

**Descripción de experiencia en manejo perioperatorio en procedimientos no
cardiacos en pacientes con Cirugía de Fontan en la Fundación CardiolInfantil-IC
entre Enero de 2016 a Junio de 2019.**

Yimy Alberto Santana Rodríguez
Fellow Anestesia Cardiotorácica
Universidad El Rosario
Fundación CardiolInfantil

Tutor Temático

Dr. German Franco
Anestesiólogo Cardiovascular
Fundación CardiolInfantil

Tutor Metodológico

Dra. Laura Idrobo Mariño

**Fundación CardiolInfantil Instituto de Cardiología
Agosto de 2019
Bogotá D.C**

ÍNDICE

1. Planteamiento del problema
2. Justificación
3. Pregunta de Investigación
4. Objetivo General
5. Objetivos Específicos
6. Metodología
7. Tabla de Variables
8. Resultados
9. Conclusiones
10. Discusión
11. Aspectos Éticos y Autoría
12. Bibliografía

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Actualmente la sobrevida de pacientes con patologías congénitas ha venido en constante aumento y el desarrollo o perfeccionamiento de técnicas quirúrgicas que permiten un manejo paliativo de los pacientes permite una mayor expectativa de vida. En la última década se ha estimado que 1 de cada 3000 nacidos vivos presenta una patología congénita como el ventrículo único.(1)

El número de pacientes con antecedente de cirugía de Fontan ha aumentado recientemente y la tasa de sobrevida alcanza hasta un 75% en seguimientos hasta 25 años.(2) La sobrevida de pacientes a los 30 días inicialmente podía llegar alcanzar el 85%, en las series de casos más recientes esta sobrevida puede llegar a alcanzar hasta el 95% a los 10 años y entre un 50% a 80% a los 15 años. A su vez el aumento de procedimientos diagnósticos o terapéuticos en pacientes con cardiopatías congénitas en centros de experiencia ha permitido disminuir complicaciones y aumentar la sobrevida de estos pacientes. (3)(4)

En nuestra institución se realizan cirugías de corrección de cardiopatías congénitas como la cirugía de Fontan en pacientes desde los 5 años aproximadamente, sin embargo, no se conocen las características ni el número de pacientes que requieren procedimientos diagnósticos o terapéuticos bajo anestesia en el posoperatorio de cirugía cardíaca. Adicionalmente se desconocen las principales complicaciones posoperatorias relacionadas con los procedimientos anestésicos en los pacientes posoperatorios de cirugía de Fontan en la institución.

Debido a la complejidad en el manejo de la fisiología de ventrículo único y la circulación de Fontan, así como la importancia de disminuir complicaciones posoperatorias relacionadas con los procedimientos anestésicos en estos pacientes en nuestra institución, planteamos el presente estudio para conocer nuestra experiencia como centro de alta complejidad especializado en la atención de pacientes con cardiopatías congénitas complejas.

JUSTIFICACIÓN

La cirugía de Fontan, reportada por primera vez en 1971 como una paliación para los pacientes con cardiopatías cianosantes con atresia tricúspidea, es ahora el paso quirúrgico final para corazones funcionalmente univentriculares.(5)

La utilidad principal de este procedimiento consiste en separar la mayoría del flujo sanguíneo venoso sistémica y venoso pulmonar, de manera que el flujo del hemicuerpo inferior y superior se realiza de forma pasiva y directa hacia las arterias pulmonares. Este tipo de procedimiento paliativo permite mejorar la sobrevida de pacientes a largo plazo. Originalmente, se describió como una anastomosis directa del apéndice auricular derecho a la arteria pulmonar conocida como Fontan atrio pulmonar. En la actualidad se contempla la técnica de Fontan extracardiaco en la cual se deriva el sistema de la vena cava hacia la arteria pulmonar a través de un conducto el cual puede tener una fenestración a la aurícula derecha.(6)

El objetivo del presente estudio es describir en un centro especializado en cardiopatías congénitas en nuestro país como la Fundación CardiolInfantil la experiencia en manejo de pacientes de cirugía de Fontan llevados a procedimientos no cardíacos bajo anestesia general, así como la identificación de complicaciones relacionadas con los procedimientos anestésicos y la mortalidad relacionada en este grupo de pacientes.

Este estudio busca generar a partir de la experiencia en nuestra institución recomendaciones para el abordaje en procedimientos no cardiovasculares de pacientes con circulación de Fontan que requieran procedimientos no cardíacos, debido a la complejidad del manejo perioperatorio de estos pacientes y la importancia en la disminución de complicaciones perioperatorias en la sobrevida a largo plazo.

MARCO TEÓRICO

En 1971, Francis Fontan y Eugene Baudet describieron por primera vez un procedimiento que desviaba toda la sangre venosa sistémica hacia las arterias pulmonares, sin la interposición de un ventrículo, como una paliación quirúrgica para la atresia tricúspideas. La introducción de la cirugía Fontan hace 36 años revolucionó el tratamiento de los defectos cardíacos congénitos complejos y sigue siendo el tratamiento de elección para los pacientes que nacen con un ventrículo único funcional.(7)

En un corazón biventricular normal, las circulaciones sistémica y pulmonar se encuentran distribuida en serie y cada circulación está soportada por un ventrículo. En los pacientes que nacen con una sola cámara ventricular, las dos circulaciones son paralelas y los pacientes solo sobreviven porque se mezclan las muestras de sangre venosa sistémica y pulmonar.

El objetivo de la cirugía de Fontan es proporcionar un alivio completo de cualquier obstrucción sistémica, si existe, y proporcionar un flujo sanguíneo pulmonar que sea suficiente para permitir el suministro adecuado de oxígeno a los tejidos y el crecimiento arterial pulmonar. Existen variantes de cirugía de Fontan las cuales se practican dependiendo de la cardiopatía individual de cada paciente.(5)

La cirugía de Fontan se indica en todos los pacientes con cardiopatías congénitas complejas cuando no es posible una reparación biventricular. Estos incluyen pacientes con atresia tricúspidea, atresia pulmonar con septo ventricular intacto, ventrículo izquierdo de doble entrada, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, ventrículo derecho de doble salida y defectos septales atrioventriculares completos. Los pacientes seleccionados deben estar en ritmo sinusal, tener arterias pulmonares de tamaño adecuado y buena función ventricular. (8,9)

La corrección se realiza en pacientes desde la infancia tardía hasta la edad adulta, y actualmente es uno de los procedimientos quirúrgicos más comunes para la cardiopatía congénita en la edad de dos años. Con esta técnica quirúrgica se espera una excelente

paliación y una mayor esperanza de vida para la mayoría de los pacientes, logrando alcanzar la edad adulta. (6,10)

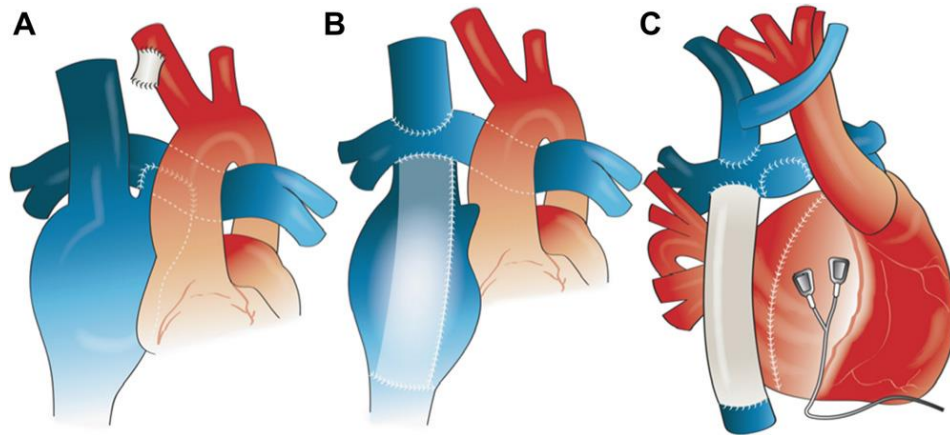


Fig. 1 Variaciones de la Cirugía de Fontan. (A) Fontan Clásico Modificado (B) Fontan Intracardiaco (C) Fontan Extracardiaco. Tomado de Fontan Circulation: Success or Failure? Mondésert B, Marcotte F, Mongeon FP, Dore A, Mercier LA, Ibrahim R, et al. Fontan circulation: Success or failure? Vol. 29, Canadian Journal of Cardiology. 2013. p. 811–20.

En la circulación del Fontan el lecho vascular sistémico y pulmonar se encuentran conectados en serie sin la presencia de una bomba pre-pulmonar que genere un flujo anterógrado a través de los pulmones. El flujo desde el lecho pulmonar esta restringido por lo que genera una disminución importante de la precarga hasta en un 70% del valor esperado para la superficie de área corporal del paciente.(11)

El mecanismo que genera impulso del flujo sanguíneo a través de la circulación pulmonar es la diferencia de presiones entre la presión venosa central (PVC) y la presión en la aurícula. El volumen intravascular es el principal determinante de la PVC, por lo que en los pacientes en posoperatorio de cirugía de Fontan la hipovolemia es mal tolerada. (7,11) Adicionalmente la presencia de ritmo sinusal así como el grado de insuficiencia de la válvula auriculo-ventricular y el grado de disfunción ventricular constituyen los determinantes más importantes en el mantenimiento de un adecuado llenado ventricular y gasto cardiaco. (6,11)

Las complicaciones tempranas de la cirugía de Fontan pueden variar desde la presencia de arritmias, disfunción ventricular, insuficiencia de válvulas auriculo-ventriculares y tromboembolismo pulmonar entre otras. El empiema pulmonar como complicación de la sobreinfección de derrames pleurales es una complicación que se puede presentar en los primeros días posoperatorios. (2,5)

También se ha reportado una tasa de procedimientos quirúrgicos extracardiacos posoperatorios de hasta un 14% en los pacientes sometidos a la cirugía de Fontan incluyendo la realización de ventanas pericárdicas por derrames pericárdicos, toracostomías para drenaje de derrames pleurales y cirugías para corrección de quilotórax.(2,12) Dentro de la valoración preoperatoria de los pacientes en posoperatorio de cirugía de Fontan que van a ser llevados a procedimientos mayores se ha identificado la utilidad de la ecocardiografía, la resonancia magnética y / o el cateterismo cardíaco para evaluar posibles ineficiencias en el circuito de Fontan que pueden conducir a la presencia de hipertensión venosa y disminución del gasto cardíaco.(13)

Se ha descrito que hasta un 35% de los pacientes con antecedente de cirugía de Fontan deben de ser llevado a procedimientos imagenológicos y cirugías no cardiacas a lo largo de su vida (2,4). Usualmente la evaluación preoperatoria del paciente con cirugía de Fontan implica una historia y un examen físico exhaustivos realizando un enfoque multisistémico con atención a las características únicas de esta población, así como una revisión de estudios recientes con imágenes cardiovasculares. (2,14)

Los pacientes con fallo de la cirugía de Fontan que presenten síntomas tales como fatiga, disminución del nivel de actividad, aumento de peso o retención de volumen, palpitaciones, episodios sincopales o presincopales, saturación de oxígeno por debajo del 90% deberían tener una valoración para ajuste de manejo previo a cualquier procedimiento dada la alta tasa de complicaciones que pueden presentar (6). Sin embargo, Los procedimientos urgentes y de emergencia no deben retrasarse para obtener imágenes sofisticadas. Los registros médicos, el examen físico y la monitorización hemodinámica deben ser suficientes para el manejo perioperatorio de dichos pacientes (8).

Los estudios de imagen en el contexto perioperatorio son útiles para evaluar la vía de la circulación del Fontan, la anatomía vascular y la función cardíaca, La ecocardiografía transtorácica o transesofágica preoperatoria evalúa la función ventricular sistólica y diastólica, la función de la válvula atrioventricular y detecta trombos intracardiacos además de reconocer vegetaciones valvulares.(8,9) La cateterización permite medir los gradientes de presión en las lesiones obstructivas en la vena cava, la vena pulmonar o la arteria y en los defectos del tabique auricular, la evaluación de la cámara, la vascularización, la resistencia vascular pulmonar y el gradiente transpulmonar. La RM cardíaca se usa cada vez más en la actualidad para evaluar la anatomía, el flujo y la función en el paciente de Fontan sin presencia de marcapasos. (9)

El manejo intraoperatorio se basa en mantener un gradiente transpulmonar óptimo para lograr un flujo sanguíneo pulmonar adecuado y el gasto cardíaco es el pilar del manejo anestésico. (7) La monitoria intraoperatoria debe incluir la monitorización de la presión arterial ya sea de manera no invasiva para los procedimientos de baja complejidad e intraarterial en los de mayor complejidad, oximetría de pulso y derivaciones de ECG básicamente. En procedimientos de alta complejidad se debe considerar catéter de la arteria pulmonar. (1,9)

Los objetivos hemodinámicos durante el cuidado postoperatorio incluyen esfuerzos para disminuir la RVP y mantener el gasto cardíaco adecuado. Es esencial mantener un buen control del dolor, asegurar una ventilación adecuada y proporcionar oxígeno suplementario. (7,8)

La disfunción sistólica ventricular en el posoperatorio de cirugía de Fontan se puede desarrollar tardíamente, sin embargo, el mecanismo por el cual se genera aún no se conoce claramente. Se ha propuesto la presencia de una alteración en la relajación y la presencia de disfunción diastólica que genera tardíamente una disfunción sistólica con deterioro progresivo del gasto cardíaco y aumento de la PVC en los pacientes pediátricos.(6,14)

Manejo hemodinámico de paciente con Fontan

Principios Generales

1. Siempre mantener la RVP lo mas baja posible
2. Mantener el ritmo sinusal
3. Mantener la precarga de acuerdo a la tolerancia cardiaca
4. Preservar una adecuada función sistólica y diastólica

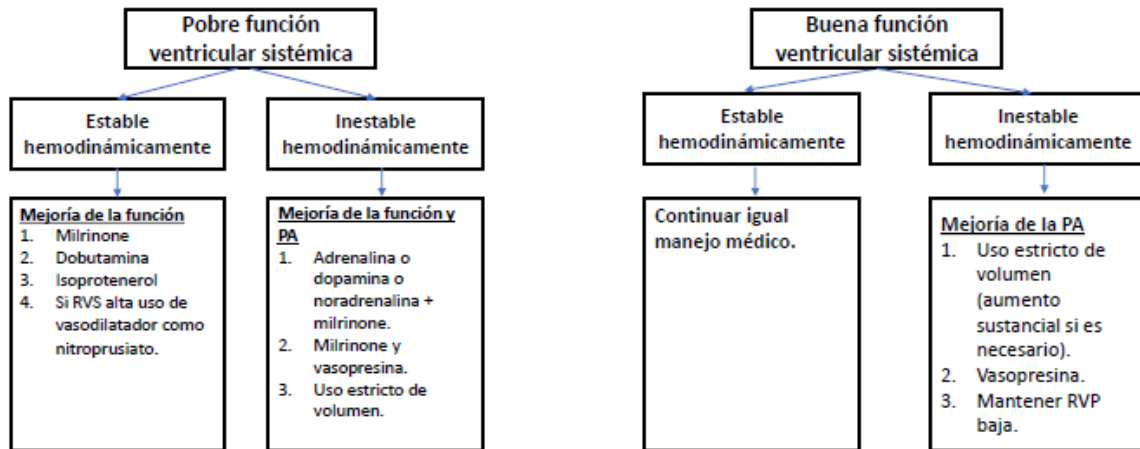


Fig. 2 Manejo hemodinámico de paciente con Fontan. Modificado de Hemodynamic management of a patient with Fontan physiology. Windsor J, Townsley MM, Briston D, Villablanca PA, Alegria JR, Ramakrishna H. Fontan Palliation for Single-Ventricle Physiology: Perioperative Management for Noncardiac Surgery and Analysis of Outcomes. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2017;31(6):2296–303.

Además de considerar la necesidad del uso de inodilatadores y vasopresores en el paciente con signos clínicos de disfunción ventricular es importante mencionar la necesidad de un adecuado manejo de las resistencias vasculares pulmonares principalmente durante los procedimientos toracoscópicos. Durante estos procedimientos la ventilación con bajos volúmenes corrientes, los periodos de apnea intraoperatorios y la utilización de capnotorax generan la presencia de hipercapnia importante que debe ser intervenida tempranamente, así mismo limitar los periodos de hipoxia y la utilización de fio2 al 100%, puede mejorar los resultados posoperatorios. (9,14)

El manejo de la resistencia vascular pulmonar puede incluir el uso de óxido nítrico de 10 a 50 partes por millón (ppm) durante los procedimiento quirúrgicos, también se ha descrito en los pacientes con posoperatorios tardíos de Fontan la utilización de

nitroglicerina y sulfato de magnesio como vasodilatadores endovenosos y la utilización de dobutamina a bajas dosis como herramientas para aumentar el gasto cardíaco. (15)

Los objetivos hemodinámicos durante el cuidado perioperatorio también incluyen esfuerzos para disminuir la RVP y mantener el gasto cardíaco adecuado. En estos pacientes es esencial mantener un buen control del dolor, asegurar una ventilación adecuada y proporcionar adecuado nivel de oxígeno suplementario evitando la presencia de hipoxia. (15) También se recomienda la titulación de opioides de acuerdo a la respuesta hemodinámica debido a los efectos adversos que puede llegar a tener la presencia de bradicardia en el mantenimiento del gasto cardíaco.(14)

El retiro temprano de la ventilación mecánica, así como el uso de modos de ventilación espontáneos o asistidos y la titulación de fio2 altas de acuerdo con la necesidad del paciente para mantener saturaciones entre 80 y 85% permite un menor impacto en el posoperatorio temprano. (9,15) La adecuada titulación de vasopresores, así como el soporte inotrópico en los pacientes con signos clínicos de disfunción ventricular constituyen las principales metas de manejo en el posoperatorio. La vigilancia en la unidad de cuidado intensivo, así como la realización de procedimientos intratorácicos en centros especializados pueden contribuir a disminuir complicaciones perioperatorias. (14)

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los procedimientos diagnósticos o procedimientos quirúrgicos no cardíacos más frecuentes y las principales complicaciones perioperatorias relacionadas en los paciente en quien se realizó cirugía de Fontan en la Fundación CardioInfantil-IC durante Enero de 2016 a Junio de 2019?

OBJETIVO GENERAL

Identificar los principales procedimientos de cirugía no cardíaca y principales complicaciones perioperatorias en los pacientes con antecedente de cirugía de Fontan en la Fundación CardioInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir la población de pacientes llevados a procedimientos no cardíacos diagnósticos o terapéuticos con antecedente de corrección de cirugía de Fontan en la Fundación CardioInfantil-IC.
- Describir los procedimientos diagnósticos y procedimientos no cardíacos más frecuentes en pacientes con antecedente de cirugía de Fontan en la Fundación CardioInfantil-IC.
- Describir las técnicas anestésicas y monitoria utilizada de forma más frecuente en procedimientos no cardíacos de pacientes con cirugía de Fontan en la institución.
- Describir las principales complicaciones postoperatorias en los pacientes con antecedente de cirugía de Fontan llevados a cirugía no cardíaca en la institución.

METODOLOGÍA

Diseño de investigación

Estudio de serie de casos realizado en pacientes sometidos a procedimientos diagnósticos y cirugía no cardíaca bajo anestesia general o sedación con antecedente de cirugía de Fontan durante el periodo de tiempo de Enero de 2016 a Junio de 2019 en la fundación CardioInfantil-IC en Bogotá.

Tipo de Investigación

Estudio descriptivo observacional tipo serie de casos.

Población y muestra

Se incluyeron dentro de la población de estudio todos los pacientes con cirugía de Fontan realizados en la Fundación CardioInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019 que fueron llevados a procedimientos no cardíacos.

Además, se incluyeron los pacientes en quienes se realizó corrección con cirugía de Fontan que requirieron procedimientos diagnósticos o cirugía no cardíaca posterior al Fontan programados o de urgencia.

Se excluyeron pacientes con antecedente de cirugía de Fontan en quienes no se haya realizados procedimientos no cardíacos o pacientes que no cuenten con información completa para el presente estudio.

Marco muestral

Se seleccionaron los pacientes que fueron llevados a corrección quirúrgica con cirugía de Fontan en la Fundación CardioInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019 registrados en la base de datos del servicio de anestesia cardiovascular.

Como método de selección se tomaron todos los pacientes registrados en la base de datos de anestesia cardiovascular y se seleccionaron solo los pacientes con diagnóstico

de posoperatorio de cirugía de Fontan operados en la institución. Luego se seleccionaron los pacientes en posoperatorio de cirugía de Fontan llevados a procedimientos diagnósticos o terapéuticos de cirugía no cardíaca bajo anestesia.

La recolección de la información de los pacientes seleccionados se realizó a través de la revisión de historias clínicas y de los récords de anestesia de cada uno de los pacientes, utilizando un instrumento de recolección de datos creado en Excel en el que se incluyeron las variables de análisis.

Se incluyeron dentro de la población de estudio todos los pacientes con cirugía de Fontan operados en la fundación CardioInfantil –IC, llevados a procedimiento diagnóstico o cirugía no cardíaca en la institución entre Enero de 2016 y Junio de 2019 que cumplieron con los criterios de inclusión.

Se definieron como criterios de inclusión pacientes que requirieron procedimientos diagnósticos o terapéuticos en el posoperatorio de cirugía de Fontan en la institución entre enero de 2016 y Junio de 2019 de forma electiva o de urgencia bajo anestesia.

Se excluyeron pacientes con antecedente de corrección con cirugía de Fontan entre enero de 2016 y Junio de 2019 con información incompleta de una o más variables en la historia clínica o los registros de anestesia.

Plan de análisis

El análisis estadístico se realizó a través de un análisis multivariado de las diferentes variables de interés por medio de un paquete de análisis estadístico (software SPSS).

Las variables continuas se presentan a través de medias y/o medianas según su distribución y las variables categóricas se presentan mediante frecuencias absolutas y relativas. Los datos se analizaron usando métodos no paramétricos para disminuir la incidencia de valores atípicos.

ASPECTOS ÉTICOS

Todos los procedimientos realizados en el presente estudio se efectuaron sobre los documentos de historia clínica y registros de anestesia, sin realizar una intervención sobre cada uno de los pacientes participantes en el estudio.

Se realizó la selección de pacientes a partir de la información de la base de datos de procedimientos del servicio de Anestesia Cardiovascular teniendo en cuenta procedimientos realizados en el periodo de tiempo establecido para el estudio y se verificó la información a partir de los registros de la historia clínica de cada uno de los pacientes. Dada la naturaleza descriptiva de este estudio no se diligencio formato de consentimiento informado para la obtención de datos dentro de la historia clínica y se contó con la aprobación y seguimiento por el comité de ética de la Fundación CardioInfantil durante todo el proceso de investigación.

Al constituir una investigación de bajo riesgo en la cual solo se analizaron datos de la historia clínica, no se incluyeron para dicho análisis datos propios de cada paciente como nombre y número de documento, además el instrumento de recolección se diligencio en un computador personal asignado para la recolección y análisis de los datos. Toda la información obtenida a partir de los registros de historia clínica se entregará como producto final de la investigación y como proyecto de grado a la Fundación CardioInfantil y a la Universidad El Rosario.

TABLA DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION	NATURALEZA	NIVEL DE MEDICION	CRITERIOS DE CLASIFICACION
Tipo de cirugía	Clasificación de la cirugía según tiempo a intervenir. Electiva o urgente.	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Electiva 1: Urgente
Tipo de procedimiento	Clasificación del tipo de procedimiento.	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Diagnóstico 1: Cirugía no cardíaca
Procedimiento Diagnostico	Tipo de procedimiento cardíaco realizado	Cualitativa politómica	Nominal	0: Resonancia magnética 1: Tomografía Axial computarizada. 2: Cateterismo cardíaco 3: Biopsia
Procedimiento no cardíaco	Tipo de cirugía no cardíaca realizada	Cualitativa politómica	Nominal	0: Toracoscopia 1: Toracotomía 2: Laparoscopia 3: Laparotomía 4: Cirugía ortopédica 5: Procedimiento Neuroquirúrgico. 6. Vascular 7. Otorrinolaringología 8. Sistema urinario y genitales 9. Tegumentario 10. Ginecológico u obstétrico
Edad cirugía de Fontan	Número de años vividos por el individuo hasta que fue llevado a cirugía de Fontan	Cuantitativa continua	Nominal	0: 0-18 años 1: 18-35 años 2: 36-53 años 3: 54-71 años 4: ≥ 71 años

Edad cirugía no cardíaca	Número de años vividos por el individuo hasta que fue llevado a cirugía de Fontan	Cuantitativa continua	Nominal	0: 0-18 años 1: 18-35 años 2: 36-53 años 3: 54-71 años 4: ≥ 71 años
Años de Fontan a cirugía no cardíaca	Número de años desde la cirugía de Fontan al procedimiento no cardíaco	Cuantitativa continua	Nominal	0: 0-1 año 1: 1-2 años 2: 2-3 años
Género	Asignación de sexo	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Masculino 1: Femenino
Clasificación ASA	Termino descrito por la sociedad americana de anestesiología del estado físico	Cualitativa politómica	Ordinal	0: ASA I 1: ASA II 2: ASA III 3: ASA IV 4: ASA V 5: ASA VI
Peso	Medida en kilogramos del peso del paciente.	Cuantitativa continua	Nominal	0: <40 kg 1: 41-50 kg 2: 51-60kg 3: 61-70 kg 4: ≥ 70 kg
Talla	Medida en centímetros de talla del paciente.	Cuantitativa continua	Intervalo	0: 140-150 cms 1: 151-160 cms 2: 161-170 cms 3: 171-180cms 4: ≥ 181 cms
Insuficiencia cardíaca	Diagnóstico de descompensación aguda de falla cardíaca.	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
FEVI	Fracción de eyección del ventrículo izquierdo calculado en ecocardiografía transtorácica previa a cirugía.	Cuantitativa continua	Nominal	0: $<30\%$ 1: 30-50% 2: $>50\%$
Saturación de Oxígeno preoperatorio	Porcentaje de saturación en pulsoximetría en el preoperatorio	Cuantitativa, continua	Nominal	0: $<30\%$ 1: 30-50% 2: >50 -80%

				3: 80-90% 4: >90%
Tipo de Anestesia	Técnica anestésica empleada en el procedimiento diagnóstico o quirúrgico.	Cualitativa politómica	Ordinal	0: General balanceada 1: TIVA 2: Regional 3: Neuroaxial 4: Sedación 5. Inhalatoria
Medicamentos antiarrítmicos preoperatorios	Uso de medicamentos antiarrítmicos previo a procedimiento no cardíaco	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Medicamentos diuréticos preoperatorios	Uso de medicamentos diuréticos previo a procedimiento no cardíaco	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Medicamentos anticoagulantes preoperatorios	Uso de medicamentos anticoagulantes previo a procedimiento no cardíaco	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Medicamentos inhibidores de IECA o ARA preoperatorios	Uso de medicamentos tipo IECA o ARA previo a procedimiento no cardíaco	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Medicamento beta bloqueador preoperatorios	Uso de beta bloqueador previo a procedimiento no cardíaco	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Tiempo de Anestesia	Duración en minutos de exposición a agentes anestésicos durante cirugía.	Cuantitativa, continua	Nominal	0: 0-120 min 1: 121-240min 2: 241-360min 3: 361-480min 4:>481min
Tipo de monitoria	Uso de monitoria durante procedimiento quirúrgico.	Cualitativa politómica	Ordinal	0: Básica 1: Básica, Línea arterial 2: Básica, línea arterial catéter venoso central y línea
Uso de NIRS cerebral	Monitoria de la oxigenación		Nominal	0: Si 1: No

	cerebral intraoperatoria con NIRS.	Cualitativa dicotómica		
NIRS cerebral	Valor más bajo de NIRS cerebral durante cirugía	Cuantitativa continua	Intervalo	0: <20 mmhg 1: 21-40mmhg 2: 41-60 mmhg 3: >60 mmhg
Uso de medicamentos intraoperatorios	Uso de soporte hemodinámico con medicamentos	Cualitativa politómica	Ordinal	0: Inotrópicos 1: Vasopresores 2: Óxido nítrico 3: Nitroglicerina 4: Milrinone 5. Vasodilatador pulmonar + inotrópico 6: Vasodilatador pulmonar + vasoconstrictor
Uso de medicamentos postoperatorios	Uso de soporte hemodinámico con medicamentos	Cualitativa politómica	Ordinal	0: Inotrópicos 1: Vasopresores 2: Óxido nítrico 3: Nitroglicerina 4: Milrinone 5. Vasodilatador pulmonar + inotrópico 6: Vasodilatador pulmonar + vasoconstrictor
Transfusiones Intraoperatorias	Requerimiento intraoperatorio de transfusión de hemoderivados	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Requerimiento de UCI en POP	Paciente es llevado a la unidad de cuidados intensivos para el cuidado postoperatorio	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Requerimiento de Ventilación Mecánica en POP	Necesidad de ventilación mecánica en postoperatorio	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Días de estancia en UCI POP	Número de días de estancia hospitalaria en la unidad de cuidados intensivos	Cuantitativa continua	Intervalo	0: 0-1 1: 1-3 2: >3
Días de Hospitalización	Número de días desde el ingreso del	Cuantitativa continua	Intervalo	0: 0-8 1: 8-15

	paciente a la institución hasta el día del egreso			2: >15
Mortalidad en las primeras 72 horas	Muerte posterior a procedimiento quirúrgico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Reanimación Cardiopulmonar durante estancia	Ritmo de paro que requiere maniobras de reanimación cardiopulmonar	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Falla cardíaca en posoperatorio	Presencia de signos de falla cardíaca en el posoperatorio	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No
Reintubación posoperatoria	Requerimiento de intubación orotraqueal para manejo de vía aérea en el posoperatorio	Cualitativa dicotómica	Nominal	0: Si 1: No

RESULTADOS

En un periodo de tiempo de 3 años y 6 meses se realizaron en nuestra institución un total de 32 cirugías de Fontan de las cuales 20 pacientes fueron llevados a procedimientos no cardíacos en la Fundación CardioInfantil después de la cirugía de corrección.

En el 95% de los procedimientos se realizó corrección con derivación extracardiaca con tubo fenestrado en la aurícula, en solo 5% de los pacientes se optó por realizar una corrección con derivación intracardiaca. El 50% de los pacientes tenían como diagnostico preoperatorio a la cirugía de Fontan estenosis de atresia tricúspidea, el 30% atresia pulmonar y en el 10% de los pacientes se documentó un diagnóstico de transposición de grandes arterias. Adicionalmente en uno de los pacientes se identificó una morfología de ventrículo único y en otro paciente se realizó corrección con cirugía de Fontan para manejo de canal AV asociado a una tetralogía de Fallot.

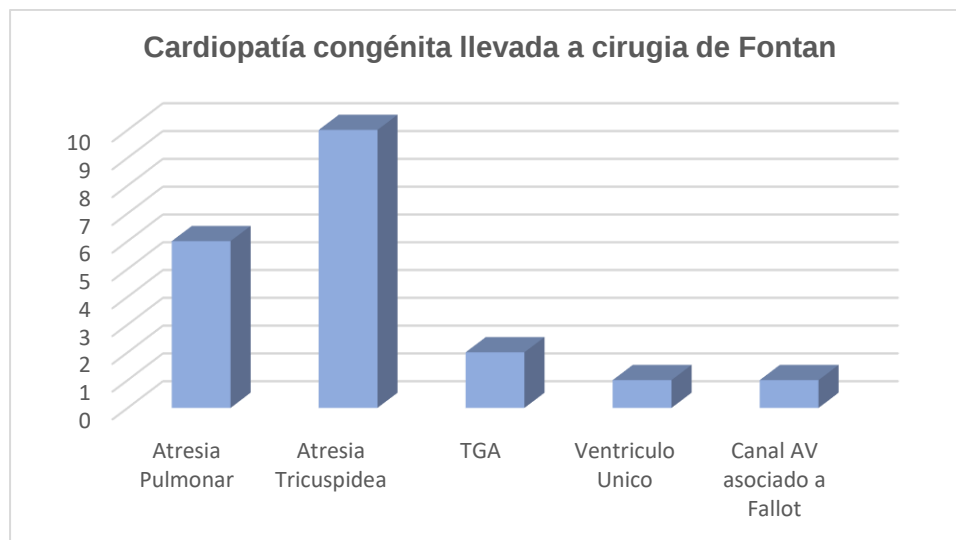


Fig. 3. Diagnósticos de cardiopatía congénita llevados a cirugía de corrección de Fontan en la Fundación CardiInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019.

En promedio la corrección con cirugía de Fontan se realizó a los 8 años y el promedio de edad del procedimiento no cardíaco fue de 9 años. El 70% de los pacientes incluidos en el estudio fueron hombres y el 30% correspondió a pacientes femeninas. Durante el periodo del estudio ninguno de los pacientes requirió más de un procedimiento diagnóstico o terapéutico posterior a la cirugía de Fontan en la Fundación CardiInfantil.

El intervalo de tiempo entre el procedimiento de Fontan y el procedimiento no cardíaco fue de 1 a 2 años posterior al procedimiento cardiovascular (Fig. 4). En las variables de valoración preanestésica de los pacientes no llevados a procedimientos no cardiovasculares se incluyó el estado funcional evaluado según clasificación ASA (American Society of Anesthesia), índice de masa corporal, saturación de oxígeno preoperatoria, presencia de falla cardíaca aguda o disfunción ventricular, y uso de inotrópicos y/o vasopresores. (Tabla 1)

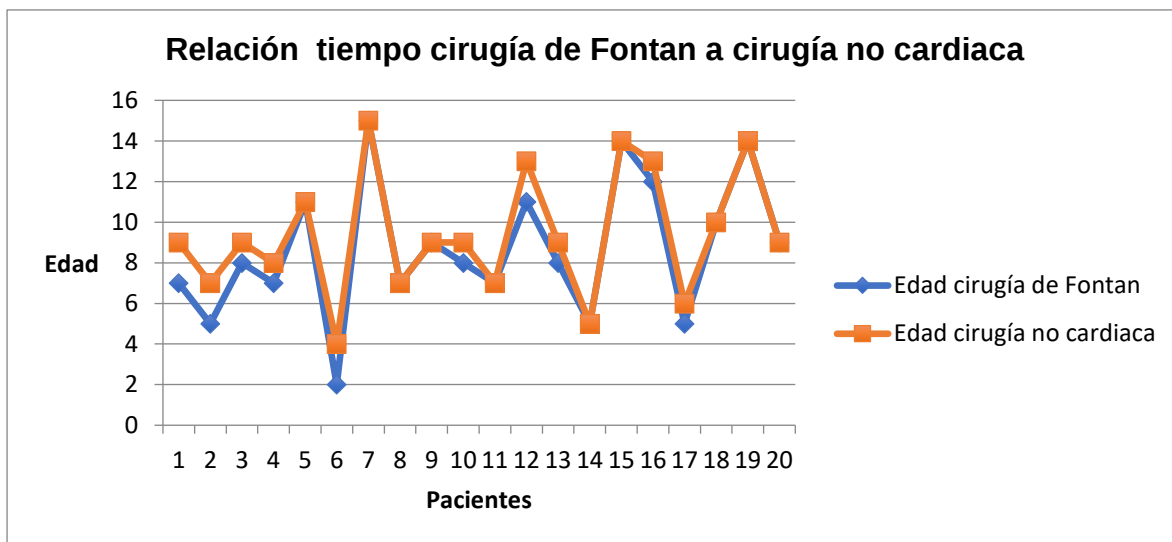


Fig. 4. Relación tiempo de cirugía de Fontan a cirugía no cardíaca en la Fundación CardiolInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019.

En el manejo preoperatorio de los pacientes un 75% de los pacientes recibieron diuréticos y un 60% recibieron IECAs o ARA. 40% de los pacientes del estudio recibió anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular previo al procedimiento, en uno solo de los pacientes se indicó anticoagulación con Warfarina por lo que requirió suspensión del medicamento antes de ser llevado a cateterismo diagnóstico electivo y se reinició de forma temprana en el posoperatorio sin complicaciones.

Distribución demográfica y variables preoperatorias de procedimientos no cardíacos en pacientes de Cirugía de Fontan	
Cardiopatía de base	Total
Atresia tricúspidea	10 (50%)
Atresia Pulmonar	6(30%)
D-Transposición de grandes arterias	1(5%)
L-Transposición de grandes arterias	1(5%)
Ventrículo Único	1(5%)
Canal AV asociado a Tetralogía de Fallot	1(5%)
Procedimientos No cardíacos	
Cateterismo Cardíaco	8(40%)
Cateterismo cardíaco + angioplastia pulmonar	1(5%)
Drenaje de empiema por toracoscopia	1(5%)
Catéter de diálisis peritoneal por laparoscopia	1(5%)
Implante de marcapaso	1(5%)
Desbridamiento mediastinal	4(20%)
Drenaje de colección por toracotomía	1(5%)
Drenaje de colección por toracoscopia	1(5%)
Nasofibrolaringoscopia	1(5%)
Nefrectomía laparoscópica	1(5%)
Edad cirugía de Fontan	8,7
Edad cirugía no cardíaca	9,4
Género	
Masculino	14(70%)
Femenino	6(30%)
Años de Fontan a cirugía no cardíaca	0,65±0,81
Tipo de cirugía	
Electiva	13(65%)
Urgente	7(35%)
Tipo de procedimiento	
Diagnóstico	9(45%)
Cirugía no cardíaca	11(55%)
ASA	
II	1(5%)
III	15(75%)

IV	4(20%)
Peso (kg)	25,15±10,38
Talla (cm)	126,14±16,18
IMC	15,18±2,504
Insuficiencia cardiaca	
NO	17(85%)
SI	3(15%)
FEVI	
30-50%	9(45%)
>50%	11(55%)
Saturación de Oxígeno preoperatorio	
>50-80%	11(55%)
80-90%	9(45%)
Tipo de Anestesia	
General Balanceada	19(95%)
Sedación	1(5%)
Medicamentos antiarrítmicos preoperatorios	
NO	20(100%)
Medicamentos diuréticos preoperatorios	
SI	15(75%)
NO	5(25%)
Medicamentos anticoagulantes preoperatorios	
SI	8(40%)
No	12(60%)
Medicamentos inhibidores de IECA o ARA preoperatorios	
SI	12(60%)
NO	8(40%)
Medicamentos beta bloqueadores preoperatorios	
SI	1(5%)
NO	19(95%)

Tabla 1. Variables demográficas y preoperatorias de procedimientos no cardiacos en pacientes de corrección con cirugía de Fontan en la Fundación CardiInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019.

En ninguno de los pacientes de este estudio se encontró necesidad de uso de antiarrítmicos ni beta bloqueadores en el periodo perioperatorio. Adicionalmente, se identificaron principalmente procedimientos diagnósticos realizados en salas de hemodinamia pediátrica de forma electiva y se describieron siete procedimientos realizados de carácter urgente posterior a la realización del Fontan. (Tabla 2.)

Dos de los procedimientos se realizaron vía laparoscópica, uno de los procedimientos se realizó por toracotomía para drenaje de colección mediastinal y uno de los procedimientos se realizó vía toracoscopia para drenaje de empiema pleural.

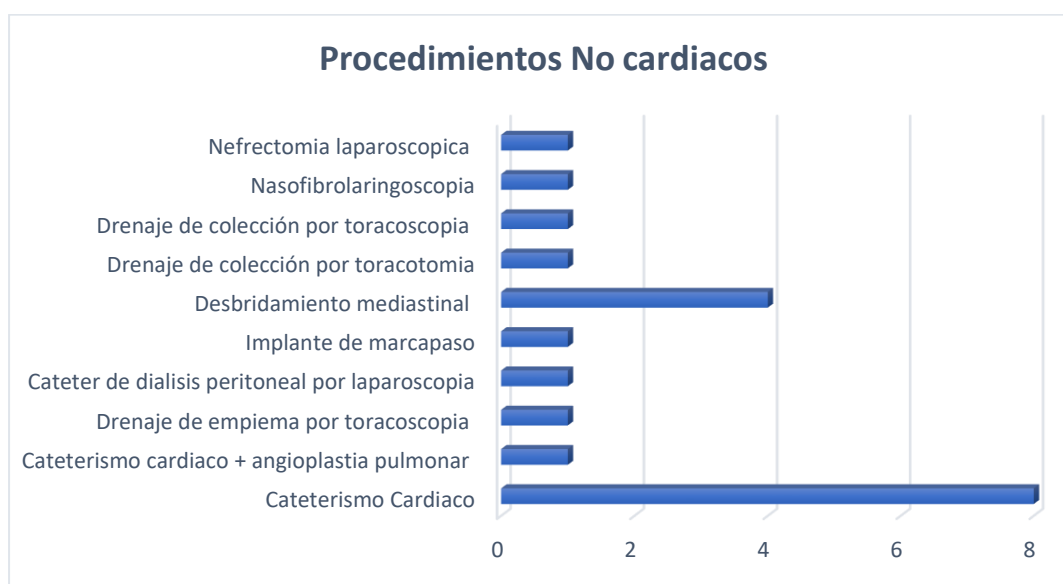


Fig. 5 Procedimientos no cardiacos en pacientes de corrección con cirugía de Fontan en la Fundación CardiolInfantil entre Enero de 2016 a Junio de 2019.

En 9 procedimientos se utilizó monitoria básica no invasiva, en 7 procedimientos se realizó monitoria con línea arterial y solo en 4 procedimientos se realizó monitoria con catéter venoso central. En nuestro estudio ninguno de los procedimientos requirió monitoria con ecocardiografía transesofágica intraoperatoria, sin embargo, en tres de

los pacientes llevados a procedimientos de riesgo intermedio se realizó monitoria intraoperatoria con NIRS cerebral.

En 19 pacientes del estudio se utilizó como técnica anestésica una anestesia general balanceada, un solo paciente recibió sedación para la realización de una nasofibrobroncosopia y no se identificaron pacientes en quienes se hayan realizado técnicas anestesia total endovenosas (TIVA) o técnicas neuroaxiales. Adicionalmente en el 55% de los pacientes se realizó inducción inhalatoria con sevoflurane con posterior co-inducción endovenosa, los demás pacientes recibieron inducción inhalatoria con sevoflurane.

Se utilizo como agente inductor endovenoso principalmente propofol con dosis entre 1-2 mg/kg y ketamina con dosis a 0.5 mcg/kg. Solo 2 pacientes recibieron infusión endovenosa de remifentanilo titulada hasta 0,2 mcg/kg/min como opioide intraoperatorio, los demás pacientes recibieron dosis titulada de fentanil intraoperatoria con una mediana de 2,17 mcg/kg. El abordaje de la vía aérea se realizó con intubación endotraqueal en el 70% de los pacientes, sin encontrarse en ningún paciente dificultad para el abordaje de la vía aérea. En 2 pacientes llevados a cateterismo diagnóstico y en un paciente llevado a biopsia de parpado se utilizó una máscara laríngea para el manejo de la vía aérea sin presencia de complicaciones posoperatorias.

El manejo intraoperatorio de la volemia se realizó con soluciones tipo lactato de ringer o solución salina al 9% sin encontrarse requerimientos de coloides tipo albumina. Se identifico un solo paciente con requerimiento de transfusión intraoperatoria, sin presencia de complicaciones por sangrado en el posoperatorio. Los procedimientos en los que se administró dosis mayores de cristaloides fueron los procedimientos toracoscopicos y laparoscópicos. En un 20% de los pacientes se documentos requerimiento de soporte vasopresor el cual se realizó dosis de fenilefrina titulada y en el 30% de los pacientes se utilizó soporte inotrópico con milrinone. Solo en dos pacientes se utilizó infusión de vasopresor con noradrenalina en dosis de 0.1 a 0.2 mcg/kg/min.

Variables Intraoperatorias y posoperatorias de procedimientos no cardiacos en pacientes de Cirugía de Fontan	
Tiempo de Anestesia	
0-120 MIN	14(70%)
121-240	5(25)
241-360	1(5%)
Tipo de monitoria	
Básica	9(45%)
Básica, Línea arterial	7(35%)
Básica, línea arterial, catéter venoso central	4(20%)
Tipo de inducción Anestésica	
Endovenosa	11(55%)
Inhalatoria	8(40%)
Sedación	1(5%)
Dosis de Total de Opioide	80,27+-68,48
Pacientes con Remifentanilo	2(10%)
Dosis de opioide (mcg/kg)	3,1+-3,04
Dosis total de cristaloides	185+-117
Dosis de cristaloides (ml/kg)	8+-5,64
Dispositivo de vía aérea	
IOT	17(85%)
ML	3(15%)
Uso de NIRS cerebral	
SI	3(15%)
NO	17(85%)
Uso de medicamentos intraoperatorios	
Vasopresores	4(20%)
Milrinone	6(30%)
Uso de medicamentos postoperatorios	
Vasopresores	7(35%)
Milrinone	4(20%)
Transfusiones Intraoperatorias	
SI	1(5%)
NO	19(95%)
Requerimiento de UCI en POP	
SI	13(65%)
NO	7(35%)

Requerimiento de Ventilación Mecánica en POP	
SI	5(25%)
NO	15(75%)
Días de estancia en UCI POP	
0-1	11(55%)
(1-3)	2(10%)
>3	7(35%)
Días de Hospitalización	
0-8	10(50%)
(8-15)	4(20%)
>15	6(30%)
Mortalidad en las primeras 72 horas	
SI	0
NO	20(100%)
Reanimación Cardiopulmonar durante estancia	
SI	1(5%)
NO	19(95%)
Falla cardiaca en posoperatorio	
SI	3(15%)
NO	17(85%)
Reintubación posoperatoria	
SI	2(10%)
NO	18(90%)

Tabla 2. Variables Intraoperatorias y posoperatorias de procedimientos no cardiacos en pacientes de Cirugía de Fontan

El 30% de los pacientes programados para procedimientos no cardiacos recibieron manejo de forma ambulatoria posterior al procedimiento, en ninguno de los pacientes se documentó en la historia clínica un reingreso a la institución en las horas posteriores al procedimiento. Igualmente, en ninguno de los pacientes del estudio presento un desenlace fatal durante su estancia en el servicio de hospitalización.

Como complicación posoperatoria se documentó en tres de los pacientes correspondiente al 15%, diagnóstico de falla cardiaca con hallazgos en ecocardiograma

transtorácico posoperatorio compatibles con disfunción ventricular que requirió soporte inotrópico con Milrinone y soporte vasopresor en UCI en el posoperatorio de procedimiento no cardíaco.

En el 65% de los pacientes llevados a procedimientos no cardíacos se indicó monitoria posoperatoria en la unidad de cuidado intensivo, 5 pacientes requirieron ventilación mecánica posterior al procedimiento alcanzándose su extubación temprana con una estancia promedio de 3 días en la unidad de cuidado intensivo. Además, el requerimiento de reintubación en las primeras 72 horas posterior a procedimiento anestésico se presentó solo en el 10% de pacientes llevados a cirugía.

No se documentaron pacientes con arritmias ni paro cardiorrespiratorio que hayan requerido manejo en posoperatorio, tampoco se documentaron complicaciones hemorrágicas en los procedimientos no cardíacos realizados en pacientes de cirugía de Fontan durante el periodo de estudio en la institución.

Dentro del periodo de tiempo del estudio uno de los pacientes fue llevado para drenaje de empiema pleural por toracosopia posterior al procedimiento de Fontan en el cual se apreció una estancia mayor en la unidad de cuidado intensivo y en hospitalización, sin embargo, en los pacientes de Fontan llevados a procedimientos no cardíacos en la Fundación CardioInfantil encontramos que el 55% de los pacientes requirió un día de hospitalización en UCI y solo el 25 % de los pacientes llevados a procedimientos no cardíacos superaron los 15 días de estancia hospitalaria total.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio se documentó un total de 32 pacientes llevados a cirugía de Fontan en los últimos 3 años, de los cuales el 62,5% requirieron procedimientos no cardíacos diagnóstico o terapéuticos posterior a la corrección. El requerimiento de unidad de cuidado intensivo en posoperatorio en el 65% de los pacientes no se relacionó con el riesgo quirúrgico del procedimiento sino con las características del paciente. Al igual que el estudio reportado por Rabbits en la clínica Mayo los pacientes que requirieron mayor estancia en unidad de cuidado intensivo pertenecía al grupo de pacientes con disfunción ventricular y FEVI del 30% por lo que consideramos se debería ampliar el

estudio de correlación entre la disfunción ventricular y las complicaciones posoperatorias en nuestra población.

La monitoria invasiva en los procedimientos de baja complejidad bajo anestesia general puede llegar a constituir una opción viable en el manejo de estos pacientes, sin embargo, en los procedimientos complejos la necesidad de monitoria invasiva de la presión arterial puede permitir la obtención de datos más exactos de la hemodinamia del paciente. Actualmente se discute la utilidad del ecocardiograma transesofágico en procedimientos como toracoscopias para la monitoria intraoperatoria de las presiones pulmonares; en los pacientes de este estudio no se utilizó esta monitoria intraoperatoria en procedimientos como nefrectomía laparoscópica o toracoscopia diagnóstica, sin embargo se realizó monitoria con NIRS en estos casos complejos como aproximación para el manejo de la hipercapnia y disminución del impacto sobre las resistencias pulmonares en estos procedimientos.

En nuestra institución los principales procedimientos no cardiovasculares realizados en posoperatorios de cirugía de Fontan constituían los cateterismo diagnósticos, no se ve una amplia distribución de procedimientos no cardiovasculares comparado con otras series de casos por lo que consideramos que nuestro estudio al tener una muestra pequeña de pacientes no puede generar una correlación entre factores predictores de morbilidad y mortalidad en esta población específica de pacientes. Consideramos es necesario un estudio de correlación en una muestra más amplia de nuestros pacientes para poder comparar desenlaces y complicaciones con series de casos publicadas de instituciones a nivel internacional de igual complejidad que la nuestra.

DISCUSIÓN

Han pasado 50 años desde que Francis Fontan fue pionero en operación que hoy lleva su nombre. Inicialmente diseñado para pacientes con atresia tricúspidea, este procedimiento ahora se ofrece para una amplia gama de lesiones cardíacas congénitas cuando no se puede lograr una circulación con 2 ventrículos.(16) 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 pueden esperar una supervivencia a 30 años mayor del 80%.(17)

La circulación de Fontan puede llegar a ser un reto en el manejo perioperatorio de estos pacientes por lo que se considera necesario en los procedimientos no cardíacos el abordaje en centros con amplia experiencia en el cuidado de estos pacientes. La dependencia de la precarga para el mantenimiento de la presión venosa para mantener un adecuado llenado ventricular, el mantenimiento de una resistencia vascular pulmonar baja y una adecuada contractilidad del ventrículo suelen ser los determinantes más importantes en la disminución de complicaciones posoperatorias.(18)(19)

En una serie de casos retrospectiva reportada por Rabbitts y cols. realizado en la clínica Mayo en la cual se revisaron registros médicos de pacientes con antecedente de corrección con cirugía de Fontan llevados a procedimientos no cardíacos bajo anestesia general durante 16 años, se documentó una tasa de complicaciones del 31% ocurrida en 12 de 39 pacientes. Las complicaciones más severas como falla renal y muerte se encontraron en el grupo de pacientes con reporte previo de fracción de eyección menor al 30%.(18)

En esta población es importante reconocer la necesidad de la atención en centros con amplia experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas llevados a cirugía no cardíaca, en especial pacientes con circulación tipo Fontan en los que las complicaciones relacionadas con la ventilación mecánica y la exposición a medicamentos depresores de la función miocárdica pueden aumentar la morbimortalidad.

De acuerdo con nuestros resultados sugerimos que los pacientes llevados a cirugía mayor cuenten con monitoria en unidad de cuidado intensivo durante las primeras horas posoperatorias, así como vigilancia de episodios marcados de hipoxemia secundarios a los opioides o benzodiacepinas. Aunque el porcentaje de pacientes que requieren

reintubación en el posoperatorio en nuestro estudio no es muy grande, se debe reconocer tempranamente esta complicación para evitar desenlaces fatales.

Aunque en la actualidad se discute la necesidad de monitoria intraoperatoria con ecocardiografía transesofágica en los procedimientos no cardiovasculares, se sugiere una adecuada evaluación de la función ventricular con ecocardiografía transtorácica previa para identificar los pacientes de más alto riesgo de falla cardíaca posoperatoria.

Al tratarse de una serie de casos en la que se incluyen solo 20 pacientes puede considerarse que las conclusiones de este estudio pueden no ser aplicables a todos los pacientes con cirugía de Fontan, sin embargo, consideramos que la muestra obtenida para el periodo de tiempo y la complejidad de procedimientos realizados en la institución puede permitir estimar un mayor número de casos en un periodo de tiempo de estudio mayor.

Consideramos que al realizar seguimiento de una o más variables de estudio en los desenlaces posoperatorios podemos generar mayor validez en los resultados y conclusiones del estudio. Adicionalmente proponemos una vez realizada la caracterización de la población y los procedimientos no cardiovasculares bajo anestesia en paciente de cirugía de Fontan de nuestra institución el diseño de un estudio de correlación entre variables intraoperatorios y presencia de disfunción miocárdica y falla cardíaca en el posoperatorio temprano.

AUTORÍA

La declaración de autoría del presente estudio se designará bajo criterios adoptados a nivel nacional e internacional para tal fin. Consideramos como autor a aquella persona que haya participado por lo menos en tres de las tres fases identificadas en el desarrollo del estudio, (metodología y temática), recolección de la información y fases de terminación (corrección, edición, adopción y publicación).

Adicionalmente consideramos que aquella persona o entidad que participe por lo menos en una o dos de las anteriores fases, serán relacionadas dentro del estudio, y en la publicación se les dará su correspondiente agradecimiento por sus aportes.

El patrocinador o los patrocinadores tendrán autoría económica proporcionalmente a los aportes realizados para dicho trabajo. La autoría intelectual se dará a los investigadores (líderes y clínicos); en el caso de los documentalistas se titularán como colaboradores y los evaluadores externos serán citados como tal dentro del estudio.

El artículo será enviado a revista indexada de reconocimiento nacional e internacional con el mayor factor de impacto en anestesiología (comenzando con la Revista Colombiana de Anestesiología), de considerar otras publicaciones, se enviarán luego de su publicación (en la revista citada) y bajo expresa autorización de su comité editorial (el cual presentara derechos de exclusividad) y los autores del presente estudio, quienes reunidos en su totalidad (presentes) o representantes con poder decidan dar voto favorable (aprobación: 75% o más a favor).

Las citas bibliográficas del presente estudio en otros artículos beneficiarán la hoja de vida de los autores, al grupo de investigación y demás patrocinadores de manera proporcional.

El presupuesto (valor e ítems) y su uso es responsabilidad de los investigadores, quienes responderán al patrocinador con un producto de altas especificaciones técnicas en el campo temático como metodológico. La patente del presente estudio será en partes iguales para patrocinador y grupo de autores (50%-50%).

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a todas las personas que participaron en el presente estudio, a la Fundación CardiInfantil- Instituto de Cardiología, a su comité de ética e investigaciones y a la Universidad de El Rosario por permitir el desarrollo de este proyecto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Celermajer DS, Wheaton GR, Gentles TL, et al. Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: The Australia and New Zealand Fontan Registry experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2014;148(2):566–75. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.09.074>
2. Petko M, Myung RJ, Wernovsky G, Cohen MI, Rychik J, Nicolson SC, et al. Surgical reinterventions following the Fontan procedure. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2003;24(2):255–9.
3. Driscoll DJ. Long-Term Results of the Fontan Operation. *Pediatr Cardiol*. 2007;28(September):438–42.
4. Harikrishnan Kothandan, Lim Michelle Leanne SKSS. Fontan Physiology : Anaesthetic Implications for Non-Cardiac Surgery : ClinMed. *Int J Anesth Anesthesiol*. 2015;2(1):2–5.
5. Tyler B. Fredenburg, Tiffanie R. Johnson MDC. The Fontan procedure: Anatomy, complications and manifestation of failure. *RadioGraphics*. 2011;31:453–63.
6. Mondésert B, Marcotte F, Mongeon FP, Dore A, Mercier LA, Ibrahim R, et al. Fontan circulation: Success or failure? *Can J Cardiol*. 2013;29(7):811–20.
7. Nayak S, Booker PD. The Fontan circulation. *Contin Educ Anaesthesia, Crit Care Pain*. 2008;8(1):26–30.
8. Kuroczyns, Wlodzimierzki; Senft D. Intra- or extracardiac Fontan operation? A simple strategy when to do what. *Arch Med Sci*. 2014;2–6.
9. Windsor J, Townsley MM, Briston D, Villablanca PA, Alegria JR, Ramakrishna H. Fontan Palliation for Single-Ventricle Physiology: Perioperative Management for Noncardiac Surgery and Analysis of Outcomes. *J Cardiothorac Vasc Anesth*.

2017;31(6):2296–303.

10. Gersony DR, Gersony WM. Management of the postoperative Fontan patient. *Prog Pediatr Cardiol*. 2003;17(1):73–9.
11. Gewillig M, Brown SC, Eyskens B, Heying R, Ganame J, Budts W, et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;10(3):428–33.
12. Chungsomprasong P, Soongswang J, Durongpisitkul K, Vijarnsorn C. Medium and Long-Term Outcomes of Fontan Operation. *J Med Assoc Thai*. 2011;(October 2014).
13. Elder RW, Wu FM. Clinical Approaches to the Patient with a Failing Fontan Procedure. *Curr Cardiol Rep*. 2016;18(5).
14. Riveros R, Riveros-Perez E. Perioperative Considerations for Children with Right Ventricular Dysfunction and Failing Fontan. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2015;19(3):187–202.
15. Eagle SS, Daves SM. The Adult With Fontan Physiology: Systematic Approach to Perioperative Management for Noncardiac Surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* [Internet]. Elsevier Inc.; 2011;25(2):320–34. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1053077010005148>
16. Leval MR De, Deanfield JE. Four decades of Fontan palliation. *Nat Publ Gr* [Internet]. Nature Publishing Group; 2010;7(9):520–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrcardio.2010.99>
17. Jack Rychik C, Andrew M. Atz, David S. Celermajer, Barbara J. Deal, Michael A. Gatzoulis, Marc H. Gewillig, Tain-Yen Hsia, Daphne T. Hsu AHK. Evaluation and Management of the Child. *Circulation*. 2019;139:1–51.
18. Rabbitts JA, Groenewald CB, Mauermann WJ, Barbara DW, Burkhart HM, Warnes CA, et al. Outcomes of general anesthesia for noncardiac surgery in a series of patients with Fontan palliation. *Pediatr Anesth*. 2013;23:180–7.

19. Erikssen G, Aboulhoshn J, Lin J, Liestøl K, Estensen ME, Gjesdal O, et al. Survival in patients with univentricular hearts : the impact of right versus left ventricular morphology. *Open Hear.* 2018;1–9.