

11251

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA

“IGNACIO CHÁVEZ”

**FACTORES PRONÓSTICOS DE MORTALIDAD EN LOS
PACIENTES OPERADOS DE CIRUGÍA DE FONTAN**

**T E S I S PARA OBTENER LA TITULACIÓN EN LA
ESPECIALIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DRA LILIANA RAMÍREZ HERRERA

ASESOR: DR JUAN CALDERÓN COLMENERO.

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA.

MÉXICO, DF

ENERO, 2005.

m342523



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

J Calderón

Vo. Bo.
Dr. Juan Calderón Colmenero
Asesor de Tesis.



Vo. Bo.
Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
COORDINACIÓN
DE POSGRADO
CARRERA DE MEDICINA
U.N.A.M.

ÍNDICE

	PAG
Introducción	1
Material y Método	3
Resultados	5
Discusión	11
Conclusiones	20
Anexos	21
Bibliografía	26

INTRODUCCIÓN

Fue en 1971 cuando Fontan y Baudet llevaron a cabo una cirugía para el tratamiento de la atresia tricuspídea donde se establecía una conexión del sistema venoso sistémico con el arterial pulmonar, excluyendo al ventrículo derecho. Esta cirugía tiene como concepto fisiológico el que la sangre venosa sistémica fluya a través del circuito pulmonar sin la función de bomba contráctil del ventrículo derecho.

El principio ha sido aplicado en una gran variedad de cardiopatías congénitas complejas que tienen en común el tener un sólo ventrículo funcional y ha permitido mejorar la oxigenación en un amplio grupo de pacientes con defectos cardíacos que se consideraban incorregibles ^{1,2}

Con el tiempo han sido propuestas múltiples modificaciones a la cirugía de Fontan, estos cambios del procedimiento quirúrgico han demostrado fehacientemente una disminución en la mortalidad perioperatoria y en la calidad de vida de los pacientes con atresia tricuspídea y cardiopatías con fisiología univentricular ^{2,3}

Entre los factores de riesgo referidos de mortalidad temprana y tardía en los pacientes sometidos alguna variante de la cirugía de Fontan destacan: edad, presencia de insuficiencia moderada a severa de la válvula atrioventricular,

presiones o resistencias vasculares pulmonares elevadas, distorsión del árbol arterial pulmonar, disfunción sistólica y diastólica del ventrículo principal y tardías como arritmias, enteropatía perdedora de proteínas, embolia paradójica secundaria a cortocircuitos residuales y trombosis.^{3,6-9}

La presente investigación tuvo como finalidad el identificar los factores pronósticos de mortalidad de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevo a cabo un análisis retrospectivo de todos los pacientes con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular, que fueron sometidos a cirugía de Fontan, durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1989 al 31 de diciembre del 2003.

Se revisó los expedientes clínicos obteniendo las siguientes variables preoperatorias: Edad, sexo, diagnóstico anatómico, procedimientos quirúrgicos paliativos previos y tiempo de evolución de los mismos. La fracción de expulsión y de acortamiento del ventrículo sistémico, presión diastólica final del ventrículo sistémico, tamaño de las ramas pulmonares, índices de Nakata y McGoon, presencia de distorsión del árbol vascular pulmonar, presión media de la arteria pulmonar, resistencias arteriales pulmonares totales y saturación arterial de oxígeno, también fueron analizadas.

Se consideraron factores de riesgo para la realización de la cirugía de Fontan: Presión media de la arteria pulmonar > 20 mmHg, resistencias arteriales pulmonares > 2 U•W; disfunción del ventrículo sistémico (fracción de expulsión $< 60\%$ o por una presión diastólica final del ventrículo sistémico > 8 mmHg) e índices del tamaño de las ramas pulmonares Nakata < 200 mm²/m² y/o McGoon < 2 .

Otras variables consideradas fueron la variante de cirugía de Fontan: túnel intraatrial o tubo extracardiaco, la realización o no de fenestración, tiempo de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico.

Las variables postoperatorias analizadas fueron: La presión media de la arteria pulmonar (PAMP) ≥ 20 mmHg y la presión media del atrio izquierdo (PAI) ≥ 10 mmHg a las 72 horas del procedimiento de Fontan, tiempo y volumen de los derrames pleurales en relación a la superficie corporal, tiempo de ventilación mecánica, estancia hospitalaria y seguimiento.

Durante el lapso analizado un solo cirujano cardiovascular realizó los procedimientos quirúrgicos, los cuales se llevaron a cabo utilizando circulación extracorpórea, hipotermia moderada y canulación directa de las cavas.

Se definió como mortalidad operatoria, la ocurrida en los primeros 30 días posteriores a la realización de la cirugía de Fontan.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO:

Para la comparación de las variables cuantitativas se calcularon media, y desviación estándar de la media. Para el análisis de las variables cualitativas se aplicaron las pruebas de: Chi cuadrada, comparación de tasas y proporciones y límites de confianza para la distribución binomial. También se calculó razón de momios y riesgo relativo. Todo valor de $p \leq 0.05$ se consideró significativo.

RESULTADOS

En el período comprendido entre enero de 1989 y diciembre del 2003, 81 pacientes fueron sometidos a cirugía de Fontan, con edades comprendidas entre 2 y 23 años, con una media de 7.15 años ($DE \pm 4.41$). Treinta y seis pacientes (44.5%) eran menores de 5 años, 28 (34.5%) se encontraban entre 5 y 9 años, 13 (16%) entre 10 y 15 años y sólo 4 (5%) tenían mas de 15 años.

En relación al género, el grupo fue homogéneo, con un total de 44 pacientes del sexo femenino (54.3%) y 37 del sexo masculino (45.7%). El grupo de mujeres tuvo un promedio de edad de 8.07 años ($DE \pm 5.22$) y el de los hombres un promedio de 6.05 años ($DE \pm 2.82$).

La mayor parte de los diagnósticos anatómicos estuvo representada por la atresia tricuspídea en 53 pacientes (65.4%), con una media de edad de 6.36 años ($DE \pm 3.6$). Para facilitar el análisis de los datos los 28 pacientes restantes se establecieron tres grupos según su diagnóstico anatómico: Conexión atrio-univentricular 14 pacientes con una media de edad de 10.53 años ($DE \pm 5.39$), atresia pulmonar con septum íntegro 11 pacientes con media de edad de 5.61 años ($DE \pm 2.37$) y anomalía de Ebstein 3 pacientes con media de edad de 15.87 años ($DE \pm 4.89$) (Tabla 1).

Un total de 50 pacientes (61.7%) fueron sometidos a algún procedimiento paliativo previo a la cirugía de Fontan, en 46 pacientes (92%) tenían un sólo procedimiento previo: 27 pacientes (58.7%) se les realizó fístula sistémico

pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada, 13 pacientes (28.3%) fueron a procedimiento de derivación cavo-pulmonar bidireccional y a 6 pacientes (13%) se les realizó cerclaje de la arteria pulmonar. En cuatro pacientes (8%) se les practicó dos procedimientos paliativos previos a la cirugía de Fontan: En tres pacientes se realizó en una primera etapa fístula sistémico-pulmonar y después entre los 3 y 3.6 años se les realizó derivación cavo-pulmonar bidireccional (DCPB). A un paciente se le realizó cerclaje pulmonar y 2 años después la DCPB. A un paciente se le realizó en el mismo tiempo quirúrgico DCPB y procedimiento de Damus-Kaye-Stansel. Dos pacientes requirieron DCPB bilateral por la presencia de vena cava superior izquierda persistente y un paciente requirió dos fístulas sistémico pulmonares con un lapso, entre ambos procedimientos, de 1 año. El tiempo transcurrido entre la paliación y la cirugía de Fontan fue de 1 a 9.4 años.

Un total de 15 pacientes presentaba estenosis o distorsión en alguna de las ramas pulmonares previo a la cirugía de Fontan y de estos, 7 pacientes tenían un procedimiento paliativo previo.

Durante el período estudiado a 61 pacientes (75.3%) se les realizó derivación cavo pulmonar total con túnel intraatrial y a los 20 restantes (24.7%) con un conducto extracardíaco. En 53 pacientes (65.4%) se realizó fenestración, el 88% (41) de los casos en los pacientes con túnel intraatrial y 22% (12) con tubo extracardíaco. El 97% (79 pacientes) de los procedimientos se realizó con circulación extracorpórea. La mortalidad operatoria global, definida como los fallecimientos ocurridos dentro de los primeros 30 días de la cirugía de Fontan fue del 17.28% (14 pacientes).

El promedio de edad de los sobrevivientes fue de 7.62 ± 4.65 años (rango: 2.39 a 22.77), comparado con el promedio de edad de los fallecidos el cual fue de 5.96 ± 3.48 (rango: 1.85 a 14.34), no existiendo diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos.

De los 53 pacientes con diagnóstico de atresia tricuspídea, fallecen el 23.4% (LC 95%: 15 – 40%) y de los 28 pacientes con otros diagnósticos (Atresia pulmonar sin CIV, enfermedad de Ebstein y CAUV) fallecen el 32.14% (LC 95%: 16 – 52%) (Tabla 2). Al analizar la mortalidad operatoria, se encontró que el 13.21% de pacientes con atresia tricuspídea fallecen en este período, comparado con el 25% de muertes en el grupo de pacientes con otros diagnósticos. En la mortalidad tardía, mas allá de los 30 días de postoperatorio, fallecen el 15.22% de los pacientes con atresia tricuspídea y el 9.52% de los pacientes con otros diagnósticos. Al realizar la comparación de proporciones por límites de confianza para la distribución binomial, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en relación a la mortalidad operatoria y tardía.

En el grupo de sobrevivientes el promedio de edad fue de 7.62 ± 4.65 años, de la presión arterial media de la arteria pulmonar prequirúrgica fue de 12.69 ± 3.5 mmHg (rango: 7 – 22), índice de resistencias arteriolares pulmonares de 1.87 ± 1.25 U•W/m², presión diastólica final del ventrículo izquierdo de 7.51 ± 2.26 mmHg, fracción de expulsión de $65.16 \pm 9.7\%$, saturación de oxígeno preoperatoria de $78 \pm 7\%$ e índices de Nakata de 282.85 ± 98.30 mmM² y McGoon de 1.96 ± 0.39 . En el grupo de los fallecidos el promedio de edad fue de 5.96 ± 3.48 años, presión arterial media de la arteria pulmonar prequirúrgica fue

de 12.57 ± 3.65 mmHg , índice de resistencias arteriolares pulmonares de 1.90 ± 1.15 U•W/m², presión diastólica final del ventrículo izquierdo de 7.91 ± 3.74 mmHg, fracción de expulsión de $62.70 \pm 7.8\%$, saturación de oxígeno preoperatoria de $79 \pm 6\%$ e índices de Nakata de 291.36 ± 86.75 y McGoon de 2.24 ± 0.46 . No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los dos grupos en relación a estas variables (Tabla 3).

El promedio de tiempo de circulación extracorpórea en el grupo de los sobrevivientes fue de 121.48 ± 40 minutos, comparado con un promedio de 128.48 ± 32.25 minutos en el grupo de fallecidos, no existiendo diferencias estadísticamente significativas.

En 53 pacientes (65.4%) se realizó fenestración, 88% en 41 de los cuales se les realizó el procedimiento de Fontan con túnel intraatrial y 22% (12) con conducto extracardíaco.

De los 53 pacientes a quienes se les realizó fenestración durante el procedimiento de Fontan, fallecen el 20.75% comparado con el 42.86% (28 pacientes) a quienes no se les realizó. Esta diferencia fue significativa con un valor de $p < 0.036$ y un riesgo relativo de 1.5.

Al analizar las variables postoperatorias se encontraron diferencias significativas en relación a la presión media del atrio izquierdo (PAI) medida a las 72 horas de postoperatorio; cuando este valor fue ≥ 10 mmHg el riesgo de morir fue de 2.6 veces mayor que cuando el valor era inferior a 10 mmHg ($p < 0.05$, RM: 44.25, RR: 2.6).

Cuando se analizaron en forma conjunta la PAI y PAMP a las 72 horas de postoperatorio y sus valores fueron ≥ 10 mmHg y ≥ 20 mmHg respectivamente, se encontró que el riesgo de morir se incrementaba hasta 3.6 veces más que cuando los valores se encuentran por debajo de dichos valores ($p < 0.05$, RM:6.2, RR:3.6). El análisis de la PAMP como variable por si sola no demostró tener un papel como predictor de mortalidad en los pacientes operados de Fontan (Tabla 4).

El 38.27% (31 pacientes) presentó eventos arritmicos durante su estancia en la unidad de terapia intensiva, siendo las más frecuentes: Bloqueo AV en diferentes grados, disfunción del nodo sinusal, taquicardia y flúter atrial, taquicardia y fibrilación ventricular. El 22.5% de los pacientes requirió la implantación de un marcapasos definitivo.

El tiempo de estancia en la unidad de Terapia intensiva fue de 1 a 54 días con un tiempo de estancia hospitalaria total de 1.5 a 94 días. El tiempo de evolución de los derrames pleurales fue de 2 a 54 días con una media de 16 días. El volumen de los derrames pleurales por día, corregido por superficie corporal fue de 480.38 ± 326 ml/m²/día en los sobrevivientes, comparado con 744.12 ± 398.13 ml/m²/día en los fallecidos. El promedio de tiempo de ventilación mecánica en los sobrevivientes fue de 4.71 ± 8.48 días y el de los fallecidos de 5.51 ± 11.34 días, diferencias no relevantes desde el punto de vista estadístico.

Las principales causas de mortalidad operatoria fueron: Choque cardiogénico, hipovolémico secundario a sangrado o séptico y arritmia graves: taquicardia y fibrilación ventricular. En los pacientes que fallecieron después de los 30 días de postoperatorio hasta años después, el choque cardiogénico continúa

siendo la principal causa de muerte, registrándose además fallecimientos por eventos vasculares cerebrales de tipo tromboembólicos, enteropatía perdedora de proteínas e insuficiencia renal crónica.

El promedio de seguimiento posterior a la cirugía de Fontan fue de 55 meses en los sobrevivientes y de 6.7 meses en los fallecidos. La sobrevida global de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan durante los 14 años de estudio en nuestra institución fue de 71.6%

Discusión

El principio de la cirugía de Fontan consiste en la derivación del flujo venoso sistémico hacia las arterias pulmonares a través de un túnel lateral intraatrial o bien de un conducto extracardiaco. Esta cirugía se ha establecido como el tratamiento paliativo de elección para pacientes con cardiopatías congénitas complejas en las que una reparación biventricular no es posible.^{11,12}

Una vez que la posibilidad de mantener la perfusión arterial pulmonar sin la ayuda de una bomba contráctil fue demostrada, múltiples técnicas para conectar ambos sistemas fueron desarrolladas para establecer dicha conexión con la mínima pérdida energética y optimización del trabajo del ventrículo sistémico.¹²

El procedimiento de Fontan reduce la sobrecarga de volumen del ventrículo sistémico e incrementa la oxigenación arterial, mejorando la calidad de vida de los pacientes con atresia tricuspídea y otras cardiopatías con fisiología univentricular.

Las modificaciones que se han venido desarrollándose en las últimas décadas en la técnica quirúrgica han logrado importantes cambios en la reducción de la morbilidad y la mortalidad temprana. La mortalidad operatoria reportada en las etapas iniciales del procedimiento de Fontan alcanzó hasta un 20%, reduciéndose a un 4 a 9% dos décadas después de sus inicios, incluso en pacientes con cardiopatías de gran complejidad.³

En candidatos ideales para el procedimiento de Fontan se refiere una sobrevida al mes del 92%, disminuyendo al 88% al año, al 86% a los 5 años y 73% a los 15 años.⁴ Aunque se reporta en algunas series sobrevida al año de sólo 72% y de 46% a los 10 años donde se incluyen pacientes con atresia tricuspídea con discordancia ventrículo arterial, con atresia pulmonar, con obstrucciones del arco aórtico y otras cardiopatías complejas donde se incluyen los isomerismos izquierdo y derecho.¹⁴

En nuestro estudio encontramos una sobrevida al mes de la cirugía del 82.72%. Si bien la experiencia de nuestro grupo, en el procedimiento de Fontan, es de poco más de 15 años y el seguimiento de la serie de casos no ha podido hacerse más allá de una década, la sobrevida global del grupo fue del 71.6%, la cual es comparable con otras series publicadas.

La edad a la que se practica este tipo de procedimiento ha ido en descenso obteniéndose resultados quirúrgicos similares. Múltiples estudios han identificado a los de menores 3 años como un grupo con mayor riesgo de muerte, sin embargo la experiencia de algunos centros indica que en presencia de resistencias arteriolares pulmonares bajas y un sistema arterial pulmonar sin distorsiones los resultados por debajo de estas edades se puede considerar satisfactorio.^{3,15} No obstante lo anterior, continua la controversia del momento ideal en el que debe realizarse la cirugía y si el realizarla en forma más temprana puede modificar la calidad de vida y sobrevida de estos pacientes.¹⁴

En nuestro estudio no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en relación a la mortalidad en los tres grupos de edad estudiados de menores de 5 años, 5 a 9 años y 10 a 15 años.

Como ya se ha mencionado, el principio de Fontan inicialmente ideado para el manejo de la atresia tricuspídea, ha extendido su aplicación como procedimiento paliativo a una gran variedad de cardiopatías. Los aspectos morfológicos de los corazones de los pacientes que van a correcciones tipo Fontan son variados y complejos, teniendo como denominador común la imposibilidad para una corrección quirúrgica biventricular debido a la presencia de condiciones anatómicas desfavorables.¹⁶

En el presente estudio el 65.4% de los pacientes tenían diagnóstico de atresia tricuspídea y el 34.6% fue agrupado dentro de otros diagnósticos preoperatorios entre los que se incluyeron: Enfermedad de Ebstein, atresia pulmonar con septum íntegro y conexión atrio-univentricular.

Si bien las diferencias en la mortalidad entre estos 2 grupos no fueron estadísticamente significativas, se observó una mayor mortalidad en los primeros 30 días de postoperatorio en el grupo de pacientes con otras cardiopatías (32.14%), al compararlos con el grupo de la atresia tricuspídea (26.4%). Esta diferencia probablemente esté en relación con una mayor complejidad de las cardiopatías en el primer grupo y su asociación con otras lesiones que han sido identificadas como factores de riesgo, tales como: obstrucción subaórtica, persistencia de vena cava superior izquierda y obstrucción del arco aórtico.⁸

Por otra parte, el 61.7% de los pacientes fueron sometidos a algún procedimiento paliativo previo a la cirugía de Fontan. Al 58.7% se les realizó fístula

sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada, 28.3% fueron a procedimiento de derivación cavo-pulmonar bidireccional y al 13% se les realizó cerclaje de la arteria pulmonar, no existiendo diferencias significativas en relación a la mortalidad entre el grupo de pacientes sometidos a algún procedimiento previo y el grupo de pacientes quienes fueron a procedimiento de Fontan desde una primera etapa.

A pesar de lo descrito en la literatura, en nuestra serie hubo una baja incidencia de alteraciones en la vasculatura pulmonar, tales como distorsión o estenosis de las ramas pulmonares como consecuencia de la realización de un procedimiento paliativo previo.

Al analizar cada procedimiento por separado, se encontró que de los 13 pacientes que fueron sometidos a derivación cavo-pulmonar bidireccional como paso previo a la corrección definitiva, ninguno de ellos falleció en los primeros 30 días de postoperatorio. Si bien es cierto que el número de casos es reducido como para establecer conclusiones certeras, la evidencia encontrada sugiere que de manera ideal la corrección univentricular debe ser realizada en 2 etapas, siendo el primera la derivación cavo pulmonar bidireccional .

Este hecho ha sido ampliamente discutido en la literatura y la premisa de una corrección univentricular por etapas, se basa en la eliminación de la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico a edades mas tempranas, con disminución de la pre y postcarga, lograndose cambios mas favorables en la geometría ventricular y una mejor tolerancia de los retos hemodinámicos impuestos por la cirugía de Fontan ^{16,17}

En nuestra serie de pacientes, las variables hemodinámicas preoperatorias tales como la fracción de expulsión y de acortamiento del ventrículo sistémico, presión diastólica final del ventrículo sistémico, tamaño de las ramas pulmonares, índices de Nakata y McGoon, presencia de distorsión del árbol vascular pulmonar, presión media de la arteria pulmonar, resistencias arteriolares pulmonares totales y saturación arterial de oxígeno, no demostraron ser factores pronósticos en la mortalidad de los pacientes que fueron a cirugía de Fontan, al mostrar diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de sobrevivientes y el de fallecidos. Creemos que este hecho se deba a que la selección preoperatoria de todos los pacientes se hizo bajo criterios hemodinámicos estrictos y con el consenso del mismo equipo clínico y quirúrgico, tomando en cuenta los factores de riesgo y las consideraciones quirúrgicas en cada caso individual, por lo que el grupo de los 81 pacientes fue homogéneo en relación a estas variables.

Por otra parte, es bien conocido en nuestro medio el de que los pacientes no sólo consultan tardíamente si no que muchos no muestran apego terapéutico, lo que los convierte en candidatos de muy alto riesgo sin posibilidades de ser sometidos a cirugía de Fontan. Muchos de ellos tienen disfunción del ventrículo sistémico o algún grado de hipertensión arterial pulmonar. Para el manejo de aquellos pacientes de alto riesgo, destaca la modificación propuesta por Bridges y Castañeda, consistente en la realización de una fenestración en el túnel intraatrial o el tubo extracardiaco, con el propósito de establecer un cortocircuito de derecha a izquierda para mantener una precarga adecuada del ventrículo sistémico aún a expensas del compromiso de la oxigenación. A la vez, la fenestración disminuye

el grado de hipertensión venosa sistémica secundaria a elevación de las resistencias vasculares pulmonares o a disfunción del ventrículo sistémico.^{3,9,10}

Aunque aún existe controversia sobre su utilidad, la evidencia clínica muestra que muchos pacientes se encuentran en mejores condiciones con la fenestración, manteniendo un gasto cardíaco adecuado, a pesar de la desaturación secundaria al cortocircuito de derecha a izquierda a través de la misma. Existe la posibilidad de cierre quirúrgico o por intervencionismo al mejorar las condiciones clínicas del paciente.⁹

Los factores de riesgo que se consideran para realizar esta técnica quirúrgica son: el compromiso de la función cardíaca definida como una presión diastólica final del ventrículo sistémico elevada, resistencias pulmonares altas y edad menor de 2 años.^{9,18,19}

En nuestra cohorte se realizó fenestración en 53 pacientes (65.4%), con una mortalidad total, operatoria y tardía de 20.75% en comparación con el 42.86% en los 28 pacientes no fenestrados, esta diferencia representa un riesgo de morir de 1.5 veces mayor en los pacientes a quienes no se les realiza fenestración. Este hallazgo en principio sugieren la necesidad de complementar con una fenestración a los pacientes a los que son sometidos a alguna variante de cirugía de Fontan. La fenestración posteriormente podrá ser cerrada por cateterismo intervencionista entre los 6 meses a 1 año después de la cirugía, si la saturación de oxígeno es baja (<85%) y si al momento de su oclusión, en la sala de cateterismo, es bien tolerada desde el punto de vista hemodinámico.¹⁹

En cuanto a las variantes de la cirugía de Fontan, túnel lateral intraatrial o conducto extracardíaco, no hubo diferencias significativas en la mortalidad de

nuestro grupo. Sin embargo, el grupo de pacientes sometidos a colocación de conducto extracardiaco en nuestra serie es muy pequeño (12 pacientes) como para hacer conclusiones mas sólidas. En la literatura se considera al conducto extracardiaco como una alternativa quirúrgica que disminuye el riesgo de aparición de arritmias atriales tempranas y tardías cuando se la compara con el túnel intraatrial. Además esta variante quirúrgica, disminuye el tiempo de circulación extracorpórea, el tiempo de ventilación mecánica y de estancia en terapia intensiva.²⁰

De especial relevancia es la observación de las cifras de presión arterial pulmonar media (PAMP) y presión del atrio izquierdo (PAI) a las 72 horas de postoperatorio, momento en el que se considera han pasado los efectos secundarios de la circulación extracorpórea, que repercuten en las variables hemodinámicas.

En el análisis de nuestro grupo se encontraron diferencias significativas en relación a la PAI. Cuando este valor fue ≥ 10 mmHg el riesgo de mortalidad fue 2.6 veces mayor que cuando el valor era inferior a esta cifra. Cuando se analizaron en forma conjunta la PAI y PAMP a las 72 horas de postoperatorio y sus valores fueron ≥ 10 mmHg y ≥ 20 mmHg respectivamente, se encontró que el riesgo de morir se incrementaba hasta 3.6 veces.

Estos hallazgos ponen en evidencia la necesidad de una evaluación y un manejo intensivo en los pacientes con disfunción ventricular evidenciada por elevación de valores de PAMP y PAI en el postoperatorio. La toma de decisiones en pacientes con elevación de estos parámetros hemodinámicos estará dirigida

bien a l iniciar soporte ventricular o a proceder al desmantelamiento del Fontan. La mortalidad referida en estudios recientes en los casos que reciben asistencia ventricular es del 70% y en cuanto al desmantelamiento, en nuestro grupo analizado ocurrió en 4 pacientes con mortalidad del 50%. Lo anterior nos muestra fehacientemente que el paciente con una mala tolerancia a la circulación de Fontan, tiene una elevada mortalidad y tanto la asistencia ventricular como el desmantelamiento deben considerarse como procedimientos de rescate.¹⁹

Otro punto a considerar es que a pesar de una selección verdaderamente rigurosa, existe un grupo de pacientes en el cual no es posible predecir la evolución postoperatoria, por lo que la evaluación preoperatoria deberá dirigirse a mejorar el estudio de la función diastólica del ventrículo sistémico. En la literatura hay reportes que demuestran el compromiso de la función ventricular en la fase de relajación isovolumétrica. Esta alteración puede ser determinada por estudio hemodinámico y ayudar a la detección de pacientes que pudieran llegar a tener una evolución postoperatoria tórpida.⁷

En nuestra institución se está llevando a cabo estudio de resonancia magnética nuclear con gadolinio en todos los pacientes que van ha ser sometidos a cirugía de Fontan, con el fin de definir el grado de fibrosis del ventrículo sistémico y evaluar si este es un factor pronóstico a considerar en este grupo de pacientes.

Los derrames pleurales son uno de los factores de mayor morbilidad en el postoperatorio de la cirugía de Fontan y que conllevan a una estancia hospitalaria prolongada y condicionan la aparición de procesos infecciosos y depleción severa de proteínas.^{22.}

Algunos estudios muestran que los derrames pleurales se presentan entre el 13 y el 39 % de los pacientes después de la intervención quirúrgica. Los mecanismos que contribuyen al desarrollo de derrames pleurales persistentes después de la cirugía de Fontan son de orden Inflamatorio, hidrostático y hormonal. La respuesta inflamatoria resultante de la exposición a la circulación extracorpórea deriva en aumento de la permeabilidad vascular y fuga capilar. La presión hidrostática incrementada en la circulación de Fontan como consecuencia de factores que incrementan las resistencias pulmonares es uno de los mecanismos mas estudiados. Finalmente, la activación neurohormonal que involucra al sistema renina-angiotensina, así como al factor natriurético atrial y la vasopresina contribuyen en buena medida a la persistencia de los derrames pleurales. Se ha reportado que la fenestración del túnel intraatrial o bien del conducto extracardíaco reducen significativamente la duración de ésta complicación.²²⁻²⁴

En nuestro estudio al comparar el grupo de sobrevivientes con el de fallecidos, no se encontró una diferencia significativa en cuanto al volumen total corregido por superficie corporal. Tampoco se encontró relación alguna entre los valores de PAI y PAMP con un mayor volumen de derrame pleural. Sin embargo, en nuestro grupo de pacientes, los derrames pleurales fueron el motivo más frecuente de estancia hospitalaria prolongada y contribuyeron en buena medida con la morbilidad tardía.

CONCLUSIONES

La cirugía de Fontan continúa siendo la alternativa quirúrgica para el manejo de las cardiopatías complejas con fisiología univentricular. A pesar de diagnósticos cada vez más tempranos y una selección más rigurosa de los pacientes, la mortalidad continúa siendo importante. La información obtenida sugiere que el llevar a cabo la corrección quirúrgica univentricular en dos tiempos, con una derivación cavo-pulmonar bidireccional como primera etapa y la realización de fenestración reducen el riesgo operatorio. La elevación postoperatoria de la PAI y de la PAMP a las 72 horas se consideran factores pronósticos para la mortalidad en los primeros 30 días.

Se hace necesario la identificación de otros factores de riesgo para definir la evolución y el pronóstico postoperatorio de estos pacientes.

TABLA 1

DIAGNÓSTICO	N°	PORCENTAJE	EDAD	GÉNERO			
			MEDIA Y DE	F	%	M	%
Atresia Tricuspídea	53	65.4%	6.36 ± 3.6	28	52.8	25	47.2
Conexión Atrio-univentricular	14	17.3%	5.61 ± 2.37	5	35.7	9	64.3
Atresia Pulmonar sin CIV	11	13.6%	10.53 ± 5.39	9	81.8	2	18.2
Anomalía de Ebstein	3	3.7%	15.87 ± 4.89	2	66.6	1	33.4

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL, MEDIAS Y DESVIACIONES ESTÁNDAR DE LA POBLACIÓN SOMETIDA A CIRUGÍA DE FONTAN SEGÚN DIAGNÓSTICO, GÉNERO Y EDAD.

TABLA 2

DIAGNÓSTICO	NÚMERO DE PACIENTES	NÚMERO DE MUERTES	PORCENTAJE MUERTES
Atresia Tricuspídea	53	14	26.4%
CAUV	14	4	28.6%
AP sin CIV	11	4	36.36%
Anomalía de Ebstein	3	1	33.33%

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE LA MORTALIDAD EN LA POBLACIÓN DE PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE FONTAN SEGÚN EL DIAGNÓSTICO ANATÓMICO.

TABLA 3

VARIABLE	SOBREVIVIENTES	FALLECIDOS	VALOR DE p
EDAD (Años)	7.62 ± 4.65	5.96 ± 3.48.	NS
PAMP (mmHg)	12.69 ± 3.50	12.57 ± 3.65	NS
IRVAT(U•W)	1.87 ± 1.25	1.90 ± 1.15	NS
PD2VI (mmHg)	7.51 ± 2.26	7.91 ± 3.74	NS
FE (%)	65.16 ± 9.7	62.70 ± 7.8	NS
NAKATA	282.85 ± 98.30	291.36 ± 86.75	NS
McGOON	1.96 ± 0.39	2.24 ± 0.46	NS

DISTRIBUCIÓN DE LAS VARIABLES PREOPERATORIAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE FONTAN, MEDIAS Y DESVIACIONES ESTANDAR SEGÚN LA MORTALIDAD.

TABLA 4

PAMP ≥ 20mmHg	PAI ≥ 10mmHg	N° PCTES	DEF.	%	LC 95%	VALOR p	RR	RM
+	+	10	5	50	19 - 81	0.05	3.6	6.2
+	-	20	3	15	3 - 38	NS	0.55	0.47
-	+	4	2	50	7 - 93	0.05	2.6	4.25
-	-	34	10	21.74	11 - 36			

RIESGO DE MORTALIDAD EN RELACIÓN A PRESIÓN ARTERIAL PULMONAR MEDIA (PAMP) Y PRESIÓN DE ATRIO IZQUIERDO (PAI).

RR: Riesgo Relativo.

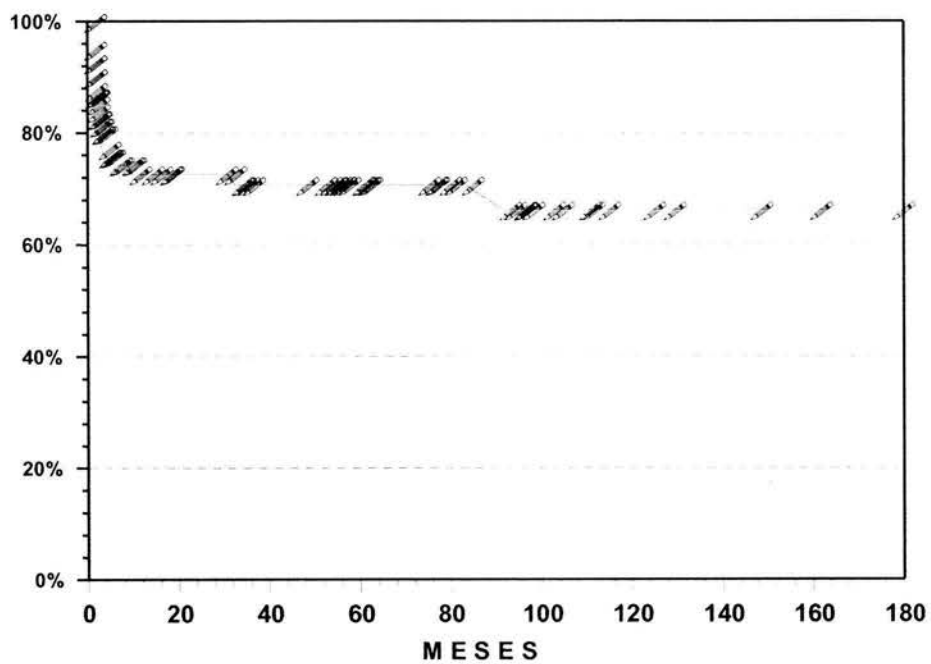
RM: Razón de Momios

TABLA 5

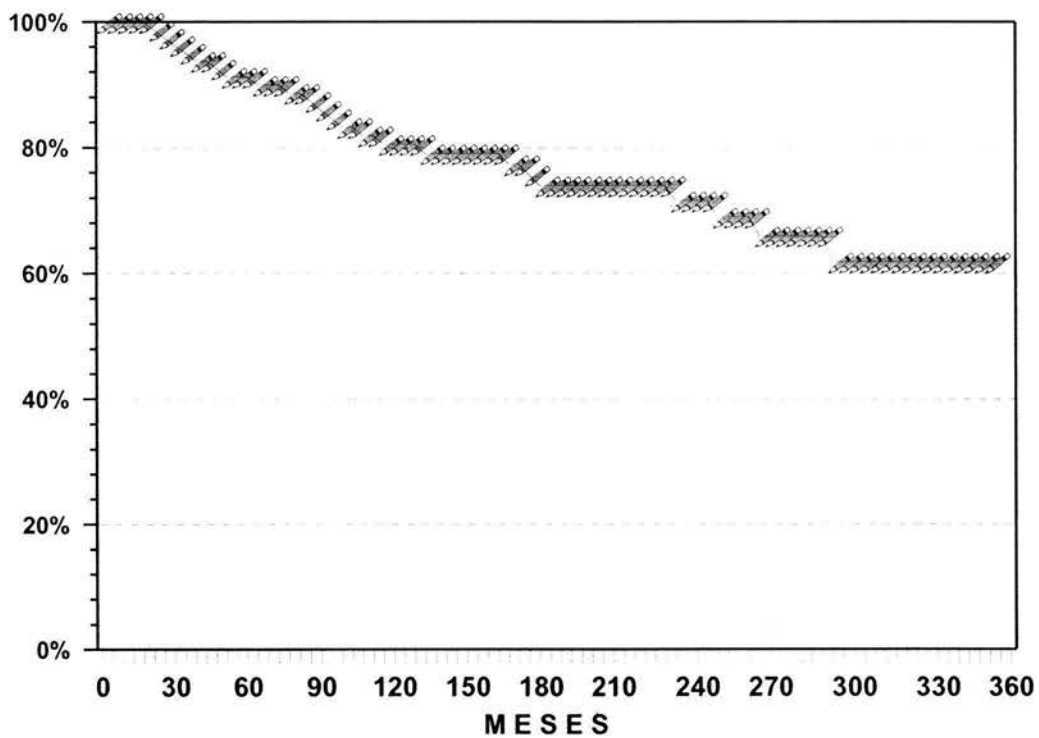
VARIABLE	SOBREVIVIENTES	FALLECIDOS	VALOR DE p
Fenestración	42	11	0.036
Derrames pleurales ml/m²/d	480.38 ± 326	744.1 ± 398.1	NS
Tiempo ventilación (días)	4.71 ± 8.48	5.51 ± 11.34	NS
Tiempo en UCIP (días)	1 a 54	1.5 a 94	NS

DISTRIBUCIÓN DE LAS VARIABLES POSTOPERATORIAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE FONTAN SEGÚN LA MORTALIDAD.

**CURVA DE SOBREVIVENCIA DE 81 PACIENTES
POST-CIRUGÍA DE FONTAN**



**CURVA DE SOBREVIDA GLOBAL DE 81 PACIENTES
OPERADOS POR TÉCNICA FONTAN**



BIBLIOGRAFÍA

1. Burkhart H, Dearani J, Mair D, Warnes C, Rowland C, Schaff H, Puga F, Danielson G. The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc surg* 2003; 125:1252-59.
2. Geggel R. Update on the modified Fontan procedure. *Current Opinion in Cardiology* 1997; 12:51-62.
3. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992;86(5 suppl):II80-4.
4. Fontan F, Kirklin J, Fernández G, Costa F, Naftel D, Tritto F, Blackstone E. Outcome of a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
5. De Leval MR. The Fontan circulation: What have we learned? What to expect? *Pediatr Cardiol* 1998;19:316-20.
6. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertran H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: Residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002;74:778-85.

7. Border W, Syed A, Michelfelder E, Khoury P, Uzark, Manning P, Pearl J. Impaired systemic ventricular relaxation affects postoperative short-term outcome in Fontan patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1760-64.
8. Freedom R, Hamilton R, Yoo SJ, Mikailian H, Benson L, McCrindle B, Justino H, Williams W. The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young* 2000;10(4):307-331.
9. Ramírez S, Caderón J, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A. Cirugía de Fontan Fenestrado en pacientes de alto riesgo. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998;68:377-82.
10. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J, Sasaki N, Asano H, Kyo S, Yokote Y, Ishizawa A. Ventricular afterload and ventricular work in Fontan circulation: comparison with normal two-ventricle circulation and single ventricle circulation with Blalock-Taussig shunts. *Circulation* 2002;105:2885-92.
11. Chun D, Schamberger M, Flashpohler, Turrentine M, Brown J, Farrel A, Girod D. Incidence, outcome, and risk factors for stroke after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 2004;93:
12. Stam C, Friehs I, Mayer J et al. Long term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:28-41.

13. Sittiwangkul R, Azaki A, Van Arsdell G, Williams W, McCrindle B. Outcome of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg* 2004;77:889-94.
14. Caderón J, Ramírez S, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A. Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". *Arch Inst Cardiol Mex* 1997;67:210-16.
15. Weber H, Gleason M, Myers J, Waldhausen J, Cyran S, Baylen B. The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:828-33.
16. Mainwaring R, Lamberti J, Uzark K, Spicer R, Cocalis M, Moore J. Effect of accessory pulmonary blood flow on survival after bidirectional Glenn procedure. *Circulation* 1999;100:151-62.
17. Ro P, Rychik J, Cohen M, Mahle W, Rome J. Diagnostic Assessment before Fontan operation in patients with bi-directional cavopulmonary anastomosis. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:184-7.
18. Jacobs M, Norwood W. The Fontan operation: Influence of modifications in morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994;58:945-52.

19. Goff D, Blume E, Gauvreau K, Mayer J, Lock J, Jenkins K. Clinical outcomes of fenestrated Fontan patients after closure: The first 10 years. *Circulation* 2000;102:2094-99.
20. Booth K, Roth S, Thiagarajan R, Almodovar M, Del Nido P, Laussen P. Extracorporeal membrane oxygenation support of the Fontan and bidirectional Glenn Circulations. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1341-8.
21. Azakie A, McCrindle B, Van Arsdell G, Benson L, Coles J, Hamilton R, Freedom R, Williams W. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at single institution: Impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:1219-28.
22. Mastalir E, Kalil K, Horowitz E, Wender O, Sant Anna J, Prates P, Nesralla I. Late clinical outcomes of Fontan operation in patients with tricuspid atresia. *Arq Bras Cardiol* 2002;79:12-25.
23. Gupta A, Dagget C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk Factors for persistent pleural effusions after extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:1664-9.
24. Gentles M, Gauvreau K, Newburger J, Lock J, Kupfer-Schmid, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-91.

25. Bridges N. Fenestration of the Fontan Baffle: benefits and complications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;1:9-14.

26. Mott A, Spray T, Gaynor W, Godinez R, Nicolson S, Steven J, De Campli W, Schears G, Wernovsky G. Improved early results with cavopulmonary connections. *Cardiol Young* 2001;11:3-11.

27. Nakano T, Kado H, Ishikawa S, Shiokawa H et al. Midterm surgical results of total cavopulmonary connections: Clinical advantages of the extracardiac conduit method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:730-7.