cardiaco son comunes en Fontan, presentan una incidencia de hasta 50% en la población adulta, con un predominio de taquiarritmias atriales, sin embargo, también incluye fenómenos como disregulación autonómica de la frecuencia cardiaca ante el ejercicio y disfunción del nodo sinusal (Kay et al., 2018). Las arritmias confieren gran morbilidad, ya que aumentan la frecuencia de disfunción ventricular, falla cardiaca y trombosis atrial. Se asocian a un incremento de 6 veces en la probabilidad de muerte o necesidad de trasplante, llegando a tener una mortalidad de más de 40% a 6 años (Rychik et al., 2019). El 90% de muertes relacionadas con falla insuficiencia cardiaca en Fontan, tienen una arritmia concomitante (Khairy et al., 2014).

Existen factores de riesgo para el desarrollo de arritmias en este contexto, entre ellos destacan: edad avanzada en el momento de la cirugía, Fontan de tipo reparación atrio pulmonar, taquicardia preoperatoria y en el post operatorio temprano y regurgitación valvular AV moderada o severa (Rychik et al., 2019). Con la mejora en la sobrevida general de los individuos con Fontan, ha aumentado la prevalencia de enfermedades cardiovasculares adquiridas como la hipertensión, diabetes, apnea obstructiva de sueño y enfermedad coronaria, que a su vez incrementan el riesgo de presentar un nuevo diagnóstico de arritmia, o empeorar una ya establecida (Kay et al., 2018). Asimismo, la taquicardia atrial y la disfunción del nodo sinusal han sido relacionadas a injurias quirúrgicas como daño a la irrigación del nodo y líneas de sutura atriales, y a factores resultantes de las elevadas presiones atriales como hipertrofia y dilatación del atrio (Rychik et al., 2019).

La regulación fisiológica del ritmo cardiaco puede estar alterada también por disfunción en el control autonómico en Fontan. Los mismos presentan una menor variabilidad de la frecuencia cardiaca y sensibilidad deprimida al barorreflejo. En un 62% de los pacientes esto provoca una respuesta cronotrópica inadecuada ante un aumento en la demanda de oxígeno, de manera que no logran ejecutar el mecanismo compensatorio de aumento en el GC. La combinación de esta incompetencia cronotrópica, la baja reserva cardiaca y el consumo de oxígeno (VO₂) máximo durante una prueba de ejercicio, es un predictor de mortalidad en Fontan (Rychik et al., 2019).

Con respecto al manejo de estos trastornos, se incluyen métodos farmacológicos y no farmacológicos. La terapia médica para taquiarritmias, como la taquicardia por reentrada intra atrial, requiere frecuentemente el uso de agentes antiarrítmicos como la amiodarona, beta bloqueadores, calcio antagonistas y digoxina (Silversides et al., 2010; Eagle & Daves, 2011). Es importante considerar que esta medicación puede ser usada en arritmias recurrentes, sin embargo, tienden a perder eficacia a través del tiempo. En esos casos se debe plantear estrategias más invasivas como procedimientos de crio ablación o radiofrecuencia trans-catéter (Silversides et al.,

2010). Muchos de estos pacientes utilizan anticoagulación o antiagregación plaquetaria de manera crónica con el fin de evitar eventos tromboembólicos, los cuales corresponden a una complicación grave de algunas arritmias; en los primeros años post Fontan es habitual la utilización de warfarina y aspirina concomitantemente, en cambio en los Fontan tardíos es más común la monoterapia con alguno de los anteriores (Deal & Jacobs, 2012).

Dentro de los no farmacológicos destacan la colocación de marcapasos, cirugía de conversión de Fontan y procedimientos electrofisiológicos de ablación. La prevalencia de pacientes con marcapasos varía con respecto al tipo de procedimiento realizado, se distribuye de la siguiente forma: en la conexión atrio pulmonar de un 11% a 23%, en el tipo túnel lateral es de un 5% a 55% y en la conexión extra cardiaca es de un 3% a 27%. Se utilizan en pacientes que requieren estimulación de respuesta a la frecuencia para compensar el GC en la actividad física y también en bradiarritmias. Algunos estudios han reportado la presencia de marcapasos como un factor de riesgo para muerte, trasplante cardiaco o fallo de Fontan, asociando incluso menor calidad de vida y menor FE ventricular. Con este último punto, se debe resaltar que es esperable una afección hemodinámica negativa en individuos con Fontan que utilizan un marcapasos que estimula solo el ventrículo sin sincronización AV ni optimización de la respuesta de frecuencia cardiaca; no existen ensayos clínicos que analicen resultados por subgrupos de acuerdo con el tipo de marcapaso, por lo cual la interpretación de las asociaciones negativas debe ser tomada con cautela (Rychik et al., 2019).

En pacientes de alto riesgo, con características como mayor edad, arritmias significativas, ascitis, disfunción ventricular y regurgitación en la válvula AV, y tipos quirúrgicos antiguos como la conexión atrio pulmonar es frecuente considerar cirugía de conversión de Fontan con crio ablación concomitante, y en última instancia trasplante cardiaco, que representa el tratamiento más efectivo (Rychik et al., 2019).

f) Insuficiencia Cardíaca

La insuficiencia cardíaca es un síndrome clínico causado por una anomalía cardíaca estructural o funcional, que resulta en un GC reducido y/o presiones cardíacas elevadas en reposo o durante el estrés (Yancy et al., 2013). También puede definirse desde el punto de vista fisiopatológico como la incapacidad del corazón de suplir las demandas metabólicas en reposo o ejercicio a bajas presiones de llenado ventricular (Rychik et al., 2019).

Esta patología es altamente prevalente en adultos con cardiopatías congénitas complejas. Se ha demostrado que en estos individuos existe una progresión clínica acelerada, de manera que a los 33 años tienen una sobrevida general, síntomas y capacidad de ejercicio similares a las de un individuo de 59 años con insuficiencia cardíaca por una enfermedad adquirida. En Fontan, un 50% de los que alcanzan la edad de 30 años presentan síntomas relacionados a este síndrome. Desde el punto de vista funcional, 10 años posterior a la paliación la gran mayoría de los pacientes se ubica en la clase II de la escala NYHA, sin embargo, a los 20 años post Fontan más del 60% se ubica en la clase III, evidenciando el avance de la enfermedad (Eagle & Daves, 2011).

Hay que tomar en cuenta que un factor predisponente para falla cardíaca ventrículo sistémico morfológicamente derecho. Se ha asociado una repercusión diferenciada según el tipo de procedimiento que fue realizado en el Fontan primario, la evidencia sugiere que la sobrevida a largo plazo es mejor con las técnicas de túnel lateral y conducto extra cardíaco (Rychik et al., 2019).

La función sistólica ventricular está relativamente preservada en las primeras décadas post Fontan, sin embargo, la misma disminuye progresivamente con el tiempo secundario a una deprivación crónica de precarga y al impacto de contraerse en contra de RVS aumentadas. Durante la disfunción sistólica, se presentan manifestaciones de bajo gasto crónico como intolerancia al ejercicio, pobre crecimiento somático y fatiga (Gewillig & Goldberg, 2014).

No obstante, muchos pacientes con Fontan tienen evidencia de falla cardíaca con FE normal y presencia de disfunción diastólica; los mismos usualmente presentan signos y síntomas de congestión venosa, y patologías asociadas a esta elevación de presión venosa crónica como cirrosis y EPP. La disfunción diastólica puede presentarse de forma aislada en Fontan, de hecho, más del 50% de los pacientes presentan esta alteración 10 años posterior a la paliación. Al igual que la disfunción sistólica, se asocia a factores como un ventrículo sistémico morfológicamente derecho y a la hipertrofia ventricular secundaria al aumento crónico de la poscarga (Gewillig & Goldberg, 2014).

Con respecto al manejo terapéutico de la insuficiencia cardíaca, se han establecido dos enfoques: Las intervenciones que permiten la disminución de los síntomas y las que reducen la mortalidad. En Fontan el manejo de los síntomas no solo involucra controlar las variables hemodinámicas, si no también se necesita del manejo de las comorbilidades asociadas a la fisiología univentricular como la EPP, bronquitis plástica, insuficiencia renal, enfermedad hepática y arritmias, cuyo manejo se mencionó en secciones anteriores de este trabajo. Los estudios en esta población no tienen suficiente poder estadístico para demostrar cuales estrategias de manejo son más eficaces para disminuir la mortalidad, sin embargo, se evalúan otros factores como el rendimiento al ejercicio, la remodelación miocárdica y la mejora en la eficiencia ventilatoria (Kay et al., 2018).

Se ha documentado una activación neurohormonal en estos pacientes, similar a la que ocurre en insuficiencia cardíaca con corazones biventriculares. A partir de esto se ha sugerido medidas farmacológicas para la modulación del sistema renina angiotensina aldosterona y el bloqueo de receptores betaadrenérgicos (Silversides et al., 2010). Los IECAs son ampliamente utilizados en falla sistólica y diastólica, sin embargo, no han demostrado una mejora en la morbimortalidad. Con respecto a los beta bloqueadores, el más estudiado es el carvedilol; en algunos ensayos clínicos se encontró que mejora en algún grado la remodelación miocárdica y rendimiento en el ejercicio con su uso. Otra terapia utilizada frecuentemente es la que contrarresta la hipertensión pulmonar. Los vasodilatadores como el sildenafil y el

bosentán, han demostrado también una mejora en la capacidad de ejercicio y capacidad funcional (Kay et al., 2018).

Por otra parte, el manejo puede incluir intervenciones quirúrgicas como la conversión de Fontan y el trasplante cardíaco post Fontan. La cirugía de conversión de Fontan consiste en un cambio de la técnica quirúrgica original (usualmente conexión atrio pulmonar) a una técnica más moderna, que asocie menor comorbilidad, en algunos casos realizándose concomitantemente con crio ablación intraoperatoria como coadyuvante al tratamiento de arritmias refractarias. Sin embargo, esta técnica no está exenta de riesgos e incluso algunos pacientes pueden fallecer. El trasplante cardíaco post Fontan es el último recurso de tratamiento para el fallo de Fontan y es reservado comúnmente para pacientes que presentan comorbilidades severas o insuficiencia cardíaca refractaria a las otras modalidades de tratamiento (Kay et al., 2018; Rychik et al., 2019).

g) Fontan Fallido

La circulación de Fontan puede llegar a ser disfuncional. A esto se le llama Fontan fallido, y puede presentarse de manera temprana (en el post operatorio del Fontan primario), y tardía. Esta última incluye complicaciones hemodinámicas y multiorgánicas, con o sin disfunción cardíaca directa. Se han descrito cuatro fenotipos que se mencionan a continuación (Deal & Jacobs, 2012):

- I. Fontan fallido con FE disminuida: Es el más común en la población pediátrica. Presenta disfunción sistólica, la cual activa una respuesta neurohumoral similar a la de la insuficiencia cardíaca adquirida . Está caracterizada por síntomas de baja FE, simulando la clínica de una falla cardíaca derecha. Algunas manifestaciones frecuentes son: edema pulmonar, congestión hepática, ascitis, anasarca. Existe la posibilidad de que desarrollen cianosis, debido a las colaterales veno venosas causados por la PVC crónicamente elevada (Book et al., 2016).

- II. Fontan fallido con FE preservada: Hemodinámicamente se caracteriza por un GC normal o disminuido, con presiones telediastólicas ventriculares elevadas y RVS altas. Predomina la congestión venosa pulmonar, con elevación de presiones en el circuito de Fontan y de manera retrógrada hacia el hígado (Book et al., 2016).
- III. Fontan fallido con presiones normales: Es causado por una disfunción orgánica sistémica con hipertensión portal y remodelamiento patológico de la vasculatura pulmonar. Se asemeja a la presentación clínica de una falla cardíaca derecha, ya que presenta hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis, venas varicosas, e intolerancia al ejercicio (Book et al., 2016).
- IV. Fontan fallido con vasos linfáticos anormales: Ocurre en presencia de bronquitis plástica y EPP, en el contexto de una función ventricular y hemodinamia normal (Book et al., 2016).

El tratamiento del Fontan fallido es heterogéneo, e incluye medidas generales como mantenimiento del ritmo sinusal, prescripción de ejercicio y medias de compresión vascular; otras intervenciones más invasivas como la corrección de daños estructurales valvulares son también evaluadas según el caso. Sin embargo, hay características terapéuticas específicas según el fenotipo. Para el tipo I, se utilizan medicamentos que han probado eficacia en morbilidad en insuficiencia cardíaca adquirida, debido a las respuestas fisiopatológicas que comparten, incluye por ejemplo el uso de antagonistas de la aldosterona, IECAs y beta bloqueadores cardioselectivos como carvedilol, metoprolol y bisoprolol. En el tipo II se toman medidas como control de la presión pulmonar y congestión venosa, restricción de sodio, antagonistas de la aldosterona y diuréticos de asa. En el tipo III, es importante recalcar que cuando la hipertensión portal empeora, aumenta la vasodilatación, reduce la presión arterial, disminuye la perfusión renal y precipita una disfunción renal, en este caso podría utilizarse un alfa 1 agonista como la midodrina, de manera que eleve las RVS y optimice el flujo renal; en el caso de que el fenotipo III curse también con hipertensión pulmonar, se podrían utilizar medicamentos como sildenafil. Por último, en el tipo IV debe tratarse según el trastorno concomitante, ya

sea la EPP o la bronquitis plástica; dichas terapias ya fueron desarrolladas en las secciones respectivas (Book et al., 2016).

4. Consideraciones anestésicas en pacientes con Fontan.

a. Valoración preanestésica.

I. Generalidades de valoración preanestésica en Fontan

La valoración preanestésica es definida por la Sociedad Americana de Anestesiología (ASA), como el proceso de evaluación clínica que precede a la administración de cuidados anestésicos para procedimientos quirúrgicos o no quirúrgicos. La misma es responsabilidad del anestesiólogo y consiste en la integración de información de múltiples fuentes como la anamnesis y examen físico, revisión del expediente, e interpretación de exámenes y mediciones complementarias. Puede incluir interconsultas a otros profesionales para obtener información relevante para el cuidado durante la anestesia. El objetivo de la valoración preanestésica incluye la participación en la educación del paciente, la organización de recursos disponibles para el cuidado perioperatorio y la formulación de los planes para el cuidado intra y post operatorio (ASA Task Force, 2012).

Un aspecto importante para la realización de esta tarea en condiciones tan complejas como la circulación de Fontan, es cuál anestesiólogo la debe llevar a cabo. Para adultos con cardiopatías congénitas se han establecido características ideales de recursos humanos y tecnológicos del centro destinado a la atención de estos. Las guías para el manejo de adultos con cardiopatías congénitas, publicadas en el 2018 por la Asociación Americana del Corazón (AHA), y por el Colegio Americano de Cardiología (ACC), indican que el contar con un programa interdisciplinario, colaborativo e integrado, puede mejorar los resultados en estos pacientes. Dentro de este equipo destaca la presencia de un anestesiólogo cardiovascular con entrenamiento o experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas. De manera que si se cuenta con dicho especialista la valoración preanestésica debe ser dirigida por el mismo. Este puede solicitar ayuda

de cardiólogos, neumólogos, hepatólogos o cualquier profesional que considere necesario para el análisis de las comorbilidades y completar la elaboración del plan anestésico (Stout et al., 2018, ASA Task Force, 2012)

II. Anamnesis

Esta valoración inicia con una historia clínica que incluye datos como antecedentes personales patológicos, antecedentes quirúrgicos, alergias, medicación utilizada y antecedentes anestésicos, además de otros aspectos especialmente relevantes en Fontan como capacidad de ejercicio, historial de hospitalizaciones y cambios recientes en el estado de salud. (ASA Task Force, 2012)

En este apartado debe indagarse con detalle la capacidad funcional del paciente, para lo cual se cuenta con varias escalas. Una de las más utilizadas en ensayos clínicos con Fontan es la clase funcional NYHA, y se muestra en la tabla 1 (Zhang et al., 2018). Se ha asociado las clases I y II con mejor pronóstico y menor tasa de comorbilidades concomitantes, en cambio las III y IV se asocian con situaciones agravantes como EPP y arritmias, que les confieren un mal pronóstico (Madan et al., 2010).

Otra escala que puede evaluar este aspecto es la documentación de equivalentes metabólicos (METS), explorando los síntomas de acuerdo con la intensidad de actividad física realizada. 1 METS corresponde al VO₂ en reposo, que a su vez es equivalente a 3.5 ml/kg/min o 1 Kcal/kg/hora. No hay estudios que analicen los METS en individuos con cardiopatías congénitas, sin embargo, sí se ha visto en estos pacientes una reducida capacidad para aumentar el VO₂ en respuesta al ejercicio, lo cual se traduce en una menor capacidad funcional predicha (Bouzo & González, 2016). Se evalúa con preguntas como: ¿puede subir dos pisos de escaleras sin experimentar síntomas?, o ¿puede caminar el equivalente a cuatro cuadras continuas sin detenerse por presencia de síntomas?; estos síntomas se refieren a dolor torácico, disnea, palpitaciones, fatiga inapropiada, síncope o lipotimias; si las dos preguntas son afirmativas, el paciente alcanza un puntaje de 4 METS (Urrea et al., 2015). Se describe como una adecuada capacidad funcional en

el preoperatorio cuando se tiene igual o más de 4 METS; se utiliza el mismo punto de corte en Fontan que en la población general (Eagle & Daves, 2011).

Tabla 1. Definición de la clasificación NYHA (Tomado de Zhang et al., 2018).

Clase NYHA	Síntomas
I	No limitación para la actividad física. Actividad física habitual no causa fatiga inapropiada, disnea o palpitaciones
II	Limitación leve de la actividad física. Asintomático en reposo. Actividad física habitual causa fatiga, disnea o palpitaciones
III	Limitación marcada de la actividad física. Asintomático en reposo. La actividad inferior a la habitual provoca fatiga, disnea o palpitaciones
IV	Incapaz de llevar a cabo cualquier tipo de actividad sin molestias. Síntomas de insuficiencia cardiaca en reposo, aumentan con cualquier tipo de actividad física

En estos pacientes es importante revisar los antecedentes quirúrgicos tanto en la entrevista como en el expediente clínico, ya que el tipo de procedimiento de Fontan realizado puede implicar variaciones relevantes. Por ejemplo, un Fontan fenestrado puede tener disminución en la saturación de oxígeno arterial de manera esperable, sin embargo, un Fontan no fenestrado con desaturación eleva la sospecha sobre circulación colateral (Eagle & Daves, 2011).

En la valoración por aparatos y sistemas, se debe indagar por síntomas y terapias asociados a cada patología asociada con Fontan. Cuando hay historia de trombosis o con tipos de Fontan que utilizan material protésico, se debe verificar el uso de agentes antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes, los más frecuentes son aspirina y warfarina (Deal & Jacobs, 2012). En pacientes con trastornos del ritmo, es habitual el consumo de agentes antiarrítmicos y la presencia de marcapasos, por

lo que se debe ahondar en la historia de síntomas como palpitaciones, lipotimias, dolor torácico, disnea y síncope, y en las valoraciones documentadas en el expediente clínico al respecto; estos síntomas pueden corresponder también con Insuficiencia cardíaca (Eagle & Daves, 2011; Book et al., 2016; Rychik et al., 2019). Se debe preguntar sobre síntomas respiratorios en asociación a expectoración de moldes proteicos, estableciendo la sospecha diagnóstica de bronquitis plástica (Schumacher et al., 2014; Rychik et al., 2019). En pacientes con historia de hepatopatía asociada a Fontan se debe indagar sobre edemas, ascitis, ictericia y dolor en hipocondrio derecho. Cuando además de edemas indica historia de diarrea, dolor abdominal, ganancia o pérdida de peso, debe de sospecharse EPP (Kay et al., 2018).

III. Examen Físico

Con respecto a la examinación, la ASA establece que una evaluación física enfocada debe constar como mínimo de una valoración de la vía aérea, pulmones, corazón y documentación de signos vitales, sin embargo, la anamnesis puede guiar hacia la revisión de otros sistemas (ASA Task Force, 2012).

En Fontan de forma activa se deben buscar signos que sugieran patologías específicas asociadas a esta paliación. La elevación de la PVC puede manifestarse como ingurgitación yugular y hepática, hepatomegalia, dolor a la palpación de hipocondrio derecho e insuficiencia venosa de miembros inferiores. La hipoalbuminemia común en Fontan, aunada al aumento de presión venosa puede manifestarse con edemas y en casos severos anasarca y ascitis (Kay et al., 2018). Las alteraciones del ritmo pueden asociarse a pulso o ruidos cardiacos irregulares. Alteraciones de las válvulas AV o semilunar pueden ser identificadas al auscultar soplos cardiacos (Eagle & Daves, 2011). La desaturación de oxígeno arterial puede documentarse con mediciones de saturación menores a 90%, en algunos casos inclusive con cianosis visible; esto puede ser congruente con la historia de un Fontan fenestrado o con la presencia de circulación colateral. En la valoración de semiología pulmonar puede haber disminución del murmullo vesicular en la presencia de derrames pleurales, sibilancias que se asocian a bronquitis plástica y

crépitos presentes en insuficiencia cardiaca (Eagle & Daves, 2011; Kothandan et al., 2015; Book et al., 2016; Rychik et al., 2019).

IV. Laboratorios

Se deben solicitar los exámenes de laboratorio necesarios para evaluar las comorbilidades y la condición basal del paciente, esto incluye, pero no se limita a pruebas hematológicas (como hemograma y pruebas de coagulación), y bioquímica completa (pruebas de función renal, pruebas de función hepática, proteínas totales y fraccionadas, electrolitos) (Kothandan et al., 2015).

El hemograma puede ser de ayuda para identificar fenómenos secundarios a comorbilidades por Fontan (Eagle & Daves, 2011). La anemia puede documentarse como consecuencia de la disminución en la liberación de eritropoyetina que se da en la falla renal crónica. Un aumento en los valores de hemoglobina y hematocrito se pueden encontrar en policitemia secundaria a estados de cianosis crónica, por aumento en la circulación colateral (Eagle & Daves, 2011; Rychik et al., 2019). La trombocitopenia es frecuente en estadios avanzados de enfermedad hepática asociada a Fontan, sin embargo, debe interpretarse analizando según la individualidad del paciente. La bronquitis plástica puede asociarse con obstrucción crónica de las vías aéreas inferiores, con dificultad en aclaramiento bronquial, lo cual predispone a infecciones que pueden detectarse en la presencia de leucocitosis con síntomas respiratorios (Rychik et al., 2019).

Las pruebas de función hepática y pruebas de coagulación son valiosas en el seguimiento de la hepatopatía asociada a Fontan. Durante los primeros 10 años post Fontan se puede detectar hiperbilirrubinemia indirecta y aumento de GGT. En el periodo entre los 10 a los 20 años post Fontan se suman un aumento de la AST y ALT en tres a cinco veces su basal. 20 años posterior a la cirugía se puede encontrar un aumento marcado del INR (Tellez et al., 2018). La hipoalbuminemia también se puede observar como consecuencia de problemas en la síntesis proteica en el hígado, sin embargo, también se presenta en EPP y en nefropatía cianógena con proteinuria en rango nefrótico (Sharma et al., 2016).

En el análisis de la función renal se puede utilizar la creatinina sérica para la estimación de la TFG. En pacientes con masa muscular disminuida o desnutrición los cálculos basados en sólo creatinina sérica pueden subestimar el nivel de afectación renal, por lo que debe valorarse la estimación de la TFG con la cistatina C (Kay et al., 2018). La presencia de micro proteinuria como marcador temprano, o del cociente albúmina – creatinina urinaria en conjunto con la TFG con creatinina, pueden ser buenos indicadores de lesión renal (Lee et al., 2018). Se pueden encontrar alteraciones hidroelectrolíticas en estos pacientes, sin embargo, no sólo se observan en presencia de alteraciones renales, sino también secundarias a EPP y por el uso de fármacos como la espironolactona y furosemida, comúnmente prescritos en Insuficiencia cardíaca (Book et al., 2016; Rychik et al., 2019).

V. Pruebas de Gabinete

Se debe disponer en el preoperatorio en todos los pacientes con Fontan con un electrocardiograma, una ecocardiografía transtorácica, y una radiografía de tórax. El electrocardiograma puede evidenciar arritmias de origen supra ventricular, signos de enfermedad del nodo sinusal y espigas en presencia de marcapasos. En la radiografía de tórax en un Fontan Fallido se puede encontrar cardiomegalia, edema pulmonar y derrames pleurales (Kothandan et al., 2015).

Con respecto a la ecocardiografía, hay varios factores que deben ser tomados en cuenta a la hora de interpretar los reportes de este estudio. Las personas con fisiología de Fontan tienen anomalías complejas en la anatomía ventricular y movimiento segmentario de la pared del ventrículo. Algunos índices ecocardiográficos como la FE y FA dependen de suposiciones sobre la geometría y simetría del ventrículo, lo cual puede variar de manera significativa en estos individuos. Otros aspectos como ventanas ecocardiográficas subóptimas y dificultad para la definición del borde endocárdico pueden limitar aún más la documentación de estos índices (Rhodes et al., 2011). Las mediciones no están estandarizadas para esta población, y factores como un ventrículo sistémico morfológicamente derecho pueden representar un gran reto; lo que se ha determinado de mayor utilidad son las mediciones seriadas a lo largo del tiempo utilizando modo M,

Doppler tisular, cambio de área fraccional y las velocidades de influjo mitrales (como parte del estudio de la disfunción diastólica en ventrículos únicos morfológicamente izquierdos) (Hauser et al., 2017). A pesar de esto descripciones sobre la anatomía, cambios evidentes en estudios consecutivos en la morfología ventricular o atrial, disfunciones valvulares y flujos anormales sí pueden ser valorados con más precisión (Burchill et al., 2017).

La RM cardiovascular representa un elevado costo y presenta contraindicaciones específicas como presencia de metal con características ferromagnéticas en el cuerpo, claustrofobia y embarazo. Sin embargo, tiene varias ventajas por encima de otras modalidades de imagen como la ecocardiografía: no tiene radiación ionizante, es menos invasivo, tiene menor variabilidad entre operadores y permite la caracterización detallada de tejidos y estructuras. Es considerada el estándar de oro para el análisis volumétrico y la valoración funcional, permite incluso la cuantificación de shunts (derivaciones de flujo), siendo la forma más precisa de determinación de flujo colateral sistémico pulmonar (Hauser et al., 2017).

La tomografía axial computarizada (TAC) cardiaca es una alternativa a la RM. Tiene la ventaja de que requiere menos tiempo para ser tomada, y es la mejor técnica disponible para la valoración de stents metálicos en la circulación de Fontan. Sin embargo, sus principales debilidades son la radiación ionizante y su pobre resolución al ser comparada con la RM o inclusive la ecocardiografía. Este estudio debe ser reservado sólo para cuando la RM no esté disponible o no sea segura (Hauser et al., 2017).

La modalidad más invasiva de imagen cardiaca en Fontan es la cateterización cardiaca. Este estudio puede determinar el índice cardiaco, presencia de shunts, medidas de gradientes de presión en lesiones obstructivas vasculares, cuantificación de presiones como la pulmonar, PVC y presión ventricular tele diastólica. A partir de estos valores se puede calcular el gradiente de presión transpulmonar y las RVP, que son de gran relevancia para el análisis de la hemodinamia en Fontan. Además, puede usar como una estrategia terapéutica en

la realización de fenestraciones de Fontan, cierre de colaterales pulmonares y corrección de estenosis anatómicas en el circuito venoso (Hauser et al., 2017).

Existen muchas modalidades de imagen, por lo cual se debe tener una guía para su solicitud. Es importante destacar que muchos de estos estudios son realizados de base con una frecuencia establecida por cada centro y de acuerdo con el estado basal del paciente, por lo que muchas de estas van a estar disponibles a la hora de la primera valoración preanestésica. Burchill y colegas en el 2017, propusieron un algoritmo para la elección de estudios de imagen no invasivos en pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Señalan que todos deben contar radiografía de torax y una ecocardiografía transtorácica. En caso de que la evaluación anatómica y fisiológica esté completa de manera que permita una adecuada decisión clínica, no se requieren más estudios. Si la información aportada no es suficiente se debe seguir de acuerdo con los problemas o necesidades individuales. Si la ventana acústica es pobre, se puede proceder la realización de ecocardiografía transesofágica, RM cardiovascular o TAC. En caso de que se necesite mayor detalle en alguna de los siguientes aspectos: morfología cardíaca, origen de las arterias coronarias, cuantificación del tamaño ventricular o FE, evaluación de los vasos torácicos extra-cardiacos, y caracterización de tejidos cicatrizales o de fibrosis miocárdica, se debe realizar una RM cardíaca; si hay contraindicaciones se indicará una TAC. Se llevará a cabo una cateterización cardíaca en caso de necesitar alguno de los siguientes datos: coronariografías, evaluación de las ramas distales de las arterias pulmonares, presiones de llenado, gradientes transvalvulares, RVP y gradiente transpulmonar. Se puede realizar un eco de estrés para la valoración de gradientes dinámicos y obstrucción del tracto de salida, así como isquemia miocárdica (Burchill et al., 2017).

VI. Estratificación de Riesgo

Una adecuada estratificación de riesgo ayuda a identificar eventos perioperatorios que pueden a su vez verse beneficiados por intervenciones dirigidas. Algunas de estas intervenciones son la optimización preoperatoria, la necesidad de soporte

respiratorio post operatorio o la admisión a una unidad de cuidados intensivos (UCI) (Stones & Yates, 2018).

Tabla 2. Escala de Mossad: sistema de puntaje para la valoración del riesgo anestésico en el paciente adulto con cardiopatías congénitas (Howard-Quijano et al., 2013).

	0	1	2
Diagnóstico de CC	Simple (DSA)	Moderado (DSA+EP)	Severo (TF)
Intervención CC	Corregida, no residual	Corregida con residual	Paliado
Obstrucción ventricular	Ninguna	Sí, gradiente <49 mmHg	Sí, gradiente > 49mmHg
Ventrículo, número y posición	2, VI, es ventrículo sistémico	1, VI, es ventrículo sistémico	1, VD, es ventrículo sistémico
Disfunción de ventrículo sistémico	Leve	Moderada	Severa
Resistencias vasculares pulmonares	Normal, <2 unidades Wood	2-4 unidades Wood	>4 unidades Wood
Saturación sistémica de oxígeno	>90%	75-90%	<75%
Hematocrito	30-45%	25-30%, o 45-65%	>65%
Arritmias	Poco frecuentes	De origen atrial	De origen Ventricular
Número de medicamentos cardiacos	1	2	3 o más

CC: Cardiopatías congénitas, **DSA:** Defecto septal atrial, **EP:** Estenosis pulmonar, **TF:** Tetralogía de Fallot, **VI:** Ventrículo izquierdo, **VD:** Ventrículo derecho

Existen guías de estratificación de riesgo en adultos que son sometidos a cirugías no cardiacas, sin embargo, no se han establecido pautas generalizadas en adultos

con cardiopatías congénitas. Uno de los factores considerados para establecer este riesgo es el nivel de complejidad de la lesión o cardiopatía asociada; el procedimiento de Fontan está incluido en la categoría de alto riesgo de acuerdo con la AHA y el ACC (Howard-Quijano et al., 2013).

En la reunión anual del 2002 de la Sociedad Cardiorácica, se presentó un sistema de puntaje desarrollado para la evaluación de riesgo preanestésico en pacientes adultos con cardiopatías congénitas conocido como escala de Mossad. En la tabla 2 se puede observar los aspectos que evalúa. Una suma total de 0 a 6 puntos indica un riesgo anestésico mínimo, de manera que puede ser incluso una cirugía ambulatoria. Si suma 6 a 13 puntos significa un riesgo moderado anestésico; para estos pacientes puede darse el ingreso el mismo día de la cirugía, pero debe considerarse el traslado a un centro especializado en cardiopatías congénitas. Cuando el puntaje da 14 a 20 puntos implica un alto riesgo anestésico; para estos se debe de llevar a cabo el procedimiento en un centro especializado y se tiene que considerar el ingreso a una UCI (Howard-Quijano et al., 2013).

La mayoría de pacientes que obtienen un puntaje que les confiere alto riesgo en la escala de Mossad se benefician de cateterismo preoperatorio y de un eco de estrés. El cateterismo tiene como objetivo la documentación de la anatomía, presiones y gradientes como ya se revisó en la sección anterior de pruebas de gabinete. El eco de estrés puede ser utilizado para valorar la función cardíaca, y puede ayudar a determinar cómo el paciente va a responder ante la noxa anestésica y quirúrgica, con cambios súbitos de presión y volumen (Howard-Quijano et al., 2013)

VII. Profilaxis antibiótica para endocarditis infecciosa

La administración pre-procedimientos para evitar endocarditis infecciosa es un tema controversial. Esta patología tiene una incidencia de 1.5 a 6 casos por cada cien mil personas por año, de esos casos hasta el 13% tienen una cardiopatía congénita. Los pacientes adultos con cardiopatías congénitas tienen un riesgo aumentado de endocarditis infecciosa; específicamente en Fontan existe una mayor probabilidad

de desarrollar esta infección a lo largo de su vida, sin embargo, no hay evidencia de la eficacia de profilaxis antibiótica en estos pacientes en el periodo perioperatorio.

Tabla 3. Régimen de antibioticoterapia para profilaxis de endocarditis infecciosa en procedimientos dentales. (Wilson et al., 2007)

Situación	Agente	Adultos	Edad Pediátrica
Oral	Amoxicilina	2 g	50mg/Kg
Incapacidad para administración oral	Ampicilina o	2g IM o IV	50mg/Kg IM o IV
	Cefazolina o	1g IM o IV	50mg/Kg IM o IV
	ceftriaxona	1g IM o IV	50mg/Kg IM o IV
Alergia a Penicilina o Ampicilina - oral	Cefalexina o	2 g	50mg/Kg
	clindamicina o	600 mg	20mg/Kg
	Azitromicina o	500 mg	15 mg/Kg
	Claritomicina	500 mg	15 mg/Kg
Alergia a Penicilina o Ampicilina- incapacidad para administración oral	Cefazolina o	1g IM o IV	50mg/Kg IM o IV
	Ceftriaxona o	1g IM o IV	50mg/Kg IM o IV
	Clindamicina	600 mg IM o IV	20mg/Kg IM o IV

IV: Intravenoso, **IM:** Intramuscular

Los procedimientos considerados de alto riesgo incluyen procedimientos dentales que involucran manipulación de gingiva, región periapical y perforación de la mucosa oral, además procedimientos que involucran incisiones o biopsias del tracto respiratorio (como adenoidectomías, amigdalectomías, broncoscopías que requieren toma de biopsias), y en procedimientos sobre piel infectada. (Eagle & Daves, 2011; Howard-Quijano et al., 2013; Rodríguez-Campos et al., 2017)

Las guías del 2007 de la AHA y la ACC no incluyen de manera específica los pacientes con Fontan dentro de sus recomendaciones. Sin embargo, señala como candidatos a profilaxis los pacientes con historia de endocarditis previa y los que

tienen un defecto congénito cardiaco reparado con material protésico hasta 6 meses después del procedimiento. También los que tienen una cardiopatía congénita cianótica no reparada, incluyendo shunts paliativos, y pacientes con defectos cardiacos congénitos reparados que tienen defectos residuales en el sitio del parche protésico, o en el dispositivo protésico (los cuales impiden la endotelización) (Wilson et al., 2007, Eagle & Daves, 2011, Rodríguez-Campos et al., 2017). Deberá evaluarse la profilaxis en procedimientos de alto riesgo en pacientes con Fontan que cumplan con alguna de estas características. Los antibióticos deben colocarse 30 a 60 minutos antes del procedimiento. En la tabla 3 se enlistan los medicamentos, dosis y modo de administración (Wilson et al., 2007, (Rodríguez-Campos et al., 2017). Estas recomendaciones son congruentes con las de la Sociedad Europea de Cardiología del 2015 (Habib et al., 2015).

b. Consideraciones Anestésicas intraoperatorias en Fontan

I. Premedicación

Los pacientes con Fontan han sido sometidos a múltiples procedimientos quirúrgicos y diagnósticos desde una edad temprana. Se ha encontrado una prevalencia aumentada de síndrome de estrés post traumático en adultos con cardiopatías congénitas en comparación con la población general; uno de los factores desencadenantes de episodios de ansiedad puede ser la exposición a un procedimiento diagnóstico, una cirugía o la exposición a la anestesia (Yuki et al., 2011; Deng et al., 2015).

Es frecuente que los pacientes ingresen a la sala de operaciones con cierto grado de ansiedad, de manera que premedicarlos con ansiolíticos tipo benzodiazepina como el midazolam, puede ser deseable. En algunas situaciones específicas el paciente puede ingresar a sala de operaciones con dolor (por ejemplo, en un trauma), lo que puede llevar a la administración de opioides como el fentanilo como parte también de la premedicación. Estos fármacos pueden provocar hipoventilación, seguida de hipercapnia y un aumento consecuente de las RVP, lo cual podría generar una descompensación en la circulación de Fontan. Sin

embargo, el dolor y la ansiedad pueden también causar aumento en las RVP. Se debe hacer un balance entre el riesgo y el beneficio según el estado basal del individuo, y en caso de que se decida proceder con esta premedicación se recomienda hacerlo de manera lenta y titulada bajo monitorización directa (Eagle & Daves, 2011).

II. Monitorización

La ASA establece como estándar que durante todas las anestесias se debe evaluar continuamente la oxigenación, ventilación, circulación y temperatura del paciente. Los parámetros mínimos de seguridad son: medición de oxígeno inspirado (al usar máquina de anestesia), uso de oximetría de pulso, uso de capnometría/capnometría (en ventilación mecánica), electrocardiograma continuo, medición de la presión arterial y frecuencia cardíaca, y medición de la temperatura (Comité de Estándares y Parámetros de Práctica, 2015). En Fontan este tipo de monitorización básica puede ser suficiente en procedimientos en los que se prevea mínimas alteraciones hemodinámicas o cambios de fluidos (Eagle & Daves, 2011).

El uso de monitorización invasiva latido a latido de la presión arterial es de gran utilidad en casos seleccionados, sin embargo, no existe una guía que establezca indicaciones específicas. Puede ser útil en pacientes con: comorbilidades cardiovasculares adquiridas, en Fontan fallido, cuando se prevé sangrado o recambio de líquidos importante, riesgo aumentado de inestabilidad hemodinámica, cirugías de alta complejidad y cirugías de emergencia. La colocación de una línea arterial confiere poco riesgo de morbilidad en comparación con el beneficio que puede representar en la identificación temprana de cambios hemodinámicos y monitorización metabólica por medio de la toma de muestras para gases arteriales (Eagle & Daves, 2011; Monteiro et al., 2016, Dell'Anna et al., 2016).

Adicional a la monitorización estándar en cirugías mayores debe de medirse de manera continua la PVC (Kothandan et al., 2015). Una forma de hacerlo es colocando un catéter intravenoso grueso a nivel ante cubital o yugular externo, esta medición no necesariamente implica la colocación de un catéter venoso central

(Eagle & Daves, 2011). Debido a las alteraciones anatómicas en estos pacientes la utilización de un catéter de la AP no está indicado, sin embargo, la PVC puede aportar información importante sobre la vasculatura pulmonar, ya que en ausencia de estenosis en las conexiones del procedimiento de Fontan, el valor de la PVC es equivalente a la presión arterial pulmonar media (PAPm). Este dato puede ser un indicador del estado de volemia intraoperatoria, sin embargo, es importante resaltar que no refleja la precarga ventricular (Dell'Anna et al., 2016).

Pueden utilizarse otras modalidades de monitorización que aportan datos hemodinámicos como GC y volumen sistólico. Entre los no invasivos se encuentra la ecocardiografía y la bioimpedancia eléctrica torácica, otros que representan más invasividad son la termodilución y por análisis del contorno de la onda de pulso, así como la medición continua de la saturación venosa central (ScvO₂) (Yoshitake et al., 2016; Dell'Anna et al., 2016).

La ecocardiografía transesofágica puede utilizarse en la valoración intraoperatoria de la precarga, función ventricular y GC, así como para detectar la presencia de episodios embólicos (Kothandan et al., 2015). La bioimpedancia eléctrica torácica se ha validado en pacientes con Fontan, aporta datos confiables de índice cardíaco y volumen sistólico (Yoshitake et al., 2016). Métodos como la termodilución varían de acuerdo con si el algoritmo utilizado para el cálculo del GC considera o no la recirculación por shunts en estos pacientes; una tecnología que toma esto en cuenta es el EV1000® de Edwards Lifesciences, que utiliza la calibración con termodilución para ajustar los valores de GC proporcionados por la onda de contorno de pulso. Por último, para evaluar cambios en la ScvO₂ es necesaria la colocación de un catéter venoso central, representando mayor invasividad (un ejemplo de esto con medición continua de este valor es el PreSep® de Edwards Lifescience) (Dell'Anna et al., 2016).

III. Inducción

Si la técnica elegida es anestesia general, se deben seleccionar agentes inductores cuyas propiedades representen la menor repercusión hemodinámica, considerando

los factores comórbidos del paciente. Es importante resaltar que la restricción de fluidos o el ayuno prolongado preoperatorio puede predisponer a un estado de hipovolemia, con disminución del flujo pulmonar y el GC. En este caso una estrategia prudente es la administración de soluciones intravenosas ya sea coloide o cristaloides, con el fin de reestablecer el volumen intravascular y minimizar las variaciones hemodinámicas con la inducción, teniendo precaución en presencia de disfunción diastólica (Eagle & Daves, 2011). Algunos autores recomiendan colocar al paciente con el tórax y los miembros inferiores elevados, con el fin de favorecer el retorno venoso a favor de la gravedad (Windsor et al., 2017).

Tabla 4. Efectos hemodinámicos de los fármacos anestésicos (Twite et al., 2019).

	Contractilidad	PAM	RVS	PAP	RVP	FC
Isoflurano	→	↓	↓↓	↓	↓	↑
Sevoflurano	↓	↓	↓	↓	↓	↑
Desflurano	→	↓	↓	↓	↓	↑
Propofol	↓	↓↓	↓↓	↓	↓	↓
Ketamina	→	→	↑	↑→	↑→	↑
Etomidato	→	→	→	↑	↑	→
Dexmedetomidina	→	↑	↑	→	→	↓↓
Opioides	→	→	→	→	→	↓
Benzodiacepinas	→	→	→	→	→	→

PAM: Presión arterial media, RVS: Resistencia vascular sistémica, PAP: Presión arterial pulmonar, RVP: Resistencia vascular pulmonar, FC: Frecuencia cardíaca, ↓: Disminución, ↑: Aumento, →: No diferencia significativa.

El anestesiólogo debe tomar en cuenta los efectos sistémicos de cada medicamento (ver tabla 4). El etomidato es una opción razonable debido a la preservación de la contractilidad miocárdica y el tono vascular pulmonar, sin embargo, se han reportado paro cardíaco en pacientes con Fontan con pobre función sistólica, de manera que hay que tener precaución en ese escenario clínico. La ketamina aumenta las RVP y el VO₂, lo que puede limitar la utilidad en Fontan. El propofol y midazolam pueden generar una caída profunda del RV sistémico, así como depresión miocárdica, por lo que se debe titular la dosis y anticipar los cambios circulatorios. En pacientes con Fontan en los que se ha documentado insuficiencia cardíaca, debe tenerse precaución en las inducciones inhaladas debido a que tienen una sensibilización aumentada a la depresión miocárdica secundaria a estos anestésicos. Con respecto a la relajación neuromuscular, deben evitarse los que se asocian a la liberación de histamina (como el atracurio y pancuronio), ya que pueden resultar en hipotensión y taquicardia; se recomiendan cisatracurio y vecuronio, o en caso de necesitar una secuencia rápida: succinilcolina o rocuronio (Kothandan et al., 2015).

IV. Mantenimiento de la anestesia y metas fisiológicas.

Las metas intraoperatorias en los pacientes con anestesia general se enfocan en el mantenimiento del GC. Para esto se deberá asegurar un adecuado RV, PAPm adecuadas, un gradiente transpulmonar óptimo, buena precarga, adecuada función contráctil, mantenimiento de las RVS sin aumentar la poscarga y mantenimiento de ritmo sinusal. Esto se puede lograr a partir de modificaciones ventilatorias y medidas farmacológicas (Kothandan et al., 2015).

Para establecer una adecuada ventilación mecánica en un paciente con Fontan, es importante tener en cuenta que en éstos la circulación pulmonar es altamente dependiente de los cambios de presión intratorácicos y de los cambios en las RVP. Durante la inspiración normal en ventilación espontánea, el flujo pulmonar aumenta de manera significativa como resultado de la disminución de presión intratorácica, favoreciendo el paso de la sangre desde las venas cavas hasta las AP. Sin embargo, la presión positiva intratorácica generada por la ventilación mecánica

puede limitar el RV e inclusive revertirlo, lo que a su vez disminuye el flujo pulmonar y consecuentemente la precarga ventricular. Un caso extremo es la ventilación unipulmonar, que además de lo ya descrito aumenta el shunt derecha a izquierda; en esta situación el aumento en la ventilación en el pulmón dependiente (ventilado), puede llegar a compensar y a eliminar el dióxido de carbono (CO₂), sin embargo, la PAP puede aumentar por un incremento en el gradiente alveolo arterial de oxígeno y consecuentemente de las RVP. (Bailey & Jobes, 2009)

En casos donde se tenga que utilizar ventilación mecánica por presión positiva existen varias estrategias a la hora de escoger los parámetros ventilatorios, estos tienen como objetivo mantener una presión media de la vía aérea baja, ya que se ha demostrado una relación inversamente proporcional entre esta y el índice cardiaco. Esto se logra con bajas frecuencias respiratorias, limitando el tiempo inspiratorio y estableciendo bajos valores de presión positiva al final de la espiración (PEEP); existe discrepancia en las recomendaciones del volumen tidal, algunos autores prefieren valores elevados (10-15 ml/Kg) y otros volúmenes más conservadores (5-6ml/Kg). Con el fin de prevenir estas alteraciones hemodinámicas, se recomienda mantener la ventilación espontánea en procedimientos de corta duración, siempre y cuando se pueda evitar la hipercapnia severa (Yuki et al 2011; Gologorsky et al., 2012; Kothandan et al., 2015)

Los cambios en el flujo sanguíneo pulmonar no son sólo inducidos por la ventilación, un aspecto con gran relevancia en el manejo anestésico son las alteraciones en las RVP. Fenómenos como hipercapnia, acidosis, hipoxemia y estimulación alfa adrenérgica pueden aumentar las mismas, y consigo PAPm. Existen medidas terapéuticas que se pueden llevar a cabo en el intraoperatorio, como por ejemplo: aumentar la fracción inspirada de oxígeno a 100% (potente vasodilatador pulmonar), hiperventilación (para inducir hipocapnia y alcalosis respiratoria), revertir la acidosis metabólica (mejorando la perfusión sistémica o con bicarbonato e sodio), uso de dobutamina (con acción beta dos agonista vasodilatadora), uso de milrinona (inotrópico y vasodilatador no catecolaminérgico), prostaglandinas intravenosas (con la salvedad de que puede inhibir la agregación plaquetaria y disminuir las

resistencias sistémicas), el uso de óxido nítrico inhalado, y por último la administración de sulfato de magnesio (que puede disminuir la presión arterial sistémica a expensas de las resistencias, por lo cual debe tenerse precaución) (Windsor et al., 2017). El objetivo es mantener las resistencias pulmonares en menos de 4 Unidades Woods/m², sin embargo, esta es una medida que requiere valoración con cateterismo en el laboratorio de hemodinamia; indirectamente podemos documentar los cambios en las RVP con las variaciones en la PAPm (que su vez está reflejada en la PVC). Los valores ideales de PVC en estos pacientes son de 10 a 15 mmHg (máximo 20 mmHg), de manera que logre un gradiente transpulmonar de 5 a 8 mmHg. El gradiente transpulmonar es el resultado de la resta entre la PAPm y la presión en el atrio izquierdo funcional, este último en presencia de función ventricular conservada tiene valores entre 5 y 10 mmHg (equivalente a la presión telediastólica del ventrículo sistémico con válvula atrioventricular competente) (Kothandan et al., 2015).

Los pacientes con Fontan tienen una sensibilidad aumentada de las resistencias vasculares en la porción venosa ante estímulos simpáticos, por lo que de base presentan vasoconstricción. Otro mecanismo compensatorio para mantener un adecuado RV sistémico es un volumen intravascular aumentado, por lo tanto, son más lábiles con la administración de fármacos anestésicos o analgésicos que generan vasodilatación. Al disminuir el RV, se puede dar una disminución de flujo pulmonar, una menor precarga y un detrimento en el GC, llevando a inestabilidad hemodinámica. Cuando el paciente con Fontan tiene una disminución en la presión arterial en el intraoperatorio se debe hacer una valoración integral con la monitorización disponible, de manera que se garantice una estrategia terapéutica dirigida y efectiva (Kothandan et al., 2015).

Cuando la cirugía es laparoscópica, se debe considerar que el neumoperitoneo no puede pasar de 10-12 mmHg, ya que este es el punto de corte a partir del cual aumentan las complicaciones hemodinámicas. Después de esa presión se puede presentar disminución en el retorno venoso por compresión de la cava inferior, lo que a su vez disminuye la precarga y consecuentemente el GC. Es importante que

en la variante de Fontan con fenestración, existe un riesgo aumentado de embolia paradójica de CO₂, por lo cual se debe mantener vigilancia estricta y sospecha diagnóstica temprana. Los pacientes jóvenes con circulación de Fontan tienen una muy buena tolerancia al neumoperitoneo, sin embargo, asocian mejores resultados cuando el riesgo quirúrgico es menor, y cuando se logra una adecuada ventilación y se mantienen óptimos volúmenes intravasculares (Kothandan et al., 2015). En estos casos es mandatorio establecer una comunicación clara con el cirujano; manteniendo un umbral bajo para la conversión a cirugía abierta. Un paciente con fallo de Fontan puede tener un riesgo mucho mayor de complicaciones en cirugía laparoscópica, de manera que no es la técnica de elección cuando se asocia este diagnóstico (Yuki et al 2011). Cuando se realiza una toracoscopia, los pulmones están parcialmente colapsados y existe un aumento de las RVP por efecto mecánico y por aumento del CO₂ por la insuflación. Estrategias para optimizar la hemodinamia en estos casos son mejorar el volumen intravascular y limitar la presión de insuflación (Bailey & Jobes, 2009).

Se debe tomar en cuenta que estos pacientes pueden presentar un riesgo aumentado tanto de sangrado como de trombosis, de acuerdo con el contexto clínico. En una cirugía de emergencia donde no hubo un tiempo apropiado para suspender los anticoagulantes o antiagregantes plaquetarios, se puede presentar un sangrado secundario al efecto residual de estos medicamentos. Una presión venosa alta como es usual en Fontan, puede aumentar el riesgo de sangrado de tipo venoso, similar a como sucede en las cirugías de escoliosis. De manera contraria, la disminución de factores como proteína C y la elevación del factor VIII, así como la presencia de material protésico en ausencia de anticoagulación (cuando se decidió suspender la misma en el preoperatorio), aunado a la presencia de un catéter venoso central (cuerpo extraño), pueden aumentar el riesgo de presentar trombosis (Yuki et al 2011).

Windsor y colegas proponen un abordaje para el manejo hemodinámico que contempla los aspectos mencionados anteriormente. Establece como principios generales que deben estar presentes en todos los pacientes el mantenimiento de

las RVP en valores bajos, permitir la ventilación espontánea siempre que sea posible, preservar el ritmo sinusal, mantener la precarga según la tolerancia cardiaca y preservar la función diastólica y sistólica. Posteriormente hace una diferenciación entre los pacientes que tienen una buena función ventricular y los que no. Para los últimos, si se encuentran estables pueden optimizarse con el uso de milrinona, dobutamina e isoproterenol (inodilatadores), y en el caso de altas resistencias sistémicas recomiendan el uso de nitroprusiato de sodio. Señalan que, si el paciente presenta una pobre función ventricular y además está hemodinámicamente inestable, se debe mejorar tanto la contractilidad como la presión arterial utilizando epinefrina, dopamina o una combinación de milrinona con un vasopresor (norepinefrina o vasopresina), además recomiendan el uso juicioso de volumen. En el otro extremo, cuando tienen buena función ventricular y se encuentra inestable hemodinámicamente, se recomienda la mejora de la presión arterial por medio de la administración de volumen (puede llegar a necesitar cantidades considerables), el uso de vasopresina y el mantenimiento de bajas RVP (con el fin de mejorar el tránsito de volumen a través de los pulmones) (Windsor et al., 2017).

Debido a la alta prevalencia de trastornos del ritmo en los pacientes con Fontan, es posible que se desencadene una arritmia en el intraoperatorio. Las más frecuentes son las taquiarritmias supraventriculares. Si el paciente no está anticoagulado existe monitorización con ecocardiografía transesofágica se debe evaluar la presencia de trombos intracardiacos. En ausencia de trombosis y ante inestabilidad hemodinámica, se debe intentar revertir a ritmo sinusal. Si se documenta un trombo, se debe valorar el riesgo beneficio de complicaciones tromboembólicas versus una cardioversión retrasada, en el contexto de una cardiopatía congénita con muy mala tolerancia a la taquicardia. En pacientes hemodinámicamente estables se puede valorar la terapia farmacológica con beta bloqueadores o bloqueadores de los canales de calcio con el fin de disminuir la frecuencia cardiaca y cardioversión eléctrica, o amiodarona como estrategia de cardioversión farmacológica. Si el problema del ritmo corresponde a una disminución en la frecuencia (secundaria por ejemplo a un bloqueo atrio ventricular completo), se debe considerar la colocación

de un marcapaso temporal, mientras es abordado por el servicio de cardiología (Silversides et al., 2010; Monteiro et al., 2016).

Con respecto a la educación de la anestesia, se ha determinado que hay un mejor pronóstico en estos pacientes cuando tienen una extubación temprana. La noxa persistente de la ventilación mecánica y su repercusión hemodinámica, cesan al extubar al paciente y mantenerlo con respiración espontánea. Algunas de estas complicaciones son trauma laríngeo, neumonía nosocomial, crisis hipertensivas secundarias a la manipulación de la vía aérea. Sin embargo, algunos pacientes necesitan permanecer intubados en el post operatorio inmediato debido a situaciones como inestabilidad hemodinámica, riesgo de atelectasias o colapso pulmonar con hipoxia, estos pacientes deberán continuar el manejo en una UCI (Mossad et al., 2013). En este periodo se debe tomar en cuenta que el dolor postoperatorio puede aumentar las RVP y generar una descompensación hemodinámica, de manera que se debe atender según las necesidades de cada paciente. Si se utilizan opioides para la analgesia, debe considerarse que una sobredosis puede inducir depresión respiratoria con hipoventilación y consecuentemente un aumento de las RVP, que de igual manera puede precipitar una descompensación aguda cardiovascular. También se debe realizar una adecuada profilaxis de náuseas y vómitos post operatorios, ya que las náuseas podrían disminuir la tolerancia oral y retrasar la ingesta de líquido, y los vómitos podrían resultar tanto en hipovolemia como en un trastorno hidroelectrolítico (Yuki et al 2011).

V. Anestesia epidural y consideraciones en la paciente obstétrica

La única técnica de anestesia regional descrita en la literatura para pacientes con Fontan es la anestesia o analgesia por medio de un catéter epidural. Se han publicado reportes de caso solamente en la atención de mujeres embarazadas, ya sea para cesárea o analgesia de parto. Al presentar frecuentemente terapia de anticoagulación o antiagregación plaquetaria, se debe verificar que no existan contraindicaciones para la realización de una punción epidural, según las normas vigentes establecidas por la Sociedad Americana de Anestesia Regional y Medicina

del Dolor (ASRA), de acuerdo con el medicamento utilizado y las pruebas de coagulación correspondientes. Se ha descrito la anestesia general en situaciones de emergencia o con contraindicación para la técnica regional, sin embargo, la gran mayoría se han realizado con anestesia epidural (Nayak & Booker, 2008; Monteiro et al., 2016).

En las mujeres embarazadas con Fontan los cambios hemodinámicos asociados a la gestación pueden influir en la función cardíaca. El VO₂ miocárdico en las semanas 20 a la 28 normalmente incrementa un 20% y el volumen sistólico en un 40%. La retención de fluido asociada puede generar distensión atrial y activar taquiarritmias atriales, con una gran repercusión hemodinámica. A la hora de proporcionar anestesia a estas pacientes, se deben seguir los mismos principios de manejo hemodinámico explicados ampliamente en el apartado anterior. La anestesia epidural no modifica ni la función ventricular ni las RVP, sin embargo, sí puede generar hipovolemia relativa por vasodilatación, especialmente cuando alcanza un nivel alto. Para evitar esto se recomienda administrar la anestesia epidural titulada (nunca en una dosis única), mantenimiento de la volemia con líquidos intravenosos y el desplazamiento uterino hacia la izquierda. Se debe evitar la administración vasopresores con actividad agonistas alfa 1, debido a que puede aumentar las RVP (Nayak & Booker, 2008).

El nivel de monitorización en estos pacientes es heterogéneo, siendo el mínimo necesario el establecido por la ASA en su estándar II. La utilización de estrategias más invasivas deben ser planteadas y planeadas desde la consulta preanestésica en el periodo prenatal considerando las comorbilidades y el riesgo individual de complicaciones intraparto. La colocación de una línea arterial es más frecuente en anestesia epidurales para cesárea que para parto vaginal, tiene gran utilidad para la pronta detección y abordaje de las respuestas hemodinámicas secundarias por ejemplo a medicación o pérdida sanguínea. La monitorización de la PVC es menos frecuente, sin embargo, puede ser considerada en casos de alto riesgo, ya que da información importante sobre el estado de la volemia (Monteiro et al., 2016).

Complicaciones frecuentes en estas pacientes son la hemorragia post parto, arritmias e Insuficiencia cardiaca. La revisión sistemática más grande realizada con esta población no identificó ningún reporte de muerte en el embarazo o periodo periparto. Estrategias para el manejo agudo de las arritmias incluye la maniobra de Valsalva, cardioversión eléctrica directa, y drogas antiarrítmicas como amiodarona, beta bloqueadores y digoxina (Silversides et al., 2010).

VI. Anestesia fuera de quirófano

Los pacientes con Fontan pueden ser expuestos a estudios o intervenciones fuera de quirófano como RM, cateterización cardiaca, bronoscopías, endoscopías digestivas (Rychik et al., 2019). En esos escenarios pueden llegar a necesitar de un procedimiento anestésico como sedación (más frecuente) o anestesia general (Junghare & Desurkar 2017).

La ASA ha establecido requerimientos mínimos para la administración de cuidados anestésicos en áreas fuera de quirófano, entre ellas se incluyen: una fuente de oxígeno principal y un suministro de respaldo, una fuente de succión, un adecuado sistema de eliminación de gases anestésicos, una bolsa resucitadora auto inflable, equipo de monitorización básico, una máquina de anestesia (si se utilizan gases anestésicos), tomacorrientes suficientes, adecuada iluminación, suficiente espacio físico para acomodar el equipo, y acceso rápido a un carro de paro y a un desfibrilador (Chang & Urman, 2016).

Las complicaciones más frecuentes en el laboratorio de cateterización posterior a una sedación o anestesia general en pacientes con cardiopatías congénitas son eventos de la vía aérea (broncoespasmo, laringoespasmo, aspiración y apnea), eventos cardiovasculares (hipotensión, arritmias, paro cardiaco) y eventos postoperatorios (náuseas, vómitos, agitación, apnea e hipoxia) (Junghare & Desurkar 2017). Sin embargo, específicamente en la población de Fontan los aspectos que pueden generar problemas durante o posterior a sedaciones son la hipoventilación con un consecuente aumento de la PAPm, lo cual a su vez puede ser un precipitante para inestabilidad hemodinámica (Tokuhira et al., 2019).

La elección del anestésico dependerá de la condición basal del paciente y del procedimiento a realizar. Los medicamentos utilizados son los mismos que los descritos en la sección de inducción anestésica (ver tabla 4), con las mismas implicaciones hemodinámicas (Lim et al., 2019). Sin embargo, uno que se ha estudiado específicamente para sedaciones en pacientes con Fontan es la Dexmedetomidina. Este es un alfa dos agonista que tiene propiedades hipnóticas y analgésicas, con preservación de la ventilación y con el riesgo de depresión miocárdica. Un estudio realizado en pacientes post procedimiento de Fontan en una UCI demostró menor incidencia de hipercapnia asociada a hipoventilación, sin embargo, documentó bradicardias que requirieron el uso de marcapasos (Tokuhira et al., 2019).

VII. Manejo de paro cardiorrespiratorio en pacientes con Fontan

Para el manejo de un paro cardiorrespiratorio en los pacientes adultos con cardiopatías congénitas debe administrarse de acuerdo con las guías de ACLS (apoyo vital cardiaco avanzado) vigentes. Sin embargo, existen características particulares en esta población que deben ser tomadas en cuenta. En estos individuos la ineficiencia normalmente atribuida a la resucitación cardiopulmonar (RCP) se encuentra exacerbada, debido a que la anatomía en muchas de las patologías asociadas limita el flujo pulmonar efectivo y el flujo sistémico, con una consecuencia neta de disminución en la perfusión sistémica. Con ineficiencia de RCP se hace referencia al flujo subóptimo que llega a órganos como corazón y cerebro (30 a 40% del flujo fisiológico), en presencia inclusive de compresiones adecuadas (Laussen et al., 2019).

Específicamente en Fontan se ha estudiado el sitio óptimo para la realización de las compresiones, con el fin de lograr el mejor GC posible con esta maniobra. Existen dos mecanismos por los cuales las compresiones logran generar un flujo circulatorio: la bomba cardiaca y la teoría de la bomba torácica; se ha demostrado que la más importante es la cardiaca, de manera que compresión ventricular directa en el punto de mayor área transversal y en ausencia de compresión del tracto de salida se asocia con un GC máximo. La recomendación de la AHA en estos

pacientes es la aplicación de esta maniobra en la mitad inferior del esternón (50 % inferior), sin embargo un estudio que analizó imágenes de TAC en esta población demostró que la aorta ascendente y el tracto de salida tienen menor probabilidad de encontrarse en el cuarto inferior del esternón (25% inferior), y que a este nivel se encuentra en la mayoría de los pacientes el punto de mayor área transversal ventricular; de manera que lo recomiendan como sitio ideal de compresión (Park et al., 2016).

c. Consideraciones Anestésicas en el post operatorio

El espacio de recuperación postoperatoria se selecciona de acuerdo con el estado basal del paciente y la naturaleza del procedimiento realizado. Esto debe ser discutido por un equipo interdisciplinario entre el cardiólogo, cirujano, anestesiólogo e intensivista previo al día del procedimiento, de manera que si requiere una cama en una UCI pueda ser reservada. Como se discutió en el apartado de estratificación de riesgo, un alto puntaje en la escala de Mossad puede ser un buen parámetro para establecer la necesidad de cuidados post operatorios avanzados. El cuidado de estos pacientes en sala de operaciones y la UCI es un continuo, de manera que pueden requerir mantenimiento de la ventilación mecánica, continuidad de infusiones de vasopresores o inotrópicos, monitorización avanzada y sedación (Nayak & Booker, 2008; Bailey & Jobes, 2009).

En el postoperatorio se deben mantener metas similares que en el manejo intraoperatorio desde el punto de vista fisiológico: mantenimiento de la volemia, del estado ácido base y del GC. En la unidad de recuperación post anestésica o en la unidad de cuidados intensivos, si se presenta bajo GC deben valorarse las posibles causas y manejar agresivamente con la monitorización y estrategias terapéuticas disponibles, de la misma manera descrita en el apartado de mantenimiento de anestesia y metas hemodinámicas. La adecuada analgesia es importante en este periodo porque mejora la circulación pulmonar y mecánica ventilatoria, sin embargo, se debe tener precaución con el uso de medicamentos depresores respiratorios, por la posible generación de hipercapnia e hipoxemia. Si se decide utilizar analgesia epidural post operatoria, es importante establecer un balance entre el riesgo de

hipotensión y el beneficio que implica el alivio del dolor. En Fontan existe un riesgo aumentado de trombosis post operatoria, por lo cual se deberá establecer profilaxis con heparina no fraccionada o heparina de bajo peso molecular (Nayak & Booker, 2008).

No todos los pacientes con Fontan que son sometidos a un procedimiento quirúrgico o diagnóstico que requiere cuidados anestésicos deben quedar hospitalizados. En individuos con una fisiología compensada, menores comorbilidades, en los cuales se realizan procedimientos de bajo riesgo podrían ser considerados en un programa ambulatorio (Bailey & Jobes, 2009). Existen criterios para el egreso en cirugía ambulatoria, entre ellos: saturaciones arteriales de oxígeno en aire ambiente congruentes con las mediciones preoperatorias, no sangrado, excelente control del dolor, no náuseas ni vómitos, tolerancia a la vía oral, adecuada red de apoyo en el hogar y presencia de cuidador, tener acceso a transporte propio y vivir a menos de 30 minutos del hospital (Nayak & Booker, 2008). Si alguno de estos aspectos no se cumple, es prudente establecer la admisión hospitalaria (Bailey & Jobes, 2009).

Propuesta de Protocolo para el manejo anestésico de pacientes mayores de 12 años con Fontan, para cirugía electiva no cardíaca y procedimientos programados fuera de quirófano en el Hospital San Juan de Dios.

Justificación: Debido al aumento en la sobrevivencia de los pacientes con el procedimiento de Fontan, es esperable que en los años venideros se presenten casos que requieran de la administración de cuidados anestésicos en el contexto de un estudio y procedimientos diagnósticos o terapéuticos. En la Caja Costarricense del Seguro Social 12 años es el punto de corte usual para la atención en el Hospital Nacional de Niños, de manera que mayores de esa edad corresponden a Hospitales enfocados en la atención de adultos, como nuestro centro (Hospital San Juan de Dios). El profesional que provea la valoración anestésica perioperatoria debe tener idealmente experiencia en anestesia cardiovascular y experiencia o formación relacionada con cardiopatías congénitas. Sin embargo, este documento pretende brindar herramientas teóricas para que pueda ser llevado a cabo por un anesthesiólogo general.

Objetivo: Establecer una guía de manejo anestésico en pacientes de Fontan mayores de 12 años en el Hospital San Juan de Dios, con el fin de procurar una atención de calidad y estandarizada basada en la evidencia y literatura médica disponible.

Valoración preanestésica:

La valoración preanestésica puede requerir varias consultas consecutivas. El anesthesiólogo será el líder del grupo interdisciplinario perioperatorio. Se anotan puntos clave a considerar en este apartado:

a. Historia clínica: podrá ser tanto directa (por medio de entrevista), como indirecta (expediente clínico); se dividirá en los siguientes apartados:

- Ficha de identificación.
- Antecedentes Personales Patológicos: diagnóstico de cardiopatía congénita por la cual tuvo que ser sometido el paciente a la cirugía paliativa de Fontan. Anotar si existe presencia de: trastornos del ritmo, hepatopatía asociada a Fontan, enfermedad renal crónica, EPP, bronquitis plástica, insuficiencia cardíaca, antecedente de trombosis.
- Antecedentes Personales no patológicos: alergias, historial de transfusiones de hemocomponentes.
- Antecedentes quirúrgicos: documentar tipo de Fontan y momento en el que se realizó.
- Antecedentes anestésicos: historia de náuseas y vómitos postoperatorios. Identificar y anotar si existen factores predisponentes a ansiedad o agitación en el periodo pre operatorio.
- Historial de hospitalizaciones.
- Capacidad funcional: anotar los METS. Anotar la clase funcional NYHA.
- Valoración por aparatos y sistemas: indagar sobre padecimientos adicionales que no tengan una relación obvia con la fisiología de Fontan.
- Padecimiento actual: motivo de la cirugía o del procedimiento diagnóstico a realizar.

b. Examen físico: Debe contar como mínimo con los siguientes apartados:

- Signos vitales y datos antropométricos.
- Estado de consciencia.
- Examen físico cardiopulmonar.
- Valoración de la vía aérea: anotar si tiene o no predictores de vía aérea difícil.
- Otros: pueden anotarse aspectos como examen neurológico, revisión abdominal, edemas, signos específicos relacionados al padecimiento actual o comorbilidades crónicas.

c. Solicitud de exámenes de laboratorio: Se deberán solicitar como mínimo los siguientes laboratorios:

- Hemograma, pruebas de función hepática, pruebas de función renal: electrolitos completos, pruebas de coagulación, albúmina sérica, gases arteriales.
- Otros laboratorios: Los que sean necesarios de acuerdo al estado basal del paciente y sus comorbilidades específicas.

d. Pruebas de Gabinete:

- Se debe contar en todos los pacientes con radiografía de tórax, electrocardiograma de 12 derivadas y ecocardiografía transtorácica:
- Otros estudios de imagen: ver apartado de interconsultas.

e. Estratificación de Riesgo:

- Se utilizará escala de Mossad siempre que se cuenten con todos los datos necesarios para su cálculo (ver tabla 2). Se necesita la medición de las RVP en unidades Wood, que se calculan de forma invasiva. Un puntaje de 0 a 6 permite cirugía ambulatoria, de 6 a 13 se deberá admitir en el hospital, y 14 o más implica un alto riesgo perianestésico, por lo cual se recomienda comentar en UCI para su traslado post operatorio.

f. Profilaxis antibiótica para endocarditis infecciosa:

- Ver apartado de interconsultas.

g. Interconsultas:

- **Mandatorias:**

i. Cardiología: idealmente cardiólogo con experiencia en cardiopatías congénitas del adulto. Se consultará sobre otros estudios de imagen complementarios y sobre indicaciones específicas en pacientes con marcapasos o desfibriladores automáticos. Participarán en la optimización de comorbilidades cardiovasculares como arritmias o insuficiencia cardiaca en el preoperatorio. Establecerán balance riesgo beneficio de suspender anticoagulación o antiagregación plaquetaria.

- ii. **Infectología:** para definir necesidad de profilaxis antibiótica.
- iii. **Trabajo social:** con el objetivo de explorar las redes de apoyo y situación socioeconómica, y así establecer si es candidato o no a un procedimiento ambulatorio desde este punto de vista.
- iv. **Cuidados intensivos:** para asegurar espacio en esta unidad cuando así lo requiera.
- v. **Servicio quirúrgico encargado del procedimiento:** para especificaciones sobre el plan quirúrgico.
- **Opcionales:**
 - i. **Gastroenterología:** en presencia de EPP o hepatopatía crónica asociada a Fontan.
 - ii. **Neumología:** si existe diagnóstico o se sospecha de bronquitis plástica.
 - iii. **Nefrología:** en pacientes con insuficiencia renal crónica.
 - iv. **Servicio de farmacia:** en caso de que se necesite realizar solicitud de algún fármaco de acceso restringido o limitado, como dexmedetomidina, paracetamol intravenoso, milrinona, prostaglandinas, albúmina, rocuronio y sugammadex.
 - v. **Obstetricia:** en pacientes embarazadas.
 - vi. **Otros:** el servicio que considere oportuno el anestesiólogo encargado.

h. Consentimiento informado anestésico

- Deberá explicarse la técnica anestésica al paciente, posibilidades de monitorización invasiva, de intubación prolongada y de traslado a UCI, según corresponda. Se atenderán dudas y se firmará documento en el formato que está establecido en la institución.

Manejo Anestésico

a. Monitorización:

- Estandar ASA II

- Monitorización invasiva: en pacientes de alto riesgo quirúrgico o anestésico se puede colocar línea arterial y medición de PVC. La misma se puede medir con un catéter venoso grueso a nivel antecubital o yugular interno, en caso de que se quiera evitar la colocación de un cateter venoso central. La PVC es equivalente a la PAPm en ausencia de obstrucciones del circuito de Fontan.
- Monitorización del GC: Se encuentran disponibles en nuestro centro: técnicas no invasivas como bioimpedancia eléctrica como el Cheetah® y ecocardiografía transesofágica. Técnicas que requieren el uso de línea arterial para el análisis de la onda de pulso y calibrada con termodilución, como el Volume View® y el Flo-Trac® de Edwards Lifesciences.
- Otra monitorización: monitorización de la consciencia con BIS o Sedline. Monitorización de la relajación neuromuscular con tren de cuatro. No existen recomendaciones específicas sobre el uso de dicha monitorización en estos pacientes, por lo que queda a criterio del anestesiólogo a cargo.

b. Premedicación: Se podrá aplicar hasta que el paciente esté monitorizado

- Ansiolisis: benzodiacepina de acción corta (Midazolam).
- Analgesia preoperatoria: opioide de acción corta (Fentanilo).
- Administración de líquidos intravenosos: coloides o cristaloides. Hipovolemia en ayuno prolongado. Cautela en terapia con líquidos en presencia de disfunción diastólica.
- Profilaxis antibiótica como indicada por infectología.

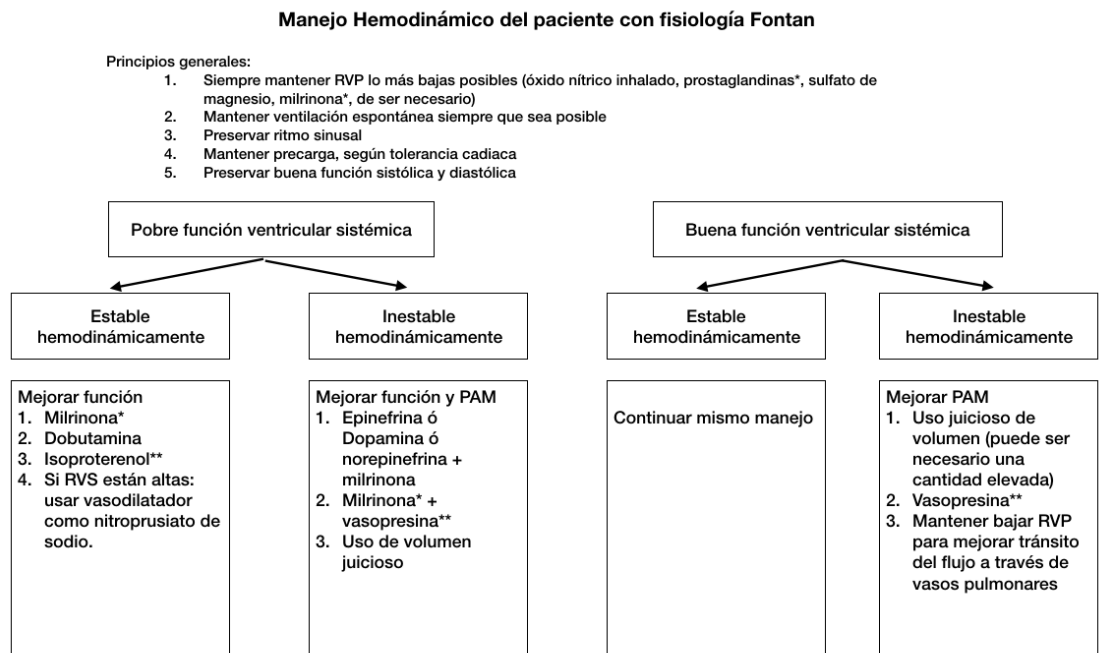
c. Inducción:

- La elección de el inductor y el relajante neuromuscular debe individualizarse según el estado clínico del paciente. Se puede favorecer el retorno venoso sistémico posicionando al paciente con torax y miembros inferiores ligeramente elevados. Se recomienda tener medicación vasopresora e inotrópica inmediatamente disponible y conectada a un acceso vascular independiente.

d. Mantenimiento de la anestesia:

- Es válido el mantenimiento intravenoso e inhalado con sevoflurane. Evitar óxido nitroso en Fontan fenestrado o en cirugía laparoscópica.
- Ventilación espontánea: siempre que sea posible dejar ventilación espontánea (si hipoventila, se debe asistir).
- Ventilación mecánica: volumen tidal 5-6 ml/kg, bajas frecuencias respiratorias (evitar hipercapnia), limitar tiempo inspiratorio, PEEP bajo; el objetivo es mantener presiones medias de la vía aérea lo más bajas posibles.
- Establecer analgesia y profilaxis de náuseas y vómitos según criterio de anestesiólogo. Se recomienda uso de opioides con cautela.

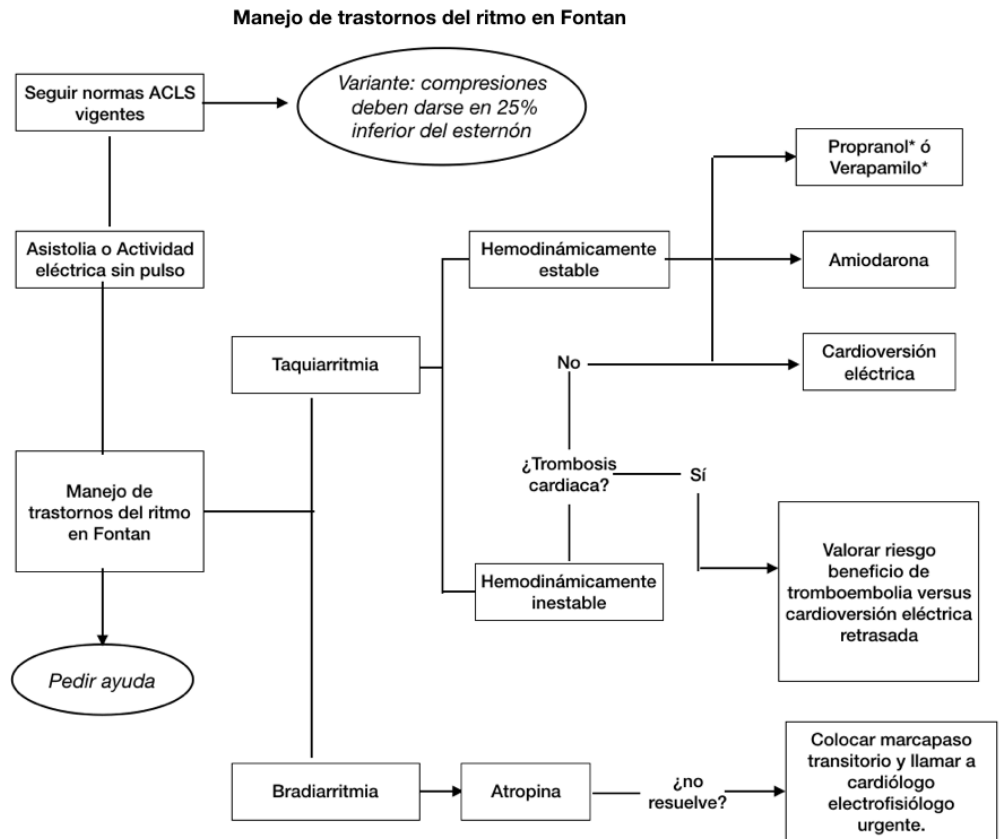
e. Manejo de alteraciones hemodinámicas:



*Disponible en Caja Costarricense del Seguro Social con restricciones
** No disponibles en Caja Costarricense del Seguro Social

Figura 3. Manejo hemodinámico del paciente con fisiología de Fontan. Traducido y adaptado de Windsor et al., 2017, para los recursos disponibles de la Caja Costarricense del Seguro Social.

- Procurar RVP bajas: la PVC debe estar entre 10 y 15 mmHg, no más de 20 mmHg.
- Precaución con efectos farmacológicos vasodilatadores.
- Mantener un adecuado estado de volemia guiándose con la monitorización hemodinámica.



*Aplica sólo para arritmias de origen supraventricular

Figura 4. Manejo de trastornos del ritmo (incluyendo asistolia y actividad eléctrica sin pulso), adaptado a los recursos disponibles en el Hospital San Juan de Dios. Elaboración propia basado en los textos de Silversides et al., 2010; Park et al., 2016; Laussen et al., 2019.

- Precaución con el sangrado, en Fontan hay un estado basal de hemostasia alterado, algunos con anticoagulación. PVC aumentada

predispone a mayor sangrado venoso. Muy sensibles a la hipovolemia, de manera que se debe corregir rápido.

- Manejo hemodinámico de acuerdo a esquema de figura 3.
- Uso de fenilefrina ante hipotensión puede aumentar RVP y empeorar cuadro clínico. Debe evitarse su uso.
- Ante trastornos del ritmo ver figura 4.
- Ver consideraciones para analgesia de parto, anestesia para cesárea, laparoscopia y toracotomía en la tabla 5.

Tabla 5. Conducta anestésica recomendada para parto vaginal, cesárea, laparoscopia y toracoscopia. Elaboración propia basado en los textos de Nayak & Booker, 2008; Bailey & Jobes, 2009; Yuki et al., 2011; Kothandan et al., 2015 y Monteiro et al., 2016.

Procedimiento	Anestesia de elección	Monitorización recomendada	Cuidados especiales
Parto Vaginal	Analgésia con catéter epidural	Estándar ASA II Opcional línea arterial	Analgésia titulada epidural Evitar compresión aorta cava Mantener volemia con líquidos IV Evitar shot único en caso de conversión a anestesia epidural.
Cesárea	Anestesia con catéter epidural (Idealmente por un anesestesiólogo obstétrico y uno cardiovascular)	Estándar ASA II Ideal línea arterial y/o PVC (PAPm)	Anestesia epidural titulada, nunca shot único Nunca anestesia espinal Evitar compresión uterina aorta cava Mantener volemia con líquidos IV Evitar fenilefrina, aumenta RVP Anestesia general no está contraindicada
Laparoscopia	Anestesia general	Estándar ASA II Línea Arterial Ecocardiografía transesofágica	Bajo umbral de conversión a laparotomía Mantener neumoperitoneo máximo entre 10-12 mmHg Mantener euvolemia Vigilar por embolia paradójica de CO ₂ y aire
Toracoscopia	Anestesia general	Estándar ASA II Línea arterial PVC (PAPm) Ecocardiografía transesofágica	Bajo umbral de conversión a toracotomía Aumento de las RVP por aumento de CO ₂ y por compresión extrínseca. Limitar presión de insuflación. Mantener buen volumen intravascular

f. Educción anestésica y extubación

- La extubación temprana mejora morbilidad postoperatoria
- Paciente debe estar libre de relajación residual.
- Evitar hipoventilación (precaución con opioides).
- Prevenir y tratar náuseas y vómitos postoperatorios (favorecen deshidratación e hipovolemia) según guías locales vigentes.

- Optimizar analgesia (dolor aumenta RVP y precipita descompensación hemodinámica)

g. Anestesia fuera de Quirófano

- Debe de contarse con todo lo necesario para administrar una anestesia generar y manejar las complicaciones hemodinámicas (medicamentos vasopresores e inotrópicos, bombas de infusión, equipos)
- Monitorización estándar ASA II
- Monitorización invasiva depende de condición clínica basal y de la complejidad del procedimiento.
- La elección del anestésico dependerá de la condición basal del paciente y del procedimiento a realizar.
- Dexmedetomidina se puede utilizar, preserva de la ventilación pero tiene riesgo de depresión miocárdica.
- Durante o posterior a sedación la hipoventilación con un consecuente aumento de la PAPm, puede ser un precipitante para inestabilidad hemodinámica.

Consideraciones Anestésicas en el post operatorio

a. Espacio de recuperación:

- Pacientes de menor complejidad pueden ser ambulatorios o pasar a la unidad de recuperación post anestésica.
- Pacientes de mayor complejidad y riesgo anestésico o quirúrgico: UCI.

b. Eventualidades en el post operatorio:

- Si se presenta baja presión arterial deben valorarse las posibles causas y manejar agresivamente con la monitorización y estrategias terapéuticas disponibles, siguiendo esquema de figura 3.
- Adecuada analgesia mejora la circulación pulmonar y mecánica ventilatoria, precaución con el uso de medicamentos depresores respiratorios, por la posible generación de hipercapnia e hipoxemia.

- En Fontan existe un riesgo aumentado de trombosis post operatoria, por lo cual se deberá establecer profilaxis con heparina no fraccionada o heparina de bajo peso molecular. Esto debe establecerse en conjunto con cirujanos tratantes.

c. Criterios de egreso cirugía ambulatoria

- Saturaciones de oxígeno en aire ambiente congruentes con las mediciones preoperatorias
- No sangrado
- Excelente control del dolor
- No náuseas ni vómitos
- Tolerancia a la vía oral
- Adecuada red de apoyo en el hogar y presencia de cuidador
- Tener acceso a transporte propio y vivir a menos de 30 minutos del hospital.

Discusión

La inquietud de realizar este trabajo nació al participar en 5 procedimientos de Fontan en la rotación de anestesia pediátrica en el HNN, los cuales tuvieron buena evolución post operatoria inmediata. Ante una fisiología tan diferente, surgió el cuestionamiento de si los hospitales de adultos y en especial los profesionales en anestesiología tienen las herramientas necesarias y eficaces para administrar cuidados en salud a esta población. En Costa Rica no existen datos publicados sobre la epidemiología local de los procedimientos de Fontan, sin embargo, en el mundo se ha observado una tendencia de mejora en la sobrevivencia. Esto hace que un tópico que antes era exclusivo de las subespecialidades pediátricas ahora deba ser abarcada por los que atienden jóvenes y adultos.

El aumento en la prevalencia global de adultos con Fontan, hizo que múltiples grupos y centros internacionales produjeran información científica de calidad sobre la atención integral de los mismos en varios escenarios, dentro de los cuales se incluye el ámbito anestésico. Muchas de estas publicaciones enfatizan la necesidad de una adecuada comprensión de los fundamentos procedimentales, fisiológicos y fisiopatológicos que coexisten en los pacientes con Fontan, y cómo estos eventos modifican las intervenciones en el ambiente perioperatorio. Esta propuesta de protocolo sobre la atención anestésica en esta población responde a la necesidad de establecer cuidados anestésicos homogéneos en los mismos, con la hipótesis de que su aplicación puede impactar positivamente en los eventos adversos en el intra y post operatorio.

La propuesta incluye un manejo desde antes del procedimiento que es dirigido por el anestesiólogo. Permite a quien no tiene experiencia en cardiopatías congénitas un enfoque dirigido y basado en evidencia para la atención de los jóvenes y adultos con Fontan. Desarrolla los aspectos más importantes a considerar en la valoración preanestésica, en las diferentes fases de una anestesia (sedación, general o epidural), y los puntos de mayor relevancia en el post operatorio. Incentiva a la formación de un grupo interdisciplinario a través de la modalidad de interconsultas, de manera que se logre abordar integralmente el caso. Por último, la revisión

bibliográfica que forma el marco teórico representa una fuente de consulta para quien quiera profundizar alguno de los fenómenos fisiológicos o alguna de las comorbilidades frecuentes en estos pacientes.

Conclusiones

1. Los pacientes con Fontan han experimentado un cambio epidemiológico a nivel mundial, con una mejora en la supervivencia general, esto ha provocado un aumento de individuos con fisiología de tipo univentricular que se presentan a sala de operaciones y con esto una necesidad implícita de actualización de los profesionales en anestesiología de adultos sobre el tema.
2. El cambio morfológico principal posterior al procedimiento de Fontan, es el establecimiento de una circulación en serie distribuido consecutivamente de la siguiente manera: ventrículo único, circulación arterial sistémica, lecho venoso capilar, lecho capilar sistémico, retorno venoso sistémico, unión cavo pulmonar, circulación arterial pulmonar, lecho capilar pulmonar y atrio único.
3. Los fenómenos fisiopatológicos más relevantes que se deben comprender para el manejo anestésico de paciente con Fontan son: la dependencia de un flujo pasivo arterial pulmonar directamente comunicado con el retorno venoso sistémico, en ausencia de un ventrículo subpulmonar, de manera que es extremadamente sensible a cambios en las RVP, la PVC, función ventricular sistólica y diastólica, y el estado de volemia.
4. Las pacientes con Fontan que llegan a edad reproductiva pueden llegar a tener embarazos con más riesgo de pérdida del producto y de complicaciones en el periparto, destacando hemorragia, trastornos del ritmo e insuficiencia cardíaca.
5. Existen múltiples comorbilidades que afectan a los pacientes con Fontan, algunas frecuentes como: trastornos del ritmo, disfunción renal, enfermedad hepática secundaria a este procedimiento, insuficiencia cardíaca, y Fontan Fallido; y otras menos frecuentes como: EPP y bronquitis plástica.
6. La valoración preanestésica de los pacientes con Fontan incluye un abordaje interdisciplinario que debe ser dirigido por el anestesiólogo. El manejo anestésico intra y post operatorio presenta retos en el manejo hemodinámico que deben ser

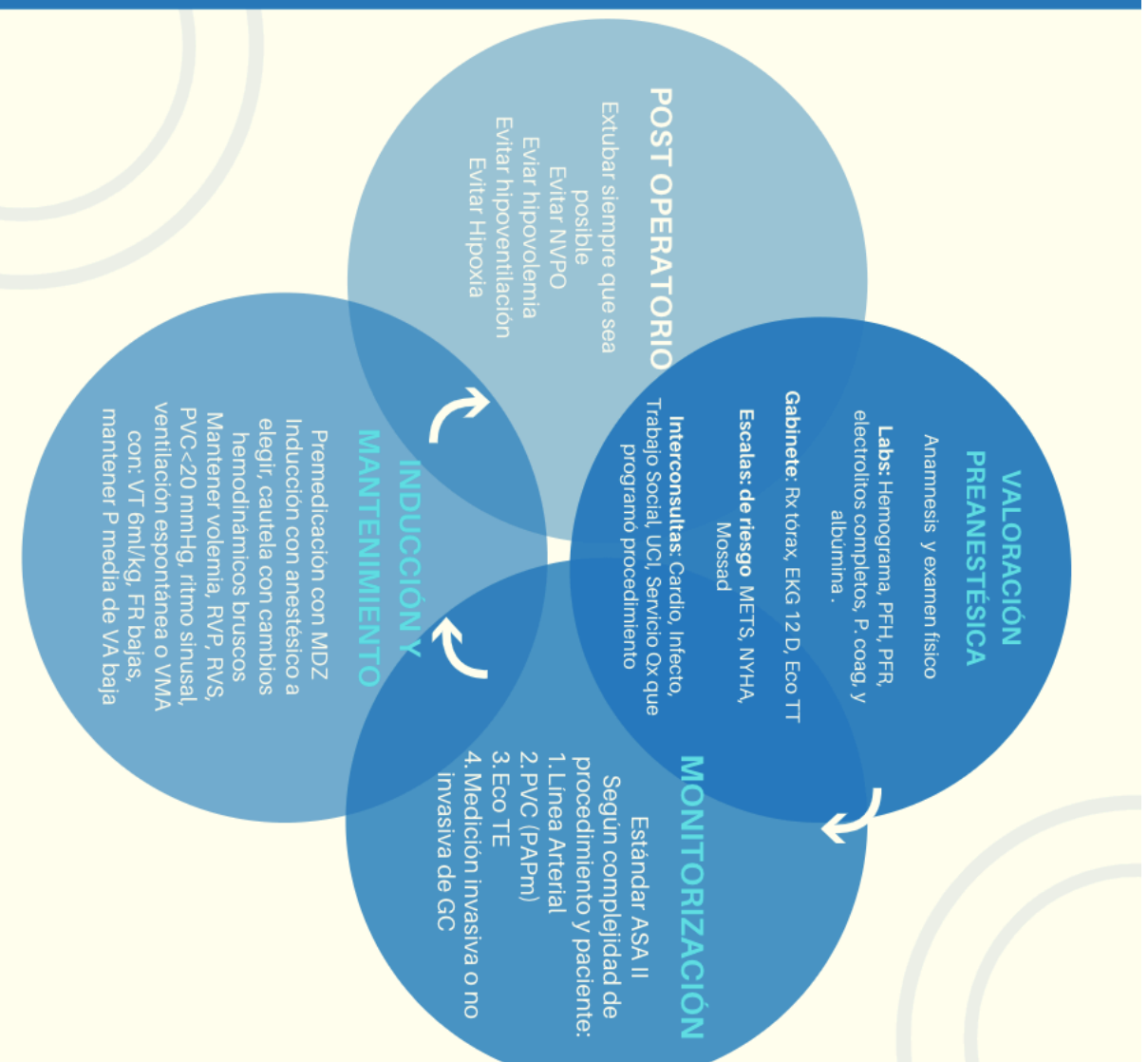
abordados con un conocimiento básico de los cambios fisiológicos en la circulación de Fontan.

ANESTESIA PARA FONTAN

EN MAYORES DE 12 AÑOS PARA CIRUGÍA NO CARDIACA

El Fontan consta circulación en serie distribuido así: ventrículo único, circulación arterial sistémica, lecho venoso capilar, lecho capilar sistémico, retorno venoso sistémico, unión cavopulmonar, circulación arterial pulmonar, lecho capilar pulmonar y atrio único.

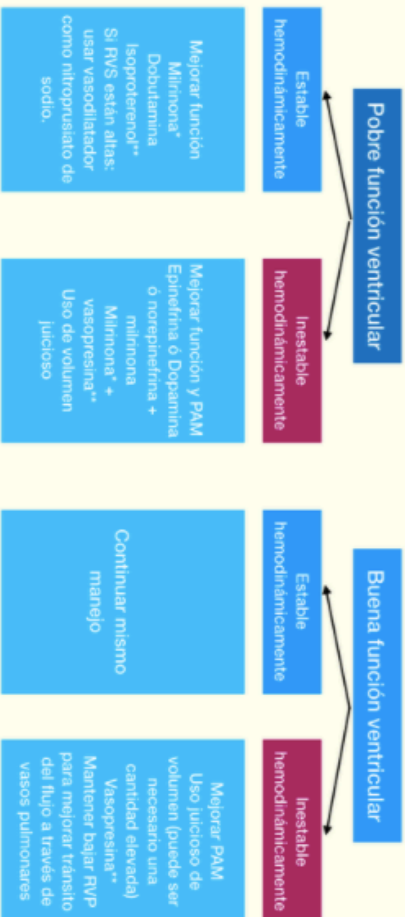
Dependen de un flujo pasivo arterial pulmonar directamente comunicado con el retorno venoso sistémico, de manera que es extremadamente sensible a cambios en las RVP, la PVC, función ventricular sistólica y diastólica, y el estado de volemia.



Manejo Hemodinámico del paciente con Fontan

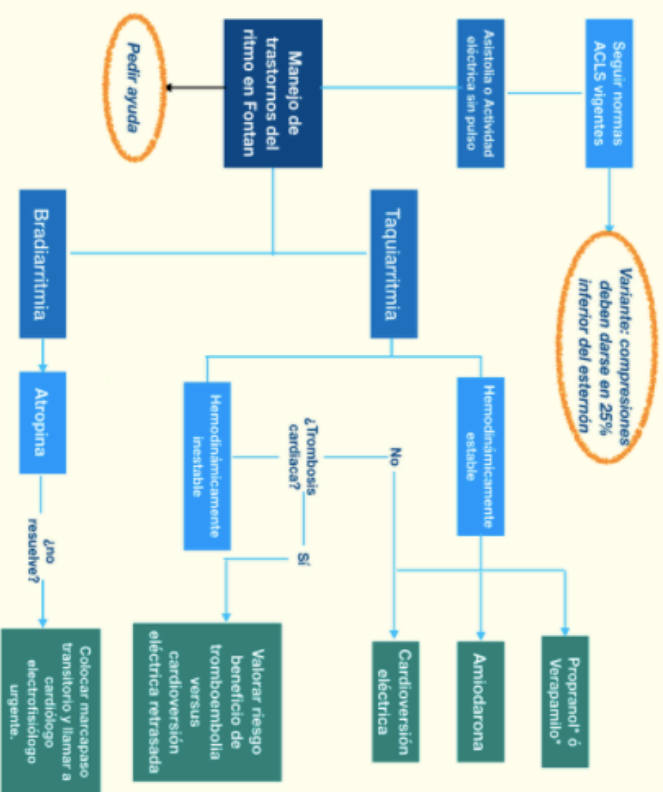
Principios generales:

1. Siempre mantener RVP lo más bajas posibles (oxido nítrico inhalado, prostaglandinas*, sulfato de magnesio, milrinona*, de ser necesario)
2. Mantener ventilación espontánea siempre que sea posible
3. Preservar ritmo sinusal
4. Mantener precarga, según tolerancia cardíaca
5. Preservar buena función sistólica y diastólica



*Disponible en Caja Costarricense del Seguro Social con restricciones
 ** No disponibles en Caja Costarricense del Seguro Social

Procedimiento	Anestesia de elección	Monitorización recomendada	Cuidados especiales
Parto Vaginal	Analgésia con catéter epidural	Estándar ASA II Opcional línea arterial	Analgésia titulada epidural Evitar compresión aorto cava Mantener volemia con líquidos IV Evitar shot único en caso de conversión a anestesia epidural.
Cesárea	Anestesia con catéter epidural (idealmente por un anestesiólogo obstétrico y uno cardiovascular)	Estándar ASA II Ideal línea arterial y/o PVC (PAPm)	Anestesia epidural titulada, nunca shot único Nunca anestesia espinal Evitar compresión uterina aorto cava Mantener volemia con líquidos IV Evitar fenilefrina, aumenta RVP Anestesia general no está contraindicada
Laparoscopia	Anestesia general	Estándar ASA II Línea Arterial Eco cardiografía transesofágica	Bajo umbral de conversión a laparotomía Mantener neumooperitoneo máximo entre 10-12 mmHg Mantener euvolemia Vigilar por embolia paradójica de CO ₂ y aire
Toracoscopia	Anestesia general	Estándar ASA II Línea arterial PVC (PAPm) Eco cardiografía transesofágica	Bajo umbral de conversión a toracotomía Aumento de las RVP por aumento de CO ₂ y por compresión extrínseca. Limitar presión de insuflación. Mantener buen volumen intravascular



*Aplica sólo para arritmias de origen supraventricular

Bibliografía

1. American Society of Anesthesiologists Task Force on Preanesthesia Evaluation. (2012). Practice Advisory for Preanesthesia Evaluation. *Anesthesiology*, 116 (3), 1-17.
2. Bailey, P. D., & Jobes, D. R. (2009). The Fontan Patient. *Anesthesiology Clinics*, 27(2), 285–300. doi:10.1016/j.anclin.2009.05.004
3. Bouzo, R., & González, A. (2016). Evaluación de la capacidad de ejercicio en cardiopatías congénitas. *Archivos de cardiología de México*, 86(1), 51-63. <https://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2015.08.005>
4. Burchill, L. J., Huang, J., Tretter, J. T., Khan, A. M., Crean, A. M., Veldtman, G. R., ... Broberg, C. S. (2017). Noninvasive Imaging in Adult Congenital Heart Disease. *Circulation Research*, 120(6), 995–1014. doi:10.1161/circresaha.116.308983
5. Cauldwell, M., Von Klemperer, K., Uebing, A., Swan, L., Steer, P. J., Babu-Narayan, S. V., ... Johnson, M. R. (2016). A cohort study of women with a Fontan circulation undergoing preconception counselling. *Heart*, 102(7), 534–540. doi:10.1136/heartjnl-2015-308788
6. Chang, B., & Urman, R.D. (2016). Non-operating Room Anesthesia. *Anesthesiology Clinics*, 34(1), 223–240. doi:10.1016/j.anclin.2015.10.017
7. Comité de Estándares y Práctica (2015) Standards for Basic Anesthetic Monitoring. (Aprobado por la Casa de Delegados de ASA el 21 de Octubre de 1986, última revisión en octubre de 2015). <https://www.asahq.org/~media/Sites/ASAHQ/Files/Public/Resources/standards-guidelines/standards-for-basic-anesthetic-monitoring.pdf> (Accesado el 15 de junio de 2020).
8. d'Udekem Y., Iyengar A. J., Galati J. C., Forsdick V., Weintraub R. G., Wheaton G. R., ... Winlaw D. S. (2014). Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation*. 130(suppl 1) S32–S38. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007764

9. De Leval, M. R. (2010). Evolution of the Fontan-Kreutzer Procedure. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 13(1), 91–95. doi:10.1053/j.pcsu.2010.01.006
10. Deal, B. J., & Jacobs, M. L. (2012). Management of the failing Fontan circulation. *Heart*, 98(14), 1098–1104. doi:10.1136/heartjnl-2011-301133
11. Dell'Anna, A. M., Grieco, D. L., Russo, A., Marana, E., & Antonelli, M. (2016). Case Scenario. *Anesthesiology*, 124(2), 464–470. doi:10.1097/aln.0000000000000966
12. Deng, L. X., Khan, A. M., Drajpuch, D., Fuller, S., Ludmir, J., Mascio, C. E., ... Kim, Y. Y. (2016). Prevalence and Correlates of Post-traumatic Stress Disorder in Adults With Congenital Heart Disease. *The American Journal of Cardiology*, 117(5), 853–857. doi:10.1016/j.amjcard.2015.11.065
13. Eagle, S. S., & Daves, S. M. (2011). The Adult With Fontan Physiology: Systematic Approach to Perioperative Management for Noncardiac Surgery. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 25(2), 320–334. doi:10.1053/j.jvca.2010.12.003
14. Fogel, M. A., Li, C., Elci, O. U., Pawlowski, T., Schwab, P. J., Wilson, F., ... Licht, D. J. (2016). Neurological Injury and Cerebral Blood Flow in Single Ventricles Throughout Staged Surgical Reconstruction Clinical Perspective. *Circulation*, 135(7), 671–682. doi:10.1161/circulationaha.116.021724
15. Garcia Ropero, A., Baskar, S., Roos Hesselink, J. W., Girnius, A., Zentner, D., Swan, L., ... Veldtman, G. R. (2018). Pregnancy in Women With a Fontan Circulation. *Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes*, 11(5), e004575. doi:10.1161/circoutcomes.117.004575
16. Gewillig, M., & Goldberg, D. J. (2014). Failure of the Fontan Circulation. *Heart Failure Clinics*, 10(1), 105–116. doi:10.1016/j.hfc.2013.09.010
17. Gnanappa, G. K., Celermajer, D. S., Sholler, G. F., Gentles, T., Winlaw, D., d' Udekem, Y., & Ayer, J. (2016). The Long-Term Management of Children and Adults with a Fontan Circulation: A Systematic Review and Survey of Current Practice in Australia and New Zealand. *Pediatric Cardiology*, 38(1), 56–69. doi:10.1007/s00246-016-1484-6

18. Gologorsky, E., Gologorsky, A., & Rosenkranz, E. (2012). An Adult Patient with Fontan Physiology: A TEE Perspective. *Anesthesiology Research and Practice*, 2012, 1–5. doi:10.1155/2012/475015
19. Greutmann, M., Tobler, D., Kovacs, A., Haile, S., HeldL., IvanovJ., ...Colman JM. (2015). Increasing mortality burden among adults with complex congenital heart disease. *Congenital Heart Disease*. 10, 117 – 127. DOI: 10.1111/chd.12201
20. Gupte, P. A., Vaideeswar, P., & Kandalkar, B. M. (2013). Cyanotic Nephropathy-A Morphometric Analysis. *Congenital Heart Disease*, 9(4), 280–285. doi:10.1111/chd.12121
21. Habib, G., Lancellotti, P., Antunes, M. J., Bongiorno, M. G., Casalta, J.-P., Del Zotti, F., ...Zamorano, J. L. (2015). 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. *European Heart Journal*, 36(44), 3075–3128. doi:10.1093/eurheartj/ehv319
22. Hauser, J. A., Taylor, A. M., & Pandya, B. (2017). How to Image the Adult Patient With Fontan Circulation. *Circulation: Cardiovascular Imaging*, 10(5), e004273. doi:10.1161/circimaging.116.004273
23. Howard-Quijano, K., Smith, M., & Schwarzenberger, J. C. (2013). Perioperative Care of Adults with Congenital Heart Disease for Non-cardiac Surgery. *Current Anesthesiology Reports*, 3(3), 144–150. doi:10.1007/s40140-013-0023-8
24. Hsu T. (2015) The Fontan operation: the long-term outlook. *Current Opinion Pediatrics*. 27(5). 569-75. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000271.
25. Jolley M., Colan S., Rhodes J., DiNardo J. (2015). Fontan physiology revisited. *Anesthesia & Analgesia*. 121(1). 172-82. DOI: 10.1213/ANE.0000000000000717.
26. Junghare SW, Desurkar V. (2017). Congenital heart diseases and anaesthesia. *Indian J Anaesth*. 61:744-52. doi: 10.4103/ija.IJA_415_17
27. Kay, W. A., Moe, T., Suter, B., Tennancour, A., Chan, A., Krasuski, R. A., & Zaidi, A. N. (2018). Long Term Consequences of the Fontan Procedure and

- How to Manage Them. *Update on Adult Congenital Heart Disease*, 61(3), 365-376. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2018.09.005>
28. Khairy, P., Van Hare, G. F., Balaji, S., Berul, C. I., Cecchin, F., Cohen, M. I., ... Warnes, C. A. (2014). PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. *Heart Rhythm*, 11(10), e102–e165. doi:10.1016/j.hrthm.2014.05.009
29. Kothandan H, Leanne L. M., Shah S. K. (2015) Fontan Physiology: Anaesthetic Implications for Non-Cardiac Surgery: A Case Report. *Int J Anesthetic Anesthesiol* 2:020. doi.org/10.23937/2377-4630/2/1/1020
30. La Fuente, M. B., Alonso, J., Pibernus, J., Comas, F., Villalba, C., Mouratian, M., & Capelli, H. (2016). Intervenciones percutáneas en pacientes con circulación de Fontan. *Rev Argent Cardiol*. 84, 236-242. Doi: <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.7676>
31. Laussen, P. C., Assadi, A., Moga, M.-A., & MacLaren, G. (2019). Challenges for Cardiopulmonary Resuscitation in Infants and Children With Cardiac Disease in the Perioperative Setting. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 33(10), 2618–2621. doi:10.1053/j.jvca.2019.06.024
32. Lee, D., Levin, A., Kiess, M., Sexsmith, G., Chakrabarti, S., Barlow, A., ... Grewal, J. (2018). Chronic kidney damage in the adult Fontan population. *International Journal of Cardiology*, 257, 62–66. doi:10.1016/j.ijcard.2017.11.118
33. Lim, D. Y. Y., Suhitharan, T., & Kothandan, H. (2019). Anaesthetic management of a patient with Fontan physiology for electrophysiology study and catheter ablation. *BMJ Case Reports*, 12(3), e228520. doi:10.1136/bcr-2018-228520
34. Madan, N., Beachler, L., Konstantinopoulos, P., Worley, S., Sun, Z., & Latson, L. A. (2010). Peak Circulatory Power as an Indicator of Clinical Status in Children After Fontan Procedure. *Pediatric Cardiology*, 31(8), 1203–1208. doi:10.1007/s00246-010-9799-1

35. Monteiro, R. S., Dob, D. P., Cauldwell, M. R., & Gatzoulis, M. A. (2016). Anaesthetic management of parturients with univentricular congenital heart disease and the Fontan operation. *International Journal of Obstetric Anesthesia*, 28, 83–91. doi:10.1016/j.ijoa.2016.08.004
36. Mossad, E. B., Motta, P., & Vener, D. F. (2013). Anesthetic Considerations for Adults Undergoing Fontan Conversion Surgery. *Anesthesiology Clinics*, 31(2), 405–419. doi:10.1016/j.anclin.2012.12.005
37. Nayak, S., & Booker, P. D. (2008). The Fontan circulation. *Continuing Education in Anaesthesia Critical Care & Pain*, 8(1), 26–30. doi:10.1093/bjaceaccp/mkm047
38. Ohuchi, H. (2016). Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *Journal of Cardiology*, 68(3), 181–189. doi:10.1016/j.jjcc.2016.04.001
39. Ohuchi, H. (2017). Where Is the “Optimal” Fontan Hemodynamics? *Korean Circulation Journal*, 47(6), 842. doi:10.4070/kcj.2017.0105
40. Ohuchi, H., Miyazaki, A., Negishi, J., Hayama, Y., Nakai, M., Nishimura, K., ... Yamada, O. (2017). Hemodynamic determinants of mortality after Fontan operation. *American Heart Journal*, 189, 9–18. doi:10.1016/j.ahj.2017.03.020
41. Paridon, S. M., Mitchell, P. D., Colan, S. D., Williams, R. V., Blafox, A., Li, J. S., ... Rhodes, J. (2008). A Cross-Sectional Study of Exercise Performance During the First 2 Decades of Life After the Fontan Operation. *Journal of the American College of Cardiology*, 52(2), 99–107. doi:10.1016/j.jacc.2008.02.081
42. Park, J.-B., Song, I.-K., Lee, J.-H., Kim, E.-H., Kim, H.-S., & Kim, J.-T. (2016). Optimal Chest Compression Position for Patients With a Single Ventricle During Cardiopulmonary Resuscitation*. *Pediatric Critical Care Medicine*, 17(4), 303–306. doi:10.1097/pcc.0000000000000658
43. Poterucha, J. T., Johnson, J. N., Taggart, N. W., Cabalka, A. K., Hagler, D. J., Driscoll, D. J., & Cetta, F. (2015). Embolization of Venovenous Collaterals

- after the Fontan Operation Is Associated with Decreased Survival. *Congenital Heart Disease*, 10(5), E230–E236. doi:10.1111/chd.12276
44. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, Dahl SH, ... Cetta F. (2015). 40-Year follow-up after the Fontan operation: long-term outcomes of 1,052 patients. *J Am Coll Cardiol*. 66:1700–1710. doi: 10.1016/j.jacc.2015.07.065
45. Rhodes, J., Margossian, R., Sleeper, L. A., Barker, P., Bradley, T. J., Lu, M., ... Colan, S. D. (2011). Non-Geometric Echocardiographic Indices of Ventricular Function in Patients with a Fontan Circulation. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 24(11), 1213–1219. doi:10.1016/j.echo.2011.07.006
46. Rodríguez-Campos LF, Ceballos-Hernández H, Bobadilla-Aguirre A. (2017). Profilaxis antimicrobiana previa a procedimientos dentales. Situación actual y nuevas perspectivas. *Acta Pediatr Mex*. 38(5):337-350.
47. Rychik, J., Atz, A. M., Celermajer, D. S., Deal, B. J., Gatzoulis, M. A., ... Gewillig, M. H. (2019). Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. doi:10.1161/cir.0000000000000696
48. Saiki, H., Kurishima, C., Masutani, S., & Senzaki, H. (2014). Cerebral Circulation in Patients With Fontan Circulation: Assessment by Carotid Arterial Wave Intensity and Stiffness. *The Annals of Thoracic Surgery*, 97(4), 1394–1399. doi:10.1016/j.athoracsur.2013.10.079
49. Saiki, H., Sugimoto, M., Kuwata, S., Kurishima, C., Iwamoto, Y., Ishido, H., ... Senzaki, H. (2016). Novel mechanisms for cerebral blood flow regulation in patients with congenital heart disease. *American Heart Journal*, 172, 152–159. doi:10.1016/j.ahj.2015.11.009
50. Schumacher, K. R., Singh, T. P., Kuebler, J., Aprile, K., O'Brien, M., & Blume, E. D. (2014). Risk Factors and Outcome of Fontan-Associated Plastic Bronchitis: A Case-Control Study. *Journal of the American Heart Association*, 3(2), e000865–e000865. doi:10.1161/jaha.114.000865

51. Sharma, S., Ruebner, R. L., Furth, S. L., Dodds, K. M., Rychik, J., & Goldberg, D. J. (2016). Assessment of Kidney Function in Survivors Following Fontan Palliation. *Congenital Heart Disease*, *11*(6), 630–636. doi:10.1111/chd.12358
52. Silversides, C. K., Salehian, O., Oechslin, E., Schwerzmann, M., Muhll, I. V., Khairy, P., ... Therrien, J. (2010). Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Complex congenital cardiac lesions. *Canadian Journal of Cardiology*, *26*(3), e98–e117. doi:10.1016/s0828-282x(10)70356-1
53. Stones, J., & Yates, D. (2018). Clinical risk assessment tools in anaesthesia. *BJA Education*. doi:10.1016/j.bjae.2018.09.009
54. Stout, K. K., Daniels, C. J., Aboulhosn, J. A., Bozkurt, B., Broberg, C. S., Colman, J. M., ... Van Hare, G. F. (2018). 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*, *1*. doi:10.1161/cir.0000000000000603
55. Surrey, L. F., Russo, P., Rychik, J., Goldberg, D. J., Dodds, K., O'Byrne, M. L., ... Lin, H. C. (2016). Prevalence and characterization of fibrosis in surveillance liver biopsies of patients with Fontan circulation. *Human Pathology*, *57*, 106–115. doi:10.1016/j.humpath.2016.07.006
56. Téllez, L., Rodríguez de Santiago, E., & Albillos, A. (2018). Enfermedad hepática crónica asociada con cirugía de Fontan. *Revista Española de Cardiología*, *71*(3), 192–202. doi:10.1016/j.recesp.2017.10.014
57. Tokuhira, N., Atagi, K., Shimaoka, H., Ujiro, A., Otsuka, Y., & Ramsay, M. (2009). Dexmedetomidine sedation for pediatric post-Fontan procedure patients. *Pediatric Critical Care Medicine*, *10*(2), 207–212. doi:10.1097/pcc.0b013e31819a3a3e
58. Tomkiewicz-Pajak, L., Hoffman, P., Trojnariska, O., Lipczyńska, M., Podolec, P., & Undas, A. (2014). Abnormalities in blood coagulation, fibrinolysis, and platelet activation in adult patients after the Fontan procedure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, *147*(4), 1284–1290. doi:10.1016/j.jtcvs.2013.06.011

59. Twite, M., Ing, R., & Schwartz, L. (2019). Cardiovascular Anesthesia for Adults with Congenital Heart Disease. *Congenital Heart Disease in Adolescents and Adults*, 105–129. doi:10.1007/978-3-319-94171-4_7
60. Urrea, J. K., Yela Muñoz, I. E., & Cifuentes, C. (2015). Valoración perioperatoria del paciente para cirugía no cardíaca. *Revista Colombiana de Cardiología*, 22(5), 235–243. doi:10.1016/j.rccar.2015.02.007
61. Valverde, I., Nordmeyer, S., Uribe, S., Greil, G., Berger, F., Kuehne, T., & Beerbaum, P. (2012). Systemic-to-pulmonary collateral flow in patients with palliated univentricular heart physiology: measurement using cardiovascular magnetic resonance 4D velocity acquisition. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, 14(1), 25. doi:10.1186/1532-429x-14-25
62. Wilson, W., Taubert, K. A., Gewitz, M., Lockhart, P. B., Baddour, L. M., ... Levison, M. (2007). Prevention of Infective Endocarditis: Guidelines From the American Heart Association: A Guideline From the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation*, 116(15), 1736 – 1754. doi:10.1161/circulationaha.106.183095
63. Windsor, J., Townsley, M., Briston, D., Villablanca, P., Alegría, J., & Ramakrishna, H. (2017). Fontan Palliation for Single-Ventricle Physiology: Perioperative Management for Noncardiac Surgery and Analysis of Outcomes. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 31(6), 2296-2303. DOI: 10.1053/j.jvca.2017.04.003
64. Yancy, C. W., Jessup, M., Bozkurt, B., Butler, J., Casey, D. E., Drazner, M. H., ... Wilkoff, B. L. (2013). 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(16), e147–e239. doi:10.1016/j.jacc.2013.05.019

65. Yoshitake, S., Miyamoto, T., Tanaka, Y., & Naito, Y. (2016). Non-invasive measurement of cardiac output using AESCULON®mini after Fontan operation. *Pediatrics International*, *59*(2), 141–144. doi:10.1111/ped.13084
66. Zhang, R., Ma, S., Shanahan, L., Munroe, J., Horn, S., & Speedie, S. (2018). Discovering and identifying New York heart association classification from electronic health records. *BMC Medical Informatics and Decision Making*, *18*(S2). doi:10.1186/s12911-018-0625-7