



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA CIRUGÍA DE FONTAN
REALIZADA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS – REVISIÓN SISTEMÁTICA**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO
DE MÉDICO**

AUTOR: ROMERO TACURI ERIKA JOSSELYN

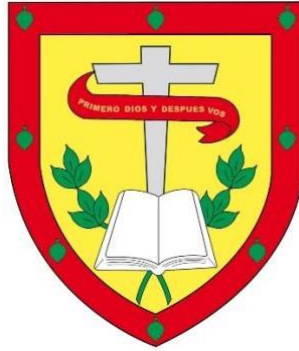
INGA CORREA MARY LISSETH

DIRECTOR: FABIAN ANDRES MERCHÁN BUSTOS

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA CIRUGÍA DE FONTAN
REALIZADA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS – REVISIÓN SISTEMÁTICA**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO
DE MÉDICO**

AUTOR: ROMERO TACURI ERIKA JOSSELYN

INGA CORREA MARY LISSETH

DIRECTOR: FABIAN ANDRES MERCHÁN BUSTOS

CUENCA - ECUADOR

2025

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

Erika Josselyn Romero Tacuri portadora de la cédula de ciudadanía N° 0704557420 y Mary Lisseth Inga Correa portadora de la cédula de ciudadanía N° 0105732002. Declaramos ser los autores de la obra: "Complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas – Revisión Sistemática", sobre la cual nos hacemos responsables sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaramos que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximimos a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaramos finalmente que nuestra obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también nos responsabilizamos y eximimos a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, 3 de Julio del 2025

F: 

Erika Josselyn Romero Tacuri
C.I. 0704557420

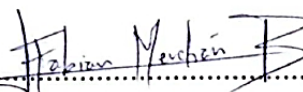
F: 

Mary Lisseth Inga Correa
C.I. 0105732002

CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado " **Complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas – Revisión Sistemática**" realizado por **Erika Josselyn Romero Tacuri** con documento de identidad No. **0704557420**, y por **Mary Lisseth Inga Correa** con documento de identidad No. **0105732002** previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 3 de Julio del 2025

F: 

Dr. Fabian Merchan

DIRECTOR / TUTOR

DEDICATORIA

A mi Mamita, quien ha sido una guía fundamental en mi formación, inculcándome buenos sentimientos, hábitos y valores. Su influencia ha sido esencial para superar los momentos difíciles y seguir adelante con determinación. A mi querido Papito, le reconozco como su valentía me resonaba a través de las dudas, impulsándome con nuevas fuerzas hacia el futuro.

A mis hermanos, agradezco su fe constante en mi potencial ayudándome y orientándome por los territorios inexplorados del ámbito académico. A Mary y Samira, mis amigas inseparables a lo largo de mi trayectoria académica, su amistad ha sido una guía invaluable. Les agradezco sinceramente por ser compañeras indispensables en este viaje.

Y a mis seis compañeros peludos, cuya presencia se caracteriza por colas que se agitan y ladridos alegres.

A todos gracias por su amor incondicional dándome consuelo y alegría en los momentos más desafiantes.

Erika Josselyn Romero Tacuri

A mi madre, quien ha sido a lo largo de estos años el mayor ejemplo de valentía y fortaleza, aquella mujer guerrera que aun desde su cielo me enseña y guía en cada día de mi vida. A mi padre y hermanos, gracias por cuidarme y apoyarme en cada paso dado y por dar.

A mis compañeras y amigas de Universidad, Erika y Samira, ellas que con cada palabra de aliento y amor durante estos años han sido un impulso tanto en el ámbito académico como personal, que la vida y la amistad nos una siempre. A Romina Zhindon mi mejor amiga, y porque no decirlo, mi hermana, quien ha sido mi luz en tiempos oscuros, y mi sol en días alegres.

Dedico esto a todo quienes a lo largo de mi vida me han apoyado en este sueño.

Mary lisseth Inga Correa

AGRADECIMIENTO

Quiero expresar mi profundo agradecimiento a Dios, quien ha sido mi guía constante y fuente de fortaleza, permitiéndome perseverar y seguir adelante en los desafíos de la vida.

Agradezco a mi familia de manera especial, por su comprensión inquebrantable y el estímulo constante que me brindaron a lo largo de mi travesía académica. Su apoyo incondicional ha sido el cimiento sólido sobre el cual construí mis logros.

Además, deseo reconocer a todas las personas significativas en mi vida, quienes, de una u otra manera, contribuyeron al éxito de este trabajo.

Erika Josselyn Romero Tacuri

En primer lugar, quiero agradecer a Dios, quien me ha acompañado en cada paso y decisión que he tomado a lo largo de estos años.

Agradezco a mi familia, quienes han sido mi guía y motor, entregándome su amor y apoyo constante, permitiéndome no doblegar ante las distintas situaciones que he atravesado, siendo así, mi cable a tierra.

De manera especial un agradecimiento al Doctor Fabian Merchán, quién ha brindado dedicación y tiempo para la realización de este trabajo de titulación.

Mary Lisseth Inga Correa

RESUMEN

Introducción: Las complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan representan una alta incidencia en pacientes ya sea pediátricos y adultos, entre las complicaciones más frecuentes se encuentran las cardíacas y pulmonares debido al sistema de circulación, por ende, representan un gran reto tanto para los médicos y pacientes sometidos a esta cirugía.

Objetivo general: Describir las complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas

Metodología: Es un estudio de tipo sistemático sin metaanálisis en el que se utilizó metodología de tipo PRISMA para la búsqueda de la literatura. Además se usó artículos que cumplan los criterios de inclusión. Para el desarrollo de la revisión sistemática, se seleccionó bases de datos científicas que se detallan a continuación: Scielo, Pubmed, Redalyc y Proquest. Las estrategias de búsqueda se centraron en la identificación de términos DECS, los cuales corresponden a: Cardiopatías congénitas, cirugía de Fontan, complicaciones, técnica quirúrgica, fisiología. Los idiomas usados fueron en inglés – español. Para el análisis de sesgo se utilizó el cuestionario CASP.

Resultados: En pacientes de Fontan, se observa un aumento del diámetro del conducto torácico con la edad, asociado con derrame pleural y mayor clase funcional. El volumen auricular alto indica riesgo de arritmias. La enteropatía perdedora de proteínas y la enfermedad hepática grave con las complicaciones más comunes, sin embargo, para esta última se ha demostrado que una intervención temprana reduce el riesgo. Biomarcadores como NT-proBNP y GDF-15 predicen eventos cardíacos. Aunque la supervivencia a largo plazo es posible, hay riesgo de complicaciones como problemas estructurales y arritmias, y la bronquitis plástica varía según la presencia de enfermedad coronaria.

Conclusiones: La revisión sistemática destaca las complicaciones comunes en la cirugía de Fontan, como la enfermedad hepática y las arritmias. Aunque la supervivencia a largo plazo es posible, se necesitan enfoques multidisciplinarios para mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas, cirugía de Fontan, complicaciones.

ABSTRACT

Introduction: Complications associated with Fontan surgery represent a high incidence in both pediatric and adult patients, among the most frequent complications are cardiac and pulmonary due to the circulation system, therefore, they represent a great challenge for both patient's physicians and patients undergoing this surgery.

General objective: Complications associated with Fontan surgery performed in pediatric patients with congenital heart disease will be determined.

Methodology: It is a systematic study without meta-analysis in which PRISMA-type methodology was used to search the literature. In addition, articles that meet the inclusion criteria will be used. For the development of the systematic review, the following scientific databases were selected: Scielo, Pubmed, Redalyc and Proquest. The search strategies focused on the identification of DECS terms, which correspond to: Congenital heart disease, Fontan surgery, complications, surgical technique, physiology. The languages used will be English – Spanish. For the analysis of bias, the CASP questionnaire will be used.

Results: In Fontan patients, an increase in thoracic duct diameter with age is observed, associated with pleural effusion and higher functional class. High atrial volume indicates risk of arrhythmias. Severe liver disease is the most common complication, but recent surgery reduces its risk. Biomarkers such as NT-proBNP and GDF-15 predict cardiac events. Although long-term survival is possible, there is a risk of complications such as structural problems and arrhythmias, and plastic bronchitis varies according to the presence of coronary artery disease.

Conclusions: The systematic review highlights common complications in Fontan surgery, such as liver disease and arrhythmias. Although long-term survival is possible, multidisciplinary approaches are needed to improve quality of life and prevent complications.

Key words: Congenital heart disease, Fontan surgery, complications

INDICE

RESUMEN	7
ABSTRACT	8
INTRODUCCIÓN	10
MÉTODOLOGÍA	12
Tipo de revisión	12
Base de datos	12
Estrategia de búsqueda	12
Criterios de inclusión y exclusión	13
Número de estudios incluidos	14
Criterios de calidad metodológica	15
RESULTADOS	15
CONCLUSIONES	29
BIBLIOGRAFÍAS	30
GLOSARIO	34

INTRODUCCIÓN

En la actualidad, las cardiopatías congénitas continúan siendo un desafío importante para la salud pública, ya que representan una causa significativa de morbimortalidad en la población pediátrica (1). Estas malformaciones cardíacas pueden variar desde defectos leves hasta anomalías complejas que comprometen seriamente la función cardíaca. Una de las razones clave detrás de la alta mortalidad asociada con estas condiciones es la dificultad en su diagnóstico temprano (2).

En este grupo se encuentran las cardiopatías con fisiología univentricular, en estas cardiopatías podemos encontrar 3 tipos: 1. hipoflujo pulmonar 2. Hiperflujo pulmonar, 3. hiperflujo pulmonar y obstrucción aórtica. Aunque se ha visto que el subtipo 1 es el de mejor pronóstico se debe tener en cuenta que el corazón va a tener mayor trabajo proporcionando sangre insuficiente (3,4).

Entre los tratamientos existen diversas técnicas en el ámbito quirúrgico, sin embargo en esta revisión se hizo énfasis en la cirugía de Fontan, la cual se basa en establecer la conexión del retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y el ventrículo único funcional con la circulación sistémica, este procedimiento se realiza con el fin de reducir el trabajo cardíaco, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y por ende disminuir la hipoxemia dada por la circulación anómala(5).

Con respecto a la supervivencia tras esta cirugía se ha visto que, como resultado de los avances técnicos y las mejoras en la selección de pacientes y el manejo perioperatorio, la supervivencia ha aumentado constantemente y se estima que los pacientes operados hoy en día pueden esperar una supervivencia a 30 años de >80%. Debido a esta nueva circulación anormal adquirida para corregir la cardiopatía congénita de ventrículo único representa para estos pacientes una diversidad de complicaciones entre las cuales tenemos la

insuficiencia circulatoria, disfunción ventricular, regurgitación de la válvula auriculoventricular, arritmias, enteropatía perdedora de proteínas y bronquitis plástica, entre otras (6-8). Por lo cual, podemos ver que dichas complicaciones afectan no solo al área cardíaca sino a diversos órganos del cuerpo como hígado, riñón e incluso a nivel óseo. Por ende, el objetivo principal de esta revisión es poder determinar distintas complicaciones asociadas a CF en pacientes pediátricos.

MÉTODOLOGÍA

Es un estudio de origen secundario de tipo sistemático sin metaanálisis en el que se utilizó metodología de tipo PRISMA para la búsqueda de la literatura. En el caso particular del estudio, se tiene como finalidad, determinar las complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos.

Tipo de revisión

La modalidad del trabajo corresponde a una revisión sistemática. Tiene como finalidad, el responder a la interrogante: ¿Qué complicaciones se encuentran asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas?

Base de datos

Para el desarrollo de la revisión sistemática, la búsqueda se realizó mediante las siguientes bases de datos: Scopus, Pubmed, Google académico, Web of science, ProQuest.

Estrategia de búsqueda

El método utilizado para desarrollar la revisión sistemática corresponde al método Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-analysis (PRISMA). A continuación, se muestra la descripción de la estrategia PICO:

P: Pacientes con cardiopatías congénitas.

I: Cirugía de Fontan

C: Otras técnicas quirúrgicas.

O: Complicaciones como consecuencia de la CF.

Las estrategias de búsqueda se centraron en la identificación de términos MeSH, los cuales corresponden a: “congenital heart disease”, “Fontan surgery”, “complications” y “physiology”. De igual manera, se aplicaron operadores booleanos correspondientes a “OR” y “AND”, para la construcción de las cadenas o estrategias de búsqueda, las mismas que se muestran a continuación

Tabla 1. Estrategia de búsqueda

Estrategia de búsqueda			
Base de datos	Estrategia de búsqueda avanzada	#	de artículos encontrados
Scopus	(Congenital heart disease) (Fontan surgery) (Complications)	AND 128 AND	
Pubmed	(Congenital heart disease) (Fontan surgery) (Complications)	AND 14 AND	
Google academico	(Congenital heart disease) (Fontan surgery) (Complications)	AND 13.300 AND	
Web of science	(Fontan surgery) (Complications)	AND 172	
Proquest	(Congenital heart disease) (Fontan surgery) (Complications)	AND 805 AND	

Criterios de inclusión y exclusión

Dentro de los criterios de inclusión aplicados para la selección de artículos para su posterior análisis, se encuentran:

- Revisiones sistemáticas.

- Todos los idiomas.
- Metaanálisis.
- Ensayos clínicos.
- Artículos publicados dentro de los últimos 5 años.
- Artículos con calidad Q1-Q4 calificados mediante Simago Journal Rank.

Dentro de los criterios de exclusión aplicados para la desestimación de artículos, se encuentran:

- Trabajos de grado.
- Cartas al lector.
- Investigaciones no asociadas a las palabras clave.
- Casos clínicos.

Número de estudios incluidos

La búsqueda inicial, permitió establecer un total de 128 estudios en la base de datos Scopus, 14 en la base de datos Pubmed, 13300 en la base datos Google académico, 172 en la base de datos Web of science, 805 en la base de datos Proquest. Posterior al proceso de cribado e inclusión de

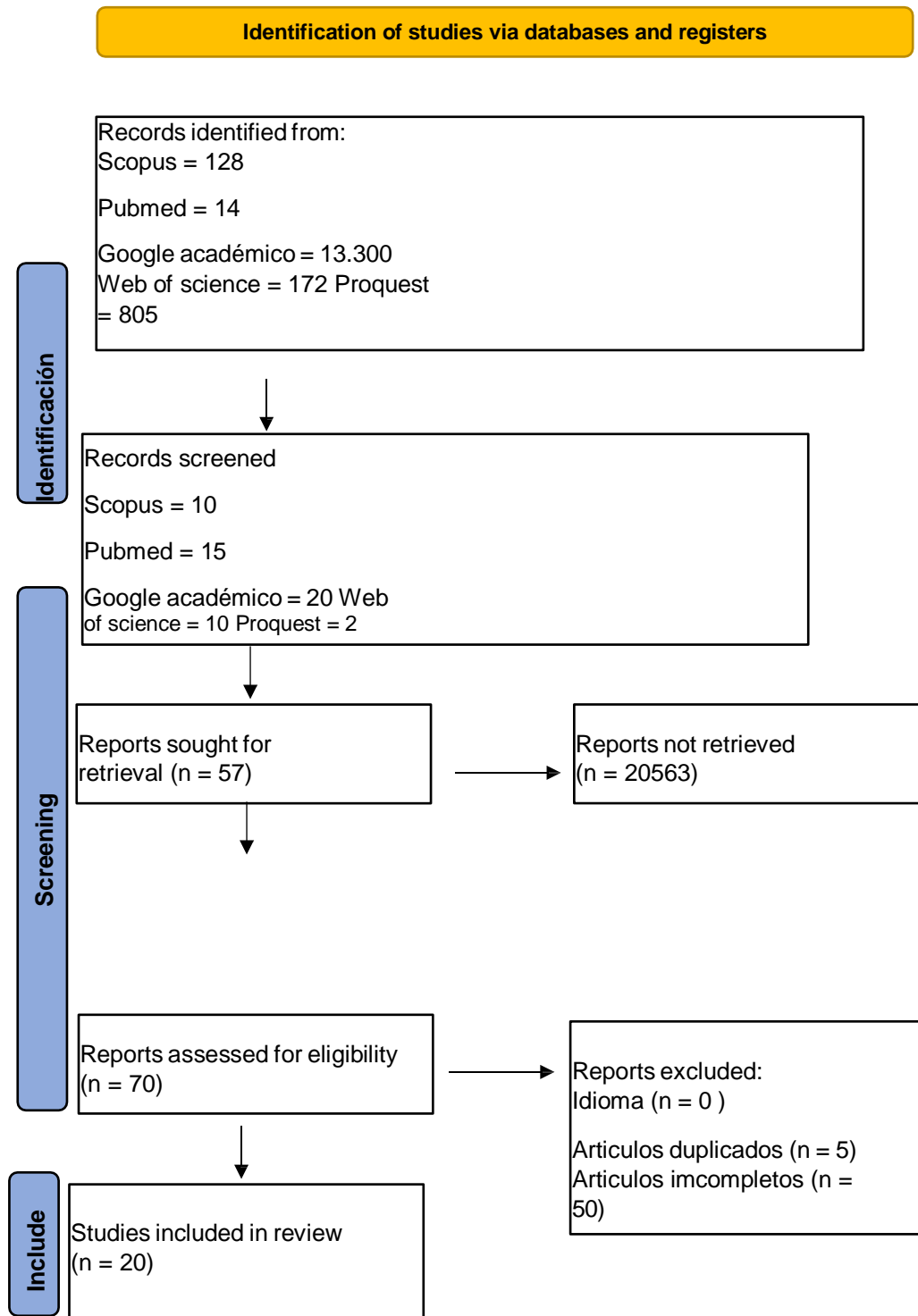
artículos, se incluyó 3 estudios en la base de datos Scopus, 9 en la base de datos Pubmed, 5 en la base de datos Web of science, 3 en la base de datos de Google académico, 1 en la base de datos de Proquest, es decir; un total de 20 artículos.

Criterios de calidad metodológica

Con el objetivo de asegurar la excelencia de la metodología empleada y la elección de los artículos incorporados en la revisión sistemática, se llevó a cabo un análisis crítico de las investigaciones identificadas.

RESULTADOS

Dentro de los principales resultados obtenidos a partir de la búsqueda, se identificaron un total de 128 estudios en la base de datos Scopus, 14 en la base de datos Pubmed, 172 en la base de datos Web of science y 805 en Proquest. Una vez realizado el registro de estudios examinado, se realizó una lectura crítica de las investigaciones encontradas con la finalidad de garantizar la calidad la metodología aplicada. Finalmente, se estableció que los estudios incluidos corresponden a estudios transversales, descriptivos y correlacionales. En le diagrama de flujo PRISMA, se muestra el proceso llevado a cabo para la identificación, cribado, e inclusión de los artículos.



Autor (año)	Tema	Tipo de estudio	Participantes	Resultados
Daniel et al (2023)	Imágenes tridimensionales de precesión libre en estado estacionario por resonancia magnética del conducto torácico en pacientes con circulación de Fontan y su relación con los resultados	Estudio retrospectivo	El estudio incluyó a 189 pacientes de Fontan (mediana de edad 16,1 años, IQR 11,0-23,2 años) y 36 pacientes con rTOF (mediana de edad 15,7 años, IQR 11,1-23,7 años).	En pacientes de Fontan, la dimensión del conducto torácico aumenta ligeramente con la edad ($R = 0,19$, $p = 0,01$). Aquellos con derrame pleural tienen un diámetro mayor (4.11 vs. 2.72, $p = 0.005$), y en pacientes con clase funcional NYHA \geq II, el diámetro es más tortuoso (75% vs. 28,5%, $p = 0,02$). Un diámetro más grande se relaciona con una fracción de eyección ventricular más baja independientemente de la edad (correlación parcial = $-0,22$, $p = 0,02$).
Anna et al (2023)	El volumen auricular combinado se asocia con arritmias auriculares significativas en pacientes con Fontan con conexión cavo pulmonar total	Estudio de casos y controles retrospectivo	Se incluyeron diecisiete pacientes casos de paliación Fontan de conexión cavopulmonar total y 17 pacientes controles.	En pacientes de Fontan, el volumen auricular combinado (CAV) es más alto en aquellos con arritmias auriculares significativas (SAA) en comparación con los controles. Todos los controles tienen un CAV indexado \leq 80 ml/kg. Estos resultados indican que un CAV indexado \geq 80 ml/kg podría ser un marcador valioso para predecir el riesgo de SAA.(arritmias auriculares significativas)

Guerrero et al (2023)	Enfermedad hepática grave asociada a Fontan y su asociación con la mortalidad	Estudio poblacional a gran escala	Se seleccionaron un total de 512 pacientes de Fontan y 10.232 pacientes con comunicación interventricular.	El estudio encontró que los pacientes sometidos a la operación de Fontan tienen un alto riesgo de desarrollar enfermedad hepática grave, que aumenta con el tiempo después de la cirugía. Además, se observó una asociación entre la enfermedad hepática grave y problemas cardíacos específicos. La cirugía más reciente de Fontan se relacionó con un menor riesgo de enfermedad hepática grave. Esto resalta la importancia de monitorear y tratar la salud hepática en estos pacientes.
Ismail et al (2020)	Efecto de la fenestración en los resultados del procedimiento de Fontan: metaanálisis y revisión	Estudio de metaanálisis y revisión	Se seleccionaron un total de 19 estudios con un total de 4806 pacientes (F. 2727; NF. 2079)	Ambos grupos no mostraron diferencias significativas en el riesgo de fracaso de Fontan. Sin embargo, el grupo F presentó una necesidad menor de drenaje pleural, una presión arterial pulmonar más baja y una saturación de oxígeno más baja en comparación con el grupo NF. No hubo disparidades significativas en la incidencia de accidentes cerebrovasculares entre los dos grupos.

Wayne et al (2021)	Destino de los pacientes con ventrículo único que no se someten al procedimiento de Fontan	Estudio Sistemático	Un total de 36 artículos cumplieron todos los criterios de inclusión	La supervivencia a largo plazo en pacientes no sometidos a cirugía con un solo ventrículo es factible en circunstancias excepcionales, donde se mantiene una hemodinámica equilibrada. Hasta la mitad de estos pacientes pueden vivir más de dos décadas con un estado funcional razonable, utilizando solo una derivación de la arteria sistémica a la arteria pulmonar o una derivación cavopulmonar bidireccional.
--------------------	--	---------------------	--	---

Van den Bosch et al (2021)	Asociaciones entre biomarcadores sanguíneos, función cardíaca y resultados adversos en una cohorte joven de Fontan	Estudio prospectivo multicéntrico	Se seleccionaron 133 pacientes que se sometieron al procedimiento de Fontan, edad media de 13,2 años, edad media en Fontan de 3,2 años.	El estudio analizó biomarcadores en pacientes con procedimiento de Fontan y su relación con eventos cardíacos adversos. Se encontró que el NT-proBNP (péptido natriurético pro-tipo B N-terminal) se asoció con todos los eventos, y biomarcadores como GDF-15 (factor de diferenciación de crecimiento 15), vWF (von factor Willebrand) y DLK-1 (homólogo de proteína delta 1) mostraron correlación con una mejor supervivencia. Además, DLK-1 correlacionó positivamente con la función cardíaca. Estos hallazgos sugieren que ciertos biomarcadores podrían predecir eventos cardíacos en estos pacientes.
Jakrin et al (2023)	Budesonida para la enteropatía perdedora de proteínas en pacientes con circulación de Fontan: una	Estudio Sistemático y metaanálisis	Se incluyeron cinco estudios con 36 pacientes con EPLE post operación de Fontan.	En el modelo de efectos aleatorios, se encontró una variación estadísticamente significativa en los niveles de albúmina antes y después del tratamiento con budesonida (diferencia de

	revisión sistemática y un metanálisis			medias ponderada = 1,28; intervalo de confianza del 95 %: 0,76-1,79). No se detectó sesgo de publicación en el análisis de embudo ni en la prueba de Egger, con un valor de p de 0,676.
Lisette et al (2020)	Tratamiento y resultado de la bronquitis plástica en pacientes con ventrículo único: una revisión sistemática	Estudio Sistemático	Se examinaron un total de 577 registros, de los cuales 73 tenían datos suficientes que describían 133 casos de VS con PB	La mayoría de los casos (n = 126) habían completado una paliación de Fontan, con un intervalo mediano de 18,4 meses (Q1- Q3 5,0-36,3) entre la finalización de Fontan y el diagnóstico de PB. La tasa general de mortalidad fue del 15,2%, y esta se vinculó con el diagnóstico de PB en los 12 meses posteriores a la paliación de Fontan (supervivencia a 5 años del 56,1% ≤12 meses versus 94,8% >12 meses, P = 0,002) y con una edad más avanzada al completar Fontan (47,4%).
Dritrich et al (2021)	Asociación de anomalías linfáticas con complicaciones tempranas después de la operación de Fontan	Estudio retrospectivo	42 pacientes	Nueve de los 42 pacientes experimentaron precozmente una complicación después de la cirugía de Fontan. Aquellos con complicaciones presentaron períodos más prolongados de

				<p>drenaje con tubo torácico (media de 28 [rango intercuartil [RIC]: 13-60] frente a 13 [RIC: 2-22] días, $p = 0,01$) y, con mayor frecuencia, experimentaron obstrucciones en el circuito de Fontan seis meses después de la operación (56% frente a 15%, $p = 0,02$). Entre los pacientes, doce mostraron pocas o ninguna anomalía en la perfusión linfática, caracterizándose por un patrón de perfusión linfática tipo 1.</p>
Jianrui et al (2022)	Complicaciones y manejo de pacientes con ventrículo único funcional con circulación de Fontan: desde el punto de vista del cirujano	Estudio descriptivo		<p>Desde la perspectiva de los cirujanos, también exploramos la gestión de la circulación de Fontan, considerando la evidencia actual que abarca aspectos como la administración de agentes antitrombóticos después de la cirugía, ablación, implantación de marcapasos y el uso de soporte circulatorio mecánico.</p>
Simmons et al (2021)	Atención moderna de pacientes con	Estudio descriptivo		<p>Después de la cirugía de Fontan, más del 80% de los pacientes sobrevive</p>

	cardiopatía de ventrículo único: complicaciones tardías de la paliación de Fontan			durante 20 años. Sin embargo, enfrentan riesgos de complicaciones como problemas estructurales, arritmias, complicaciones vasculares e insuficiencia cardíaca. No todas las formas de falla de Fontan son iguales, y categorizarlas, como función preservada versus función reducida, puede guiar el tratamiento.
Miwa et al (2023)	Arteria pulmonar congénita no confluyente procedente de conductos arteriales bilaterales: una anomalía rara	Estudio de cohorte retrospectivo	Se seleccionó nueve pacientes con EA bilateral y una arteria pulmonar no confluyente en un ventrículo único en nuestra institución entre 1993 y 2023	El estudio examinó el efecto de las arterias pulmonares no confluentes en pacientes con enfermedad arterial bilateral en la cirugía de Fontan. Encontró que estas arterias no impidieron el éxito del procedimiento de Fontan, con resultados mayormente positivos y sin mortalidad entre etapas. Aunque algunos pacientes necesitaron intervenciones adicionales, se sugiere realizar más investigaciones para comprender mejor este enfoque quirúrgico.

<p>Willmann et al (2022)</p>	<p>Puenteo basado en modelos de dosis de rivaroxabán para el trombo profilaxis en pacientes pediátricos de 9 años o más con cardiopatía congénita</p>	<p>Estudio de cohorte retrospectivo</p>	<p>588 pacientes pediátricos se incluyeron en la base de datos de rivaroxabán puente, entre ellos 76 pacientes con cardiopatía coronaria del estudio UNIVERSE con edades comprendidas entre 2 y 8 años y pesos corporales entre 9,8 kg y 25,3 kg.</p>	<p>Bajo la premisa de que la función hepática no se ve afectada en pacientes post-Fontan, las simulaciones de PBPK (Predicción farmacocinética fisiológica) y popPK (farmacocinética poblacional) sugirieron que la mitad de las dosis de rivaroxabán administradas a pacientes pediátricos tratados por tromboembolismo venoso agudo serían adecuadas para pacientes pediátricos post-Fontan con el mismo peso corporal.</p>
<p>Catherine et al (2019)</p>	<p>Riesgo tromboembólico después de cirugía de Fontan auriculopulmonar, de túnel lateral y de conducto extra cardíaco</p>	<p>Estudio de cohorte retrospectivo multicéntrico</p>	<p>522 pacientes con paliación de Fontan</p>	<p>A los 10 y 20 años, el 94,7% y el 78,9% de los pacientes de Fontan, respectivamente, no experimentaron conversiones, trasplantes o fallecimientos. La incidencia de nuevas arritmias auriculares fue de 4,4, 1,2 y 1,0 casos por cada 100 personas-año en pacientes con diferentes tipos de conexión (APC, LT y EC). La APC se asoció con un riesgo 2,82 veces mayor de</p>

				desarrollar arritmias auriculares ($p < 0,001$), sin diferencias entre LT y EC ($p = 0,95$). Se registraron 71 eventos tromboembólicos (32 sistémicos y 39 venosos) en el 12,8% de los sujetos, con una incidencia global del 1,1% al año.
Pllig et al (2022)	Bronquitis plástica: ¿una complicación rara y grave que afecta a los niños sólo después del procedimiento de Fontan?	Estudio retrospectivo	Niños con PB ingresados en el hospital entre 2015 y 2019.	El estudio abordó la bronquitis plástica en niños postcirugía de Fontan y en aquellos sin problemas cardíacos. Se destacaron síntomas como tos y disnea, con recurrencias de la afección a pesar de terapia inhalada. En el Grupo A (con enfermedad coronaria), la recurrencia fue menos común (30%) que en el Grupo B (25%). La ubicación de los cilindros bronquiales difirió entre los grupos, predominando en el lado derecho en el Grupo A y en el izquierdo en el Grupo B.

DISCUSIÓN

Dentro de los principales resultados obtenidos, se evidenció que 15/15 artículos incluidos y analizados determinaron una correlación entre la cirugía de Fontan y sus complicaciones. Al respecto Daniel et al, hace énfasis en el aumento del conducto torácico en pacientes con Fontan, dando como resultado un leve aumento conforme a la edad de los pacientes, a su vez se demostró que en pacientes con Enteropatía perdedora de proteínas como consecuencia de Fontan el diámetro del conducto torácico fue mayor a comparación de aquellos pacientes sin PLE teniendo una significancia de (4.11 versus 2.72). A su vez se asoció el aumento del diámetro torácico a una fracción de eyección más baja. Por otra parte, Anna et al. (2023) menciona la alta asociación entre la cirugía de Fontan y las arritmias auriculares teniendo así una alta morbimortalidad, en su estudio se pudo demostrar que el volumen auricular combinado (CAV) está asociado con un grupo de arritmias auriculares significativas (SAA) en pacientes con paliación Fontán de conexión cavopulmonar total (TCPC Fontan). De la misma manera tanto Catherine et al como Wans et al, mediante su estudio relacionó y demostró la presencia de arritmias auriculares y tromboembólicas como consecuencia de CF, teniendo como resultado 37/93 pacientes presentaron arritmias y 13 fibrilación auricular. Por otra parte, Dritrich et al, estudio la asociación de anomalías linfáticas y sus complicaciones después de la cirugía de Fontan, teniendo como resultado que de una muestra de 42 pacientes, 9 de ellos desarrollaron complicaciones tempranas en la que desatacó drenaje de tubo torácico prolongado y obstrucciones en la comunicación de Fontan 6 meses post CF, de la misma manera 12 pacientes mostraron escasas o ninguna anomalía de la perfusión linfática presentando un patrón de perfusión linfática tipo 1 y se observó congestión linfática paramesentérica en ocho pacientes. Otra de las complicaciones es la bronquitis plástica, así lo menciona Pllig et al, ya que en su estudio esta complicación se evidencio poco tiempo después de la CF sin embargo, según Simmons et al, manifiesta que un 80% de los pacientes post CF sobrevive más de los 20 años de edad debido a las múltiples complicaciones como las ya mencionadas con anterioridad, así mismo, recalca que entre las complicaciones existen dos tipos, la primera como falla funcional y la segunda como preservada,

siendo muy importante poder distinguir la una de la otra con el fin de ayudar y guiar terapias en cada paciente.

Wayne et al, en su estudio propone otras técnicas paliativas para evitar la cirugía de Fontan, teniendo como resultado que en pacientes sin CF su supervivencia es limitada e incluso rara y con diversas complicaciones, en estos pacientes únicamente se aplicó una derivación de la arteria sistémica, dando así una supervivencia en la mitad de los pacientes < 20 años. Por esta razón el autor recalca que la CF sigue siendo la mejor opción en pacientes con ventrículo único.

A su vez Jianrui et al y Nerends et al, hacen énfasis en un enfoque multidisciplinario para pacientes con cirugía de Fontan, con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y así evitar complicaciones severas que pueden ser perjudiciales para el paciente sometidos CF.

Revisión de Jef et al, sobre el crecimiento somático en pacientes con ventrículo único y aporta una visión integral del crecimiento somático en pacientes con ventrículo único al mapear y resumir modificadores clave, mientras que Jakrin et al, sobre el uso de budesonida en pacientes con PLE después de la operación de Fontan donde destaca un hallazgo específico relacionado con el uso de budesonida para aumentar los niveles de albúmina en pacientes con PLE después de la operación de Fontan. En sí ambos estudios contribuyen al conocimiento médico y podrían influir en las prácticas clínicas y en la dirección de futuras investigaciones.

La investigación de Lisette et al, sugiere una asociación independiente entre la cirugía de Fontan y un menor riesgo tromboembólico mientras que la afirmación de Willmann et al, es sobre la inclusión de dosis derivadas de la simulación de rivaroxabán. La conjunción de estos descubrimientos indica una estrategia más precisa y efectiva para evitar eventos tromboembólicos en niños que han pasado por la cirugía de Fontan Daniel et al, destaca que en estos pacientes, la dimensión del conducto torácico tiende a aumentar ligeramente con la edad, siendo más pronunciada en aquellos con derrame pleural y en aquellos con una clase funcional NYHA \geq II. Además, señala una relación entre un diámetro más grande y una fracción de eyección ventricular más baja, independientemente de la edad. Por otro lado, Catherine et al, proporciona

información sobre la supervivencia y la incidencia de arritmias auriculares y eventos tromboembólicos en pacientes de Fontan a lo largo del tiempo. Destaca que la mayoría de los pacientes no experimentaron conversiones, trasplantes o fallecimientos a los 10 y 20 años. Sin embargo, subraya la incidencia de nuevas arritmias auriculares, asociando la conexión anómala de la vena pulmonar (APC) con un mayor riesgo de desarrollar estas arritmias, en comparación con otras conexiones.

Ambos estudios aportan información valiosa, con Daniel et al, centrado en características anatómicas y funcionales, mientras que Catherine et al, se enfoca en la supervivencia a largo plazo y las complicaciones específicas, como arritmias auriculares y eventos tromboembólicos. La combinación de estos resultados podría contribuir a una comprensión más completa de la salud y el pronóstico de los pacientes de Fontan, ofreciendo elementos clave para el diseño de estrategias de manejo y seguimiento clínico. Sin embargo, sería relevante realizar más investigaciones para confirmar y ampliar estos hallazgos, considerando la complejidad de la condición de Fontán y su variabilidad entre pacientes.

CONCLUSIONES

En conclusión, los estudios revisados establecen una conexión significativa entre la cirugía de Fontan y diversas complicaciones que pueden tener un impacto considerable en la calidad de vida y la supervivencia a largo plazo de los pacientes. Además de los cambios en el conducto torácico, las arritmias auriculares, las anomalías linfáticas, la bronquitis plástica y los riesgos tromboembólicos, también se han observado otras complicaciones como la insuficiencia cardíaca, el deterioro de la función renal y hepática, así como trastornos neurológicos. Estas complicaciones impactan la supervivencia a largo plazo, destacando la necesidad de diferenciar entre formas de falla funcional y preservada para orientar las terapias adecuadas. Se exploran enfoques alternativos y estrategias multidisciplinarias para mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones.

BIBLIOGRAFÍAS

1. Meller CH, Grinenco S, Aiello H, Córdoba A, Sáenz-Tejeira MM, Marantz P, et al. Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. *Arch Argent Pediatric*. 2020 ;118(2):E149–61.
2. Guimarães T, Plácido R, Almeida AG. Congenital Submitral Diverticulum. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2019;72(5):417.
3. Alonso-Gonzalez R. Advanced Heart Failure in Congenital Heart Disease: Role of Heart Transplant and Ventricular Assist Devices. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2019;72(4):285–7.
4. Armas López M, Sierra RE, Rodríguez Collado Y, Elias Armas KS. Morbilidad y mortalidad neonatal por cardiopatías congénitas. *Rev Cubana Pediatr*. 2019; 91(1).
5. Parada Blázquez MJ, Rodríguez Vargas D, Mohigefer Barrera J, Borrero Martín JJ, Vargas Serrano B. Enfermedad hepática crónica asociada a la cirugía de Fontan. *Radiología*. 2021 Mar 1;63(2):159–69.
6. Ayala-Viloria A, Ponce L, Brochado D, Velez J, Mosquera W. Fontan surgery: five years experience in an IV level center. 35(1):2019.
7. Gordon B, Buendía-Fuentes F, Rueda-Soriano J, Merás Colunga P, Gallego P, González García AE, et al. Corazón univentricular sin cirugía de Fontan: el tipo de paliación importa. *Rev Esp Cardiol*. 2023
8. Castellanos DA, Ahmad S, St. Clair N, Sleeper LA, Lu M, Schidlow DN, et al. Magnetic resonance three-dimensional steady-state free precession imaging of the thoracic

duct in patients with Fontan circulation and its relationship to outcomes. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2023;25(1).

9. Kamp AN, Kiper C, Russell J, Hor KN. Combined atrial volume is associated with significant atrial arrhythmias in total cavopulmonary connection Fontan patients. *Pediatr Cardiol.* 2023;44(8):1741–5.
10. Shibbani K, Randall JT, Mohammad Nijres B, Aldoss O. Medium-term outcomes in pediatric patients undergoing cardiac catheterization early after congenital cardiac surgery. *Pediatr Cardiol.* 2023;44(8):1808–14.
11. Mazza GA, Gribaudo E, Agnoletti G. The pathophysiology and complications of Fontan circulation. *Acta Biomed [Internet].* 2021;92(5):e2021260.
12. Emamaullee J, Zaidi AN, Schiano T, Kahn J, Valentino PL, Hofer RE, et al. Fontan- associated liver disease: Screening, management, and transplant considerations. *Circulation [Internet].* 2020;142(6):591–604.
13. Bouhout I, Ben-Ali W, Khalaf D, Raboisson MJ, Poirier N. Effect of fenestration on Fontan procedure outcomes: A meta-analysis and review. *Ann Thorac Surg [Internet].* 2020;109(5):1467–74.
14. Zheng WC, Lee MGY, d’Udekem Y. Fate of patients with single ventricles who do not undergo the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg [Internet].* 2022;114(1):25–33.
15. Van den Eynde J, Bartelse S, Rijnberg FM, Kutty S, Jongbloed MRM, de Bruin C, et al. Somatic growth in single ventricle patients: A systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr [Internet].* 2023;112(2):186–99.
16. Kewcharoen J, Mekraksakit P, Limpruttidham N, Kanitsoraphan C, Charoenpoonsiri N, Poonsombudlert K, et al. Budesonide for protein losing enteropathy in patients with Fontan

- circulation: A systematic review and meta-analysis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* [Internet]. 2020;11(1):85–91.
17. Harteveld LM, Blom NA, Hazekamp MG, Ten Harkel ADJ. Treatment and outcome of plastic bronchitis in single ventricle patients: a systematic review. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* [Internet]. 2020;30(6):846–53.
 18. Asbeutah AAA, Jefferies JL. Meta-analysis of the incidence of liver cirrhosis among patients with a Fontan circulation. *Am J Cardiol*. 2022; 177:166–7.
 19. Wan D, Grewal J, Barlow A, Kiess M, Derek Human, Krahn AD, et al. Atrial arrhythmias and thromboembolic complications in adults post Fontan surgery. *Open Heart* [Internet]. 2020;7(2):e001224.
 20. Simmons MA, Elder RW. Modern day care of patients with single ventricle heart disease: Late complications of Fontan palliation. *Curr Pediatr Rep*. 2019;7(2):53–61.
 21. Ma J, Chen J, Tan T, Liu X, Liufu R, Qiu H, et al. Complications and management of functional single ventricle patients with Fontan circulation: From surgeon's point of view. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9.
 22. Dittrich S, Weise A, Cesnjevar R, Rompel O, Ruffer A, Schöber M, et al. Association of lymphatic abnormalities with early complications after Fontan operation. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;69(S 03):e1–9.
 23. Willmann S, Ince I, Ahsman M, Coboeken K, Zhang Y, Thelen K, et al. Model- informed bridging of rivaroxaban doses for thromboprophylaxis in pediatric patients aged 9 years and older with congenital heart disease. *CPT Pharmacometrics Syst Pharmacol*. 2022;11(8):1111–21.

24. Deshaies C, Hamilton RM, Shohoudi A, Trottier H, Poirier N, Aboulhosn J, et al. Thromboembolic risk after atriopulmonary, lateral tunnel, and extracardiac conduit Fontan surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2019;74(8):1071–81.
25. Pałyga-Bysiecka I, Polewczyk AM, Polewczyk M, Kołodziej E, Mazurek H, Pogorzelski A. Plastic bronchitis—A serious rare complication affecting children only after Fontan procedure? *J Clin Med*. 2021;11(1):44.
26. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(6):e234–84.

GLOSARIO

Hipoflujo pulmonar: Condición en la que el flujo de sangre hacia los pulmones está disminuido, lo que puede provocar niveles bajos de oxígeno en la sangre (hipoxemia). Es un subtipo de fisiología univentricular con mejor pronóstico hemodinámico, aunque el ventrículo único realiza un mayor esfuerzo para compensar la oxigenación deficiente.

Hiperflujo pulmonar: Estado caracterizado por un exceso de sangre circulando hacia los pulmones, lo cual puede generar hipertensión pulmonar y congestión vascular. En pacientes con fisiología univentricular, este flujo aumentado puede agravar la disfunción cardíaca y causar complicaciones respiratorias.

Regurgitación auriculoventricular: Reflujo de sangre desde los ventrículos hacia las aurículas debido a una alteración o incompetencia de las válvulas auriculoventriculares (mitral o tricúspide). Esta disfunción es común en la fisiología univentricular y puede comprometer el rendimiento del corazón a largo plazo.

Enteropatía perdedora de proteínas: Complicación gastrointestinal grave caracterizada por la pérdida de proteínas plasmáticas a través del tracto intestinal. Se manifiesta con edema, hipoalbuminemia y trastornos inmunológicos, y es una de las complicaciones más debilitantes en pacientes con circulación Fontan, relacionada con alteraciones linfáticas y congestión venosa.

Bronquitis plástica: Complicación respiratoria poco común pero grave posterior a la cirugía de Fontan. Consiste en la formación de moldes o coágulos espesos dentro de los bronquios, que pueden obstruir el flujo aéreo. Su aparición se asocia a la hipertensión venosa y a trastornos del drenaje linfático torácico.

Perfusión linfática tipo 1: Clasificación de la distribución linfática mediante estudios de imagen, donde el tipo 1 indica perfusión normal o escasa alteración. En el contexto post-Fontan, este patrón sugiere mejor pronóstico en términos de complicaciones linfáticas como el derrame pleural prolongado.

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

Erika Josselyn Romero Tacuri portadora de la cédula de ciudadanía N° **0704557420** y **Mary Lisseth Inga Correa** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0105732002**. En calidad de autores y titulares de los derechos patrimoniales del Proyecto de Titulación “**Complicaciones asociadas a la cirugía de Fontan realizada en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas – Revisión Sistemática**” de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconocemos a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizamos además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 3 de Julio del 2025

F: 
Erika Josselyn Romero Tacuri
C.I. 0704557420

F: 
Mary Lisseth Inga Correa
C.I. 0105732002