

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres
"Año de la Lucha contra la Corrupción y la Impunidad"



RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 18 FEB. 2019

VISTO:

El Expediente N° 19-003428-005 sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, y;

CONSIDERANDO:

Que, el Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja es un órgano desconcentrado especializado del Ministerio de Salud - MINSA, que según Manual de Operaciones, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, tiene como misión brindar atención altamente especializada en cirugía neonatal compleja, cardiología y cirugía cardiovascular, neurocirugía, atención integral al paciente quemado y trasplante de médula ósea y, simultáneamente realiza investigación y docencia, proponiendo el marco normativo de la atención sanitaria compleja a nivel nacional;

Que, el artículo I y artículo II de la Ley General de Salud – Ley N° 26842 prescriben que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, siendo que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, el inciso b) del numeral II.4.1 del Manual de Operaciones del INSN-SB, aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante



Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que como parte de sus funciones, la Unidad de Atención Integral Especializada, se encuentra facultado de elaborar y proponer, en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 del Manual de Procedimientos "Proceso de Gestión de la Calidad MPP-GC-PE.02" del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, aprobado mediante Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB, se establece la estructura de Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa N° 057-2019-SUAIEPCyCCV-INSNSB, el Jefe (e) del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, con el visto bueno de su Jefatura, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular";

Que, mediante Nota Informativa N° 074-2019-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa al Jefe (e) de la Unidad de Gestión de Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular;

Que, mediante Nota Informativa N° 0124-2019-UGC-INSN-SB, el Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante Resolución Directoral de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular", la misma que cuenta con la opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal N° 054-2019-UAJ-INSN-SB, la Jefa (e) de Oficina la Unidad de Asesoría Jurídica informa a la Dirección General, de su opinión favorable respecto a la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, es concordante con el marco normativo vinculado a la materia, máxime si consideramos que el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad; de acuerdo con las funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, del Jefe (e) de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa (e) de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley N° 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, en la Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB y, con la Resolución Ministerial N° 021-2019/MINSA;



SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular" de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, que como anexo adjunto forma parte del presente acto resolutivo.



ARTÍCULO 2°.- ENCARGAR a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular".



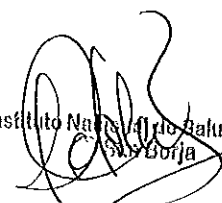
ARTÍCULO 3°.- ENCARGAR a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Manejo de Corazón Univentricular".

ARTÍCULO 4°.- DISPONER la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Entidad, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.



REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE




Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja
Dr. A. RICARDO ZOPPI RUBIO
Director General (e)
CMP. 8780 RNE. 2550

ARZR/JELC

Cc.

DA

UAIE

UGC

UAJ

Archivo



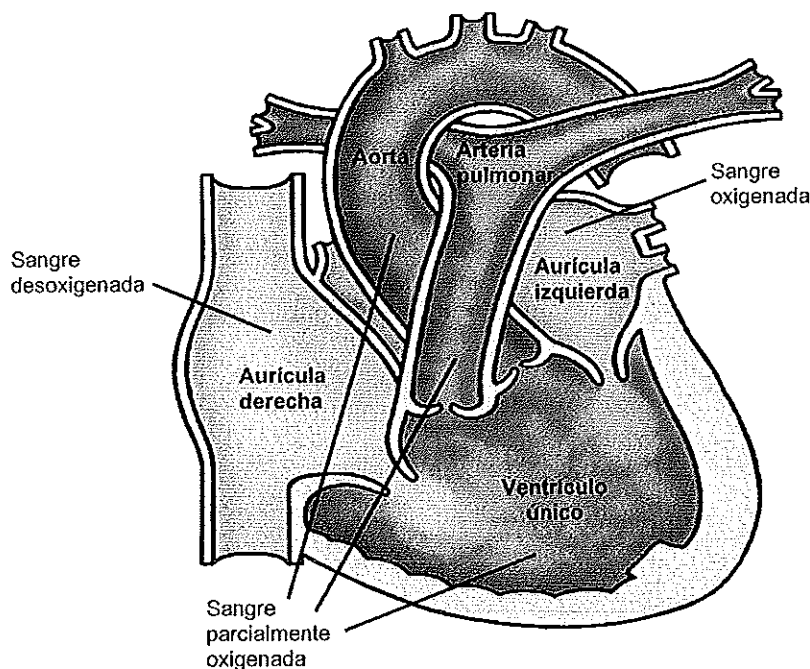
PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Unidad de Atención Integral Especializada
Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía
Cardiovascular

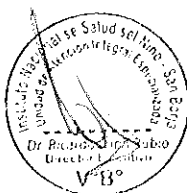


Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	Unidad de Atención Integral Especializada Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Unidad de Gestión de la Calidad	Zopfi Rubio Antonio Ricardo Director de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 1 de 26

insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(c) de Dpto. de A SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 / RNE. 6241



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

Guía de Práctica Clínica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Corazón Univentricular

Índice

I	<u>Finalidad</u>	4
II	<u>Objetivo</u>	4
III	<u>Ámbito de Aplicación</u>	4
IV	<u>Diagnóstico y Tratamiento del Corazón Univentricular</u>	4
4.1.-	Nombre y Código	4
V	<u>Consideraciones Generales</u>	5
5.1	Definición	5
5.2	Etiología	6
5.3	Fisiopatología	6
5.4	Aspectos Epidemiológicos	7
5.5	Factores de Riesgo Asociado	7
5.5.1	Medio Ambiente	7
5.5.2	Estilos de Vida	7
5.5.3	Factores hereditarios	8
VI	<u>Consideraciones Específicas</u>	8
6.1	Cuadro Clínico	8
6.1.1	Signos y Síntomas	8
6.1.2	Interacción cronológica	8
6.1.3	Gráficos diagramas o fotografías	8
6.2	Diagnóstico	9
6.2.1	Criterios de diagnóstico	9
6.2.2	Diagnóstico diferencial	9
6.3	Exámenes Auxiliares	9

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 2 de 26

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de SUAIEPC y CCV
CMP. 14327 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja

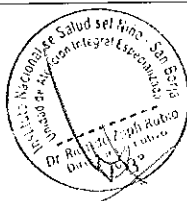
Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

6.3.1 De Patología clínica.....	10
6.3.2 De imágenes.....	10
6.3.3 De exámenes especiales complementarios.....	10
6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	12
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas.....	12
6.4.2 Terapéutica.....	12
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	20
6.4.4 Signos de alarma.....	20
6.4.5 Criterios de Alta.....	21
6.4.6 Pronóstico.....	21
6.5 Complicaciones	21
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	23
6.7 Fluxograma.....	24
VII Anexos.....	25
7.1 Siglas y Abreviaturas.....	25
VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía.....	26

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 3 de 26

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Opto. de la SUAIEPC y CCV
C.M.P. 14323 B.N.E. 6941

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular****I.-Finalidad**

Contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones en salud de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, apoyando al personal de salud en la toma de decisiones para el diagnóstico y manejo oportuno del Corazón Univentricular.

II.-Objetivo

- Disminuir la morbilidad y mortalidad relacionada al Corazón Univentricular en la edad pediátrica.
- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y tratamiento en el manejo oportuno del paciente pediátrico con Corazón Univentricular.
- Contribuir al cumplimiento de los objetivos funcionales y estratégicos del INSN SB según la normatividad vigente del Ministerio de Salud.

III.-Ámbito de aplicación

Se aplicará en la Unidad de Atención Integral Especializada, Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del INSN San Borja y demás servicios que estén involucrados en el diagnóstico y tratamiento del paciente pediátrico con Corazón Univentricular.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento del Corazón Univentricular**4.1 NOMBRE Y CODIGO**

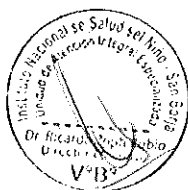
**OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE
LAS CÁMARAS CARDIACAS Y SUS CONEXIONES**

CÓDIGO CIE-10: Q20.8

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 4 de 26



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941

**V.- Consideraciones generales****5.1 DEFINICIÓN**

El corazón Univentricular (CU) es una entidad compleja que representa menos del 1% de las cardiopatías complejas donde no es posible aplicar una corrección bi ventricular.

En el Corazón Univentricular, la circulación pulmonar y sistémica forman circuitos en paralelo, lo que supone una sobrecarga de volumen para ese ventrículo único que provocará su deterioro funcional.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es separar progresivamente esos circuitos pulmonares y sistémicos colocándolos en serie.

Desde la década de 1980 este tratamiento quedó establecido en tres estadios paliativos sucesivos:

- Primer estadio o paliación neonatal.
- Segundo estadio derivación cavo pulmonar superior bidireccional o cirugía de Glenn.
- Tercer estadio o derivación cavo pulmonar total o cirugía de Fontan o la variante de Kawashima.

La ecocardiografía y el cateterismo cardíaco son fundamentales para establecer una correcta valoración anatómica, funcional y hemodinámica de cada paciente, para poder individualizar su tratamiento.

Clasificación:

- a. Con atresia pulmonar.
- b. Con estenosis pulmonar.
- c. Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

5.2 ETIOLOGÍA

La génesis del Corazón Univentricular (CU) se va a producir durante la fase embrionaria de desarrollo y septación ventricular. Hacia el final de la semana 4 del desarrollo embrionario, se produce un crecimiento y expansión de las partes internas de los ventrículos que gradualmente se acercan hasta fusionarse dando origen al tabique interventricular muscular. La fusión de las almohadillas endocárdicas darán lugar al tabique interventricular membranoso que separará definitivamente los ventrículos.

Los mecanismos postulados en el origen del CU son el deficiente desarrollo del tabique interventricular como consecuencia del fallo del proceso de septación anteriormente mencionado, o anomalías en el desarrollo y fusión de las almohadillas endocárdicas provocando un pobre alineamiento de las válvulas respecto a su ventrículo correspondiente originando la falta de desarrollo del mismo.

5.3 FISIOPATOLOGÍA

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON FISIOPATOLOGÍA DE CORAZÓN UNIVENTRICULAR

- a. Ventrículo único de doble entrada
- b. Síndrome de corazón derecho hipoplásico:
 - Atresia tricúspide
 - Atresia pulmonar con septo íntegro + hipoplasia grave VD
 - Ciertas formas graves de enfermedad de Ebstein
- c. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
- d. Síndromes de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo
- e. Cardiopatías con desequilibrio ventricular extremo:
 - Canal AV común completo desbalanceado
 - Algunas formas de ventrículo derecho de doble salida

Otro factor importante que determina el crecimiento de las diferentes estructuras es la cantidad de sangre que es susceptible de ser oxigenada, la cual proviene desde el tracto de salida del ventrículo derecho (VD), a través de la pulmonar directamente o desde la aorta a través del ductus, y de la circulación colateral que exista. Esta cantidad de sangre oxigenada determinará el grado de saturación del paciente y, por lo tanto, el grado de hipoxia a que está sometido.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 6 de 26

insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE 5941

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular**

Por las consideraciones hechas acerca de la mezcla sanguínea, comprenderemos que las arterias y los ventrículos tienen una saturación de oxígeno similar que siempre es baja, razón por la cual estos pacientes son cianóticos desde el nacimiento, pero el grado de cianosis está influido por la cantidad de flujo pulmonar, que es el que va a ser oxigenado.

Corazón Univentricular (CU) con obstrucción al flujo pulmonar (atresia). En esos casos el recién nacido se mostrará con cianosis que obligará a aumentar dicho flujo, generalmente mediante la realización de una Fístula Sistémico Pulmonar (FSP).

Así, Moodie, en 1984, describe los resultados del seguimiento a largo plazo de una serie de pacientes con Corazón Univentricular (CU) no intervenidos, comunicando el desarrollo precoz de pobre tolerancia al ejercicio con una tasa de mortalidad por año del 4,8% y una supervivencia media de 14 años.

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia de presentar Corazón Univentricular (CU) es de 1 por 1.000 nacidos.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

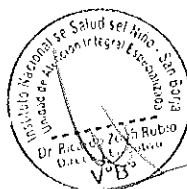
No existe una predominancia significativa de género en esta malformación. La cianosis y el soplo cardíaco en el primer día de vida se presentan en más del 50% de los afectados, y cerca del 90% de los enfermos están ya diagnosticados en los 2 primeros meses de vida; menos del 10% de ellos puede sobrevivir más allá de los 10 años sin cirugía.

5.5.1 MEDIO AMBIENTE

No se han descrito con claridad su asociación.

5.5.2 ESTILOS DE VIDA

El alcoholismo materno así como el consumo de drogas, se asoció a mayor riesgo.



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS

Estudios genéticos han mostrado mutaciones en el gen FOG2, asociándose un factor autosómico recesivo en los casos familiares.

VI.- Consideraciones Específicas

6.1 CUADRO CLÍNICO

En alrededor del 80% de los niños, la cianosis es el eje central de su cuadro clínico, y su precocidad, intensidad o progresión se deben a una disminución del volumen circulatorio pulmonar y a predominio, a su vez del obligado cortocircuito derecha-izquierda.

La aparición temprana en la primera semana de vida nos advierte de la severa reducción del flujo pulmonar. En no pocos neonatos coexiste atresia infundibular y de la válvula pulmonar.

6.1.1 Signos y Síntomas

- Cianosis
- Disnea

6.1.2 Interacción cronológica

Estos pacientes requieren atención urgente pues su clínica y condición de riesgo son de manifestación muy temprana que ponen en riesgo su vida.

6.1.3 Gráficos, diagramas o fotografías

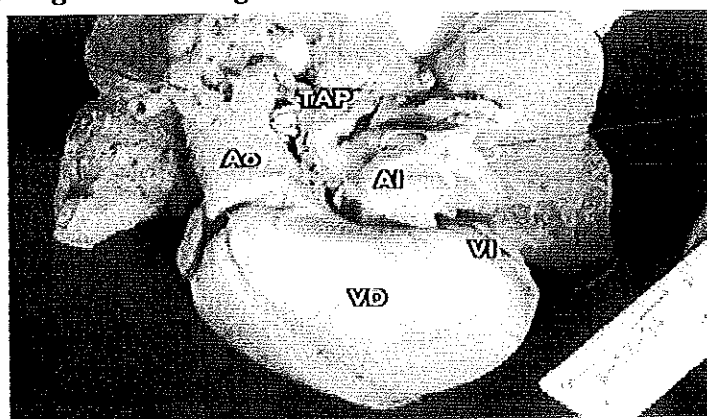


Fig. 3. Especimen con situs solitus auricular, conexiones atrioventriculares concordantes y salida única del corazón por atresia pulmonar (atresia pulmonar con CIV). Se observa hipoplasia del tronco y ramas de la arteria pulmonar (Flecha), observe la distancia que separa TAP de VI. Ao: Aorta, AI: Aurícula Izquierda, TAP: Tronco de Arteria Pulmonar, VD: Ventrículo Derecho, VI: Ventrículo Izquierdo.



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

6.2 DIAGNÓSTICO

Sospechar en pacientes con antecedente de prematuridad, sobre todo de bajo peso y pacientes cianóticos.

Además considerar evaluación de pacientes con síndromes congénitos/genéticos asociados a enfermedad cardiovascular.

6.2.1 Criterios de diagnóstico

La mayoría de los pacientes con esta cardiopatía se diagnostican desde el inicio de la lactancia por cianosis y soplo.

La edad de presentación depende de la perfusión pulmonar y como suele ser menos que óptima, la cianosis es el signo de presentación más frecuente.

Los que tienen una obstrucción máxima son conducto (PCA) dependientes por lo que desarrollan una cianosis importante desde la primera semana de vida.

En otros casos, la cianosis aumenta de forma gradual, a medida que transcurren los meses al cerrarse progresivamente la comunicación interventricular manifestándose con crisis de hipoxia.

Por lo general hay un soplo sistólico en 4º EII intenso relacionado a la comunicación interventricular, un segundo tono único, reforzado en los casos sin obstrucción pulmonar y comunicación interventricular grande.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial con:

- Atresia Pulmonar con CIV
- DSVD con AP

6.3 EXAMENES AUXILIARES

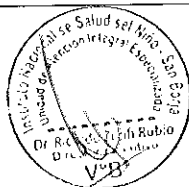
Se debe realizar como control:

- Hematocrito y hemoglobina

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 9 de 26



**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular****6.3.1 De Patología clínica**

- Oximetría de pulso:
Pacientes con SpO2 menor de 70% con presencia de PCA deben recibir atención urgente.
- Análisis de gases arteriales:
Los controles de gasometría permitirán el manejo óptimo del estado hemodinámico del paciente.

6.3.2 De Imágenes

Se debe realizar como control:

Radiografía de Tórax y Ecocardiografía.

Ecocardiografía

Actualmente este estudio es el principal medio de diagnóstico. Los hallazgos más significativos que se determinan a través de él son:

- Presencia o ausencia de la válvula pulmonar.
- Tamaño del Ventrículo Derecho.
- Presencia de insuficiencia de la válvula atrio ventricular.
- Función ventricular izquierda.
- Relación de las grandes arterias.
- La presencia y tamaño de la comunicación interauricular.
- Anomalías asociadas.

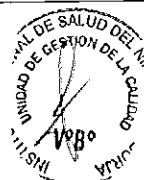
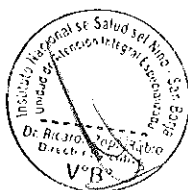
6.3.3 De exámenes especiales complementarios**Electrocardiografía**

En general, se aprecia una onda P prominente, el eje QRS está desviado a la izquierda .

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 10 de 26



insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Opto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 5941

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular****Cateterismo Cardíaco****Cateterismo inicial**

La evaluación completa de las variantes anatómicas antes de definir el tratamiento quirúrgico es muy importante; sin embargo, las características anatómicas pueden ser precisadas por una ecocardiografía cuidadosamente realizada, de tal manera que el cateterismo debe ser reservado para los pacientes en los que el diagnóstico o ciertos detalles anatómicos específicos no se hayan podido aclarar.

En caso de realizarlo, el cateterismo debe incluir:

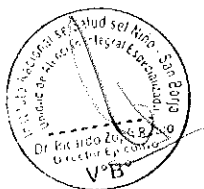
1. Definición de la anatomía venosa sistémica.
2. Confirmación de una CIA no restrictiva.
3. Tamaño y localización de los defectos septales ventriculares.
4. Evaluación de la presión pulmonar y de la anatomía de la circulación pulmonar.
5. Determinar si existe o no estenosis subaórtica y su morfología.

Cateterismo tardío o prederivación cavopulmonar

Luego de que se ha realizado una cirugía paliativa inicial tipo fístula sistémico pulmonar o una conexión cavopulmonar, es necesaria una valoración anatómica y funcional del tamaño de las arterias pulmonares, las presiones y resistencias pulmonares y sistémicas, la presencia de disfunción del VI o el grado de insuficiencia de la válvula auriculoventricular, pues anomalías en estos puntos pueden contraindicar un segundo procedimiento tipo Fontan (ver más adelante indicaciones para el mismo).

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son una complicación reconocida después de la realización de un Glenn clásico, pero también han sido reportadas luego de una anastomosis cavopulmonar total.

Otras causas de hipoxemia después de una operación de Fontan pueden ser un seno coronario sin techo drenando en la aurícula venosa pulmonar o drenaje de las venas hepáticas dentro de la aurícula izquierda. Las colaterales aortopulmonares que se ven en pacientes con cianosis crónica pueden competir con el flujo pulmonar pasivo, convirtiéndose en un factor de riesgo





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular para la fisiología del Fontan. Estos vasos pueden ser tratados mediante embolización con coils. Debe considerarse la presencia de obstrucción subaórtica, por un foramen bulboventricular disminuido, o un verdadero cono subaórtico, que puede ser restrictivo después de que ha desaparecido la sobrecarga de volumen de un cortocircuito quirúrgico anterior.

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

El tratamiento definitivo se realizará en un establecimiento de salud de alto nivel de complejidad (III-2).

6.4.1 Medidas generales y preventivas

Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente.

6.4.2 Terapéutica

Manejo Médico

Ante la sospecha de Corazón Univentricular, se debe estudiar al paciente en forma completa, pero ante todo iniciar manejo médico para estabilizarlo hemodinámicamente.

En pacientes con hipoflujo pulmonar debe corregirse todo trastorno metabólico y ácido básico e iniciar tratamiento con prostaglandina endovenosa PGE1, en infusión, a dosis inicial de 0,1 microgramos/k/min, disminuyendo luego hasta 0,03 microgramos/k/min.

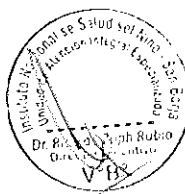
En caso de presentarse con flujo pulmonar aumentado, acompañado de falla cardíaca, se inicia tratamiento con inotrópicos y diuréticos. Luego de que el paciente está estable, se puede llevar a cirugía, previa verificación de que el foramen oval es adecuado o, de lo contrario, se debe hacer primero una septostomía.

El paciente estabilizado hemodinámicamente pasa a sala de operaciones con vía periférica.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 12 de 26



insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUBIEPCCV y CCV
CMP. 14323 ENE. 6941



Tratamiento quirúrgico

Hasta el 70% de los pacientes pueden tener flujo pulmonar disminuido, por obstrucción del tracto de salida del VD, que se acompaña de cianosis, por lo cual requieren un procedimiento urgente para aumentar el flujo pulmonar. Un porcentaje menor cursa con signos de falla cardíaca, por obstrucción del tracto de salida del VI o por aumento del flujo pulmonar secundario a una comunicación interventricular grande, especialmente cuando bajan las resistencias pulmonares y el cortocircuito de izquierda a derecha aumenta.

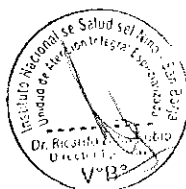
Por esto, se debe dividir el procedimiento quirúrgico durante el período neonatal en dos tipos:

1. Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido en el período neonatal.

Cuando el recién nacido se presenta con disminución del flujo pulmonar, se debe iniciar inmediatamente tratamiento médico con infusión de prostaglandina E1, para mantener el ductus arterioso abierto mientras se realiza una cirugía paliativa que aumente el flujo pulmonar.

Esta cirugía se denomina fístula sistema-copulmonar o de Blalock Taussig modificada, que consiste en la realización de una conexión entre la arteria pulmonar y la arteria subclavia, utilizando un injerto de PTFE de 3,5 a 5 milímetros, a través de una toracotomía izquierda o derecha, según el lado contrario al arco aórtico, que generalmente es el izquierdo.

Algunos grupos favorecen la idea de que esta fístula se realice inicialmente a través de una esternotomía media, conectando la arteria innominada al origen de la arteria pulmonar derecha, pues argumentan que se evita la posible distorsión anatómica de las ramas de la arteria pulmonar y puede prevenir el desarrollo de fístulas aorto-pulmonares. Igualmente, el cierre del ductus en esta etapa inicial puede ser controvertido.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

2. Cirugía para pacientes con aumento del flujo pulmonar y obstrucción del tracto de salida del ventrículo en el período neonatal.

En casos en que el recién nacido se presente con signos de falla cardíaca por hiperflujo pulmonar, se debe iniciar el manejo con diuréticos y digitálicos y, si persiste la falla, el paciente debe ser llevado a cirugía para realizarle un cerclaje o banding de la arteria pulmonar y, de esta forma disminuir el flujo pulmonar y controlar la falla.

El procedimiento consiste en la colocación de una banda alrededor de la arteria pulmonar, para disminuir su diámetro y así mismo el flujo y presión distal de la misma. Se realiza a través de una toracotomía antero-lateral izquierda y se emplea como guía la técnica de Toronto, en la cual se utiliza un segmento de injerto de Dacron que tiene una longitud de 20 a 24 mm más un milímetro por cada kilo de peso del paciente, según las condiciones del mismo.

El objetivo es disminuir la presión distal de la arteria pulmonar a un 30 ó 50% de la presión sistémica, mantener la saturación por encima del 75% y que la presión sistémica aumente aproximadamente 15 mmHg. El injerto debe ser fijado a la arteria pulmonar, para evitar el desplazamiento y deformidad de la misma.

Una complicación en este procedimiento es el desarrollo de estenosis subaórtica o disminución del diámetro del foramen bulboventricular, determinado especialmente si la relación entre el área del foramen con el área de la válvula aórtica es menor de 1,0 o si el índice de dicho foramen es menor de 2 cm²/m². Si el gradiente de la estenosis subaórtica es mayor de 20 mmHg, se puede realizar el banding, pero con un seguimiento muy de cerca y realizando lo más rápido posible un Glenn bidireccional, para evitar el desarrollo temprano de la estenosis del tracto de salida.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 14 de 26



insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPCCV
CMP. 14323 / RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

Tratamiento del Corazón Univentricular en II Estadío

El desarrollo de las técnicas quirúrgicas destinadas al tratamiento del Corazón Univentricular (CU) supuso un verdadero reto para los cirujanos del siglo XX, que tuvieron que desafiar los principios sobre la circulación sanguínea establecidos en los siglos XVI y XVII. Miguel Servet describió, en 1531, la circulación pulmonar, pero fue William Harvey en 1628, quien estableció la necesidad del corazón derecho como bomba impulsora de ese circuito pulmonar.

Ese principio permaneció invariable hasta el siglo XX, y fue necesario desafiarlo mediante una serie de estudios experimentales que demostraron cómo la sangre era capaz de atravesar el circuito pulmonar sin necesidad de un ventrículo derecho que la impulsara. En este sentido, el primer estudio experimental apareció publicado en 1943 por Starr, et al., demostrando que tras destruir un amplio sector del ventrículo derecho no se producía una elevación significativa de la presión venosa.

Fue en 1958, cuando Glenn realiza por primera vez con éxito en la práctica clínica una derivación cavopulmonar superior unidireccional, pues anastomosó la vena cava superior al cabo distal de la arteria pulmonar derecha. Sin embargo, fue Haller, en 1966, quien desarrolló experimentalmente la técnica de derivación cavopulmonar superior bidireccional (DCPSB) tal y como hoy la conocemos.

Si el paciente desarrolla estenosis subaórtica, requerirá de la ampliación del foramen bulboventricular o, de lo contrario, la realización de un procedimiento tipo Damus-Kaye-Stansel, que consiste en anastomosar la arteria pulmonar a la aorta proximal y realizar una fístula sistémica-pulmonar.

Cirugía luego del período neonatal

Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido luego del período neonatal

Luego de la cirugía inicial durante el período neonatal, el principal problema es la sobrecarga de volumen y presión que tiene que soportar del ventrículo único, pues este maneja el volumen de los dos sistemas.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 15 de 26



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAY
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPCCV
CMP. 14275 RNE. 6941

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular**

La cirugía consiste en disminuir la postcarga, liberando cualquier tipo de obstrucción del ventrículo izquierdo como estenosis subaórtica o estenosis distal tipo coartación.

Se deben retirar las fístulas sistémico pulmonares realizadas previamente, porque sobrecargan el VI de volumen y, finalmente, se debe realizar una fístula de Glenn bidireccional, que consiste en una anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha en forma termino-lateral.

La cirugía de Glenn se puede realizar sin la utilización de circulación extracorpórea con pinzamiento solamente de cava superior y arteria pulmonar, pero se recomienda la utilización de ésta para disminuir el posible riesgo de daño cerebral.

Si el paciente consulta por primera vez después del período neonatal, generalmente luego de los seis primeros meses de vida, se puede realizar como primer procedimiento una fístula de Glenn bidireccional.

La cirugía de Glenn tiene el inconveniente de que puede favorecer la aparición de malformaciones arteriovenosas tardías. Si la cirugía se realiza muy temprano, antes de los seis meses, puede haber mayor incidencia de éstas. Cuando existe la desconexión congénita de la vena cava inferior al corazón, la cual se continúa a la aurícula derecha por la vena ázigos o la hemiaóigos, se pueden presentar malformaciones venovenosas sistémicohepáticas, que producen cianosis y que, en algunos casos, requieren estudio y embolización.

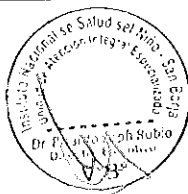
Flujo accesorio al Glenn bidireccional, reparo uno y medio ventricular

Cuando se realiza la anastomosis de Glenn, la arteria pulmonar generalmente es desconectada completamente del VD. Esta arteria puede dejarse conectada a la arteria pulmonar y de esta manera permitir flujo pulsátil del VD hipoplásico a la arteria pulmonar central, lo que puede generar ventajas a largo plazo o quedar como cirugía definitiva, denominándose reparo uno y medio ventricular. También se puede dejar flujo accesorio a través de una fístula de Blalock Taussig o de un ductus, quedando un reparo con flujo accesorio pulsátil, que tiene sus ventajas y desventajas.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 16 de 26

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

Ventajas

El flujo pulsátil del flujo accesorio en el lecho pulmonar podría evitar la aparición de fístulas arteriovenosas, lo que puede explicarse porque el flujo venoso proveniente de la vena cava inferior que pasa por la arteria pulmonar lleva un factor que se metaboliza o se produce en el hígado y evita la formación de estos canales.

Desventajas

El flujo pulsátil del flujo accesorio puede competir con el flujo laminar de la anastomosis de Glenn, lo que favorecería un mal drenaje venoso del hemicuerpo superior y una mayor incidencia de derrames pleurales. Este es una etapa previa a la cirugía de Fontan, en la cual se deriva completamente la circulación sistémica a las arterias pulmonares y el VI maneja solamente esta circulación.

Cirugía de Fontan o conexión cavo pulmonar total

Durante el crecimiento del niño ocurre un cambio de porcentaje en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los cinco años. Por este motivo, pacientes a quienes se les ha realizado una cirugía de Glenn bidireccional luego de esta edad comienzan a presentar aumento importante de la cianosis o deterioro de la clase funcional, pues el flujo del hemicuerpo superior no es suficiente para mantener el flujo pulmonar adecuado.

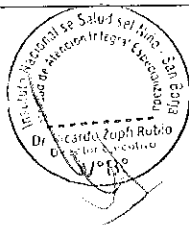
En el recién nacido la cava superior aporta el 49% del gasto cardíaco. A los 2,5 años aumenta al 55%, pero luego va disminuyendo con los años, por lo que desde los 6,6 años solamente aporta el 35% del gasto. La cirugía inicial generalmente es un Glenn bidireccional, y cuando el paciente se vuelve sintomático o severamente cianótico, requiere de otro procedimiento tipo Fontan. La cirugía de Fontan se realiza alrededor de los cuatro años, cuando el paciente alcanza los 15 y 20 kilogramos de peso y presenta condiciones hemodinámicas adecuadas.

La cirugía de Kawashima es una variante de Fontan, es una técnica quirúrgica utilizada cuando además el paciente presenta cava inferior interrumpida y se continúa con la vena ácigos y dos cavas superiores derecha e izquierda. La técnica consiste en anastomosar las dos cavas independientemente a las arterias pulmonares derecha e izquierda respectivamente.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 17 de 26



INSN INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de ISUAIEPC y CCV
CMP. 14323 / RNE. 6941

**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular**

Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, denominados de Choussat, que son los requisitos mínimos para realizar las cirugías cavo pulmonares, sin incluir mayor riesgo para el paciente, el cual aumenta en la medida en que estos criterios se modifican; pero hasta el momento han sido aplicados con resultados adecuados.

Los criterios de Choussat son:

1. La edad ideal es mayor de tres años. Si baja a uno o dos años es riesgo es mayor.
2. Resistencias pulmonares menores de 2 unidades Woods, nunca más de 4 unidades Woods.
3. Presión de arteria pulmonar media $<$ de 15 mmHg. En casos extremos $<$ de 25 mmHg.
4. Fracción de eyección mayor del 45% y, en algunos casos, no $<$ del 35%.
5. Presión de fin de diástole del VI $<$ de 10 mmHg y no $>$ de 15 mmHg.
6. Mínima insuficiencia mitral o insuficiencia mitral importante que requiere reparo simultáneo.
7. Adecuado diámetro de ramas pulmonares (índice de McGoon $>1,8$).

La cirugía de Fontan consiste en la realización de una conexión entre la aurícula derecha a la arteria pulmonar para derivar el flujo venoso sistémico hacia la arteria pulmonar.

Inicialmente se utilizó una anastomosis entre el techo de la aurícula derecha y la arteria pulmonar, pero ha sufrido modificaciones conocidas como el Fontan modificado, que consiste en una anastomosis entre la vena cava superior directamente al borde superior de la arteria pulmonar derecha y una anastomosis de la vena cava inferior al borde inferior de la arteria pulmonar, empleando un conducto sintético, excluyendo el VD, el cual puede ir por dentro de la aurícula derecha o extra cardíaco.

Cuando el conducto es intracardiaco, se realiza un túnel, utilizando un segmento de injerto abierto. Se deja igualmente el seno coronario conectado a esta cámara de baja presión, pues tiene beneficios para la función ventricular izquierda.



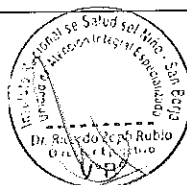
**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular**

Generalmente, se realiza una perforación en el tercio medio del injerto que funciona como fenestración y tiene ventajas para el manejo post operatorio, especialmente cuando se realiza en pacientes de alto riesgo o en ciudades a grandes alturas. Esta técnica tiene la ventaja teórica de que crece con el paciente, pues utiliza parte de la pared auricular como pared del túnel, pero estos pacientes presentan más arritmias secundario a las líneas de sutura en la aurícula derecha y, además, siempre se requiere de circulación extracorpórea y período de arresto cardíaco.

La técnica más empleada es la derivación cavo pulmonar total extra cardíaca, utilizando un injerto de PTFE de 20 mm o más para conectar la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Esta se puede realizar con circulación extracorpórea o sin ella, empleando un shunt o derivación entre vena cava inferior y aurícula derecha, para evitar el posible efecto deletéreo de la circulación extracorpórea. La realización de la fenestración se hace conectando un injerto pequeño de PTFE entre el tubo recientemente colocado y la aurícula derecha.

Este último procedimiento tiene algunas ventajas como la optimización del flujo laminar entre las conexiones cavo pulmonares, que disminuye la dispersión de la energía; no se emplean suturas en la pared auricular y así se reduce la incidencia de arritmias; previene la distensión de la aurícula derecha, la formación de trombos, la aparición de arritmias supra ventriculares y la obstrucción de las venas pulmonares derechas secundario a compresión de la aurícula derecha dilatada.

El manejo post operatorio de estos pacientes es un aspecto muy importante para el éxito del procedimiento, pues los cambios hemodinámicos y fisiológicos son en ocasiones difícilmente tolerados y pueden requerir intervención inmediata como el desmonte del procedimiento. La fenestración ha demostrado una disminución en la mortalidad de estos pacientes, especialmente si tienen factores de riesgo. Además, puede ser fácilmente cerrada en el post operatorio con el empleo de dispositivos intravasculares tipo sombrilla.



**Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular**

Recientemente, se ha venido empleando en pacientes seleccionados la técnica intervencionista sin cirugía, para realizar la cirugía de Fontan cuando previamente se ha realizado un procedimiento tipo hemi-Fontan. Mediante esta técnica por vía percutánea, se perfora y amplía el parche que cierra la anastomosis de la aurícula derecha al borde inferior de la arteria pulmonar y se coloca una endoprótesis entre la vena cava inferior y la vena cava superior, evitándose un procedimiento mayor. Generalmente, estos pacientes pueden salir del hospital a las 24 horas del procedimiento, pero también se reportan complicaciones en las series iniciales, como exclusión de la vena hepática medial con cianosis marcada, que requieren nueva intervención.

6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

Son propias de los estadios quirúrgicos a los que se somete el paciente. Uno de los efectos colaterales es el riesgo al que se someten los pacientes con Corazón Univentricular que necesitan ser operados varias veces: La REESTERNOTOMÍA que los expone a daños colaterales en cada una de las intervenciones.

Según la literatura, cada Esternotomía incrementa el riesgo en forma exponencial. La cirugía de Glenn, por lo general es bien tolerada; por el contrario, la cirugía de Fontan y Kawashima no está exentas de complicaciones. Así, pueden presentarse:

- Derrame pleural y pericárdico, que puede durar entre 1 y 3 semanas.
- Congestión hepática con aumento de enzimas.
- Enteropatía y pierde proteínas (6-10%).

6.4.4 Signos de Alarma

Están en función de las manifestaciones de anomalías asociadas, que se traducen en: cianosis intensa progresiva con desaturación, y/o los signos de insuficiencia cardiaca congestiva descompensada, con hiperflujo pulmonar de ser el caso.





Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

La evaluación de la función ventricular izquierda es de vital importancia, pues con el tiempo sufre deterioro (por hipoxemia, por periodos largos de precarga aumentada, insuficiencia mitral); lo que se traduce en un aviso de actuación inmediata.

6.4.5 Criterios de Alta

El paciente estará en condiciones de alta cuando la estabilidad hemodinámica y la buena tolerancia oral indican que el paciente está en condiciones de pasar a Hospitalización.

6.4.6 Pronóstico

La historia es muy variable, pues depende de la alteración anatómica, especialmente del grado de flujo pulmonar, y si se asocia con transposición de grandes arterias, se puede presentar obstrucción subaórtica. En la gran mayoría de los pacientes con vasos normo relacionados, la cianosis tiende a progresar en la medida en que disminuye el diámetro de la comunicación interventricular y, hacia el año de vida, el 90% de los pacientes fallecen sin tratamiento quirúrgico.

La conexión atriopulmonar o cirugía de Fontan-Kreutzer modificada con frecuencia presenta severo crecimiento de la aurícula derecha, con las consecuencias mecánicas anteriormente mencionadas y arritmias de difícil manejo.

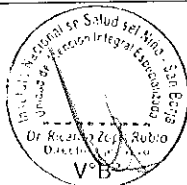
6.5 COMPLICACIONES

Una de las complicaciones es la enteropatía perdedora de potasio que es pobremente entendida y de difícil manejo. Se ha propuesto tratamiento con diuréticos y suplemento proteico. Otros autores sugieren que la elevación de la presión venosa central produce disfunción hepática y desencadena esta enteropatía perdedora de proteínas, acompañada de ascitis con severo deterioro de la función ventricular izquierda, que lleva a deterioro progresivo de la clase funcional, por lo que se recomienda la conversión del Fontan a un tipo de derivación cavopulmonar total o túnel intraatrial con la realización de una fenestración.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 21 de 26

insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941

**PERÚ****Ministerio
de Salud****Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja**

Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

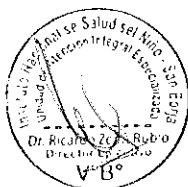
Se reportan otras complicaciones tardías como la aparición de malformaciones arteriovenosas pulmonares, la disminución de capacidad al ejercicio, dificultades tromboembólicas y especialmente las arritmias cardíacas que requieren de intervención quirúrgica con ablación o realización de procedimientos tipo Maze.

En una serie del grupo de Toronto con 225 pacientes, la sobrevida de pacientes con cirugía de Fontan fue del 70% a 10 años y del 60% a los 20 años, concluyendo que los pacientes deben ser bien seleccionados para tener mejores resultados. Cuando los pacientes están bien seleccionados y la cirugía es tipo túnel, la sobrevida puede mejorar a 10 años en el 91% y a 20 años en el 75%.

En la serie del Children Hospital de Boston de 500 pacientes con cirugía de Fontan, utilizando varias técnicas, la probabilidad de sobrevida fue del 84,9% a un mes, 80,5% al año, 78,5% a los 5 años y 71% a los 10 años. La incidencia de enteropatía perdedora de proteínas fue baja y las arritmias se presentaron en el 16%. Por esta razón, reconocen que la cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo y que las modificaciones a la técnica, así como la fenestración necesitan evaluación a largo plazo.

El trasplante cardíaco continúa siendo desafortunadamente la última alternativa para este grupo de pacientes.

Los pacientes a quienes se les realiza la cirugía de Fontan en ciudades a grandes alturas sobre el nivel del mar no evolucionan de una manera adecuada, a pesar de la incorporación de una fenestración, por lo que se discute si la realización de un procedimiento tipo Glenn bidireccional, dejando flujo anterógrado accesorio o el reparo uno y medio ventricular puede ser una alternativa como cirugía definitiva en estos pacientes y en los de alto riesgo, como lo sugieren Sandoval y cols.

Fecha: Febrero 2019**Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02****Página 22 de 26****insn** INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA**Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU**
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RSE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

Complicaciones peri operatorias, en relación a pacientes que previamente se sometieron a cirugías de derivación sistémico pulmonar por esternotomía media, cursan con hemorragia debido a la presencia de adherencias firmes que provocaron lesiones en los grandes vasos sanguíneos que llevaron a los pacientes a una inestabilidad hemodinámica y en consecuencia a hipoxia cerebral por edema cerebral y posterior secuela neurológica.

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Paciente en condiciones de alta será contra referido a su establecimiento de origen con indicaciones y fecha de control ambulatorio.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 23 de 26



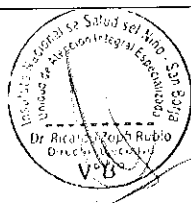
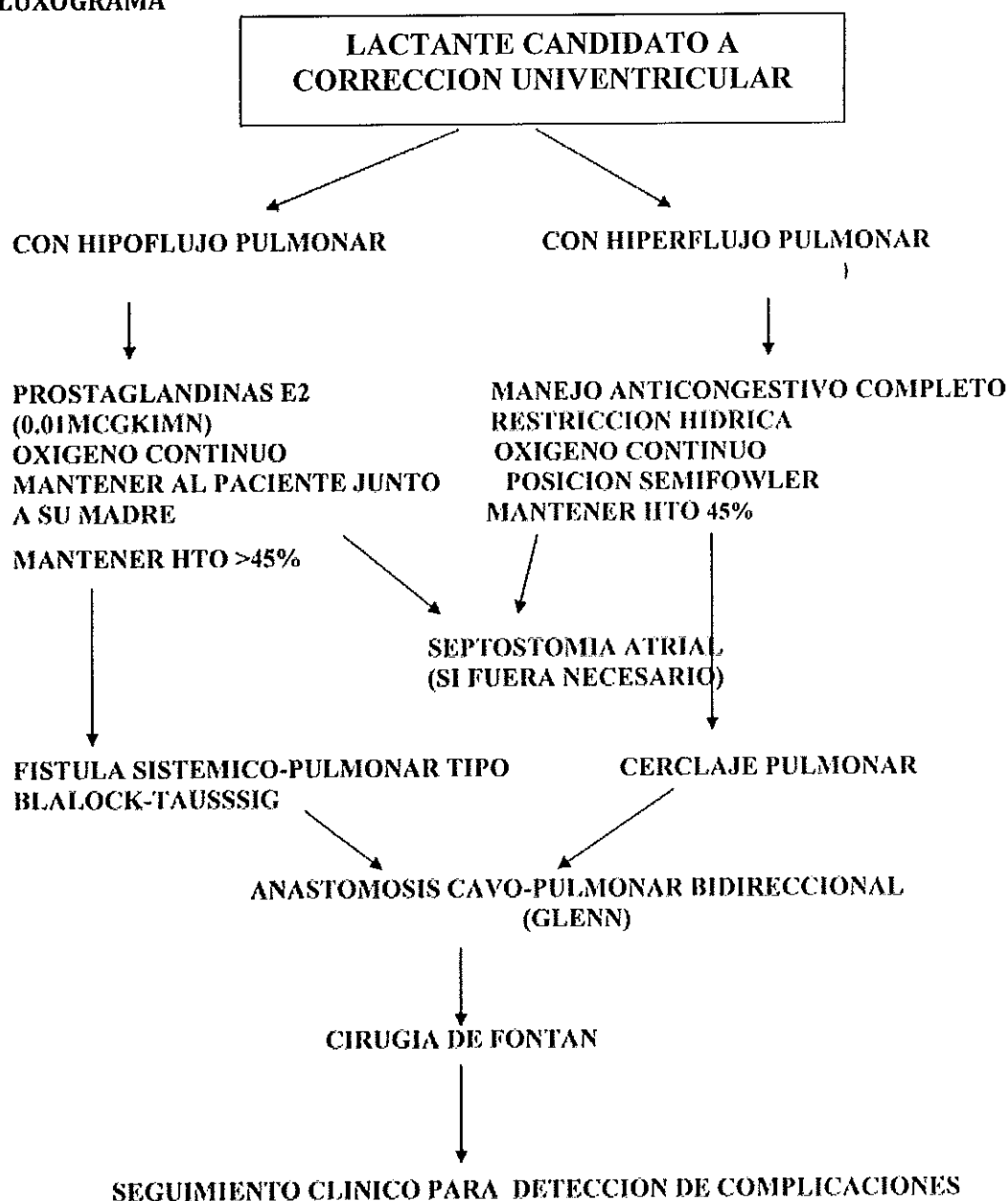
insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. F.011



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

6.7 FLUXOGRAMA





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

VII.- Anexos

7.1 SIGLAS Y ABREVIATURAS

VCSD: vena cava superior derecha.

VCSI: vena cava superior izquierda.

Canal AV: Canal atrioventricular

AD: Atrio derecho

TGA: Transposición de grandes arterias.

AP: Atresia pulmonar

SIVI: Septum interventricular íntegro.

GPC: Guía de práctica Clínica.

VD: Ventrículo Derecho.

SIV: Septum interventricular.

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular.

ICC: Insuficiencia cardiaca congestiva.

TF: Tetralogía de Fallot.

PCA: Persistencia de Conducto Arterioso.

CEC: Circulación extracorpórea.

CATH: Cateterismo cardiaco.

SHUNT SP: Shunt sistémico-pulmonar.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 25 de 26



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CEV
CMP. 14323 RNT. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño - San Borja



Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Corazón Univentricular

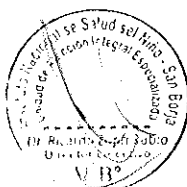
VIII.- Referencias Bibliográficas

- 1) Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, et al; Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 4:273-80, 1993.
- 2) Dick M, Fyler DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: the clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 36:327-337, 1985.
- 3) Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, *Pediatrics* 1980;65 (Suppl 2):388-461.
- 4) Silverman NH, Snider AR, Two-dimensional echocardiography in tricuspid atresia. In : Giuliani
- 5) ER, ed. Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart. Boston: MartinusNijhoff,1985:359-66.
- 6) Sanders SP, Wright GB, Keane JF, et al. Clinical and hemodynamic results of the Fontan operation for tricuspid atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1733-1740.
- 7) Fyler DC. Nada's pediatric cardiology. St Louis: Mosby-Year Book, 1992:701-708.
- 8) Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Lippincot Williams and Wilkins, 2001: 1085-1101.
- 9) Kirklin/Barrat-Boyes. Cardiac Surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. Churchill Livingstone 2004: 1549-1584.
- 10) Mavroudis and Backer. Pediatric Cardiac Surgery. Mosby, 2003: 476-495.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-010/INSN-SB / SUAIEPCCV-V-02

Página 26 de 26



INSN INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la AS-SEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941