

11251

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHAVEZ"
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA**

**ENTEROPATIA PERDEDORA DE PROTEINAS SECUNDARIA A
CIRUGÍA DE FONTAN**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA
DR. JOSÉ ANTONIO GARCÍA MONTES
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
CARDIOLOGÍA PEDIATRICA**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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).

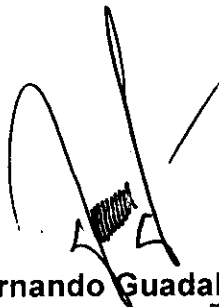
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHAVEZ"
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

ENTEROPATIA PERDEDORA DE PROTEÍNAS SECUNDARIA A
CIRUGÍA DE FONTAN



Dr. José Fernando Guadalajara Boo
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

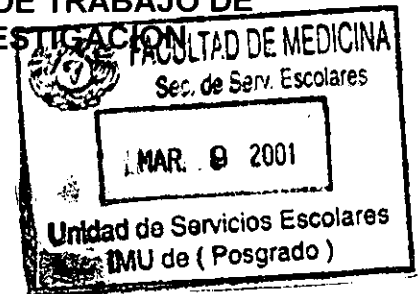


INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHAVEZ
Dirección de
Enseñanza



Dr. Juan Calderón Colmenero
ASESOR DE TRABAJO DE

INVESTIGACIÓN FACULTAD DE MEDICINA



“para que un hombre esté verdaderamente llamado a ejercer la medicina, requiere tener disposición natural para practicarla”

Hipócrates

Gracias a todas aquellas personas que de alguna u otra Manera contribuyeron a mi formación.

INDICE

RESUMEN EN ESPAÑOL	1
RESUMEN EN INGLES	2
INTRODUCCIÓN	3
1 MATERIAL Y METODOS	4
2 RESULTADOS	5
3 DISCUSIÓN	7
CONCLUSIÓN	10
ANEXOS	11
BIBLIOGRAFÍA	13

RESUMEN

La cirugía de Fontan y sus variantes han sido utilizadas en el tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas donde existe un sólo ventrículo funcional. Dentro de las complicaciones secundarias, a dicho procedimiento quirúrgico, destaca la enteropatía perdedora de proteínas con una frecuencia que va de 3 a 24%. Se desconoce su etiología aunque se ha relacionado a hipertensión venosa sistémica presente en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, sin embargo en un 25% de los pacientes con esta complicación la presión venosa central es menor a 15 mmHg. El pronóstico es malo con una mortalidad que alcanza el 50%. El presente estudio tuvo como objetivo conocer la frecuencia, forma de presentación y respuesta al manejo establecido. Se llevo a cabo una análisis retrospectivo de enero de 1990 a diciembre de 1998 de 48 paciente sometidos a cirugía de Fontan. El 68.7% tenían atresia tricuspídea, 12.4% atresia pulmonar y 28.7 otro tipo de cardiopatía. Su edad promedio fue de 6.5 ± 4.3 años con una mortalidad de 16.65%. Dos pacientes desarrollaron enteropatía perdedora de proteínas (4.1%). El manejo establecido fue con esteroides, dieta con triglicéridos de cadena media, reposición de albúminas y electrolitos y se realizo fenestración quirúrgica del tubo intratrial en un caso, el cual fallece y con cateterismo intervencionista en otro, logrando franca mejoría. Se concluye que el tratamiento actual de la enteropatía perdedora de proteínas después de cirugía de Fontan esta asociada a una elevada morbi-mortalidad. Deben ser establecidas estrategias preventivas.

Palabras clave: Enteropatía perdedora de proteínas; cirugía de Fontan cardiopatía congénita;

SUMMARY

The Fontan surgery or its modifications remains the primary surgical procedure for children with complex congenital heart disease. Outcome has been shown to be influenced by an increasing number of early and late postoperative problem includes protein-losing enteropathy. This problem occurs with widely variant severity in 3 for 24% of patients who undergo the Fontan operation. Although the principal cause of this sequel has been recognized as high venous pressure with attendant impairment of lymphatic drainage, autoimmune process have been suggested as a possible pathogenetic factor. This retrospectively study analyzes the data of 48 patients after Fontan-type surgery in the period 1990 to 1998. Special attention was given to the treatment strategies used ant heir effect outcome. The incidence of protein-losing enteropathy was 4.1%. Medium age at Fontan-type surgery was 6.5 ± 4.3 years with mortality of 16.65%. Despite standard therapy, witch includes a low fat medium-chain triglyceride diet, diuretics, serum albumin infusions, and the use of corticosteroid therapy with insatisfactorious evolution. Percutaneous surgery fenestration Goretex intra-atrial conduit was performed in one case and percutaneous fenestration in other with clinical improvement

Conclusion. We conclude that the current treatment of protein-losing enteropathy after Fontan operation is associated with a very high mortality and morbidity rate. Preventive strategies are necessary.

Key Words: Protein-losing enteropathy; Fontan surgery; Congenital heart defect

INTRODUCCION

Fue en la década de los 40 cuando se observó, de manera experimental en animales, que no era indispensable la función del ventrículo derecho para mantener la circulación pulmonar. Varios autores idearon y realizaron diversas técnicas con la finalidad de derivar el flujo venoso hacia los pulmones excluyendo al ventrículo derecho.

Fontan y colaboradores introdujeron este concepto en el tratamiento quirúrgico de la atresia tricuspídea, para lo cual el retorno venoso sistémico fue derivado del atrio derecho a la arteria pulmonar y de esta forma se logró excluir el ventrículo rudimentario presente en este tipo de cardiopatía congénita. Posteriormente se han realizado modificaciones para aplicar este principio en el manejo quirúrgico de cardiopatías congénitas complejas cuya característica básica es la presencia de un ventrículo único funcional.

A finales de los noventa las diversas modificaciones a la técnica de Fontan han logrado minimizar tanto la morbilidad como la mortalidad. En algunos centros hospitalarios se alcanza la circulación tipo Fontan en 2 etapas, siendo la primera la derivación cavo-pulmonar bidireccional, que consiste en la unión termino-lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar, para después, en el segundo tiempo, derivar el flujo de la vena cava inferior a través de un túnel intra-atrial hacia el piso de la misma rama pulmonar a lo que se denomina derivación cavo-pulmonar total. ⁽¹⁻⁸⁾

En pacientes bien seleccionados se han reportado sobrevida que fluctúan entre el 83 y el 100% y con una baja morbilidad y en pacientes de "alto riesgo" se reporta una sobrevida del 25 - 83%. ^(1,4,5)

En el postoperatorio de pacientes con cirugía de Fontan la presión venosa elevada es necesaria para mantener un buen flujo pulmonar, pero contribuye a ocasionar retención de líquidos con los consecuentes: derrame pleural, pericardico y ascitis. Se reporta esta situación entre un 10 a un 15% de las derivaciones cavo-pulmonares bidireccionales, lo que contribuye a más días de estancia hospitalaria, a depleción nutricional e inmunológica. ⁽⁹⁾ También se ha

implicado, en estas alteraciones, a la elevación del factor natriurético atrial que ocurre después de la circulación extracorporea, como factor contribuyente para la retención de líquidos.^(6,8)

Otras complicaciones que presentan los pacientes postoperados de Fontan es la enteropatía perdedora de proteínas y que frecuentemente se relaciona con la mortalidad de estos pacientes.^(10,11,12,14) Se refiere una incidencia del 3 al 13% de los pacientes con cirugía de Fontan⁽¹³⁾, con una presentación temprana a los 6 meses como tardía hasta los 2 años posteriores a la cirugía. Después de los 5 años puede presentarse hasta en un 46%.⁽¹³⁾ La sobrevida a 5 años se ha reportado en un 59% y se menciona una mortalidad global del 50%.⁽¹⁴⁾

El presente estudio tuvo como objetivo conocer la frecuencia, comportamiento clínico y hemodinámico, así como el tratamiento establecido y resultados en pacientes con enteropatía perdedora de proteínas secundaria a cirugía de Fontan.

MATERIAL Y METODOS

El estudio se llevó a cabo en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, de enero de 1990 a diciembre de 1998. Se revisaron los expedientes de todos los pacientes a los que se le realizó cirugía de Fontan durante este periodo con recolección de los datos de las siguientes variables: edad, sexo, diagnóstico de su cardiopatía, cirugía realizada previamente al procedimiento de Fontan, su seguimiento, datos clínicos y de laboratorio para el diagnóstico de enteropatía perdedora de proteínas, así como el tratamiento establecido, respuesta al mismo, y su seguimiento. Es un estudio de serie de casos, observacional, descriptivo y retrospectivo.

RESULTADOS

Se operaron 48 pacientes durante el periodo del estudio, 22 del sexo femenino y 26 masculino. El principal diagnóstico fue atresia tricuspídea (cuadro I), de los cuales 30 tenían una cirugía paliativa previa al procedimiento de Fontan (cuadro II) con una edad promedio de 12.7 ± 9.29 meses

A 28 pacientes se realizó derivación cavo-pulmonar total con fenestración, 6 con tubo extracardiaco con una edad promedio de 6.5 ± 4.3 años. Con una mortalidad temprana en 8 pacientes (16.6%) y una mortalidad total hasta el momento de 13 pacientes (27%). Su estancia en la terapia intensiva fue de 6.1 ± 6 días, ventilación mecánica $6.6 \text{ días} \pm 16.7 \text{ días}$. 8 pacientes tuvieron parálisis diafragmática. A 11 pacientes se les dio tratamiento con anticoagulantes, de los cuales en 3 pacientes se demostró trombo en el interior del tubo intracardiaco, en 2 pacientes el tratamiento fue quirúrgico y en todos se administró acenocumarínicos. A los 8 restantes se les manejo de manera preventiva con antiagregantes plaquetarios. Dos pacientes (4.1%) desarrollaron enteropatía perdedora de proteínas. A continuación se describe estos casos, con el tratamiento establecido y resultados.

Caso 1: Masculino que a los 8 meses se le diagnóstico atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar por lo que realiza derivación cavo-pulmonar bidireccional y constricción de la pulmonar con buena evolución. A los 4 años de edad se completo la derivación cavopulmonar total con fenestración; con los siguientes parámetros hemodinámicos: presión media pulmonar de 10 mmHg, presión telediastólica del ventrículo izquierdo 8 mmHg, índice de Nakata 248 mm^2 y McGoon 2.3. Su evolución postquirúrgica fue adecuada con 2 días de ventilación mecánica y 3 días de estancia en la terapia intensiva, con drenaje pleural derecho de 40 días e izquierdo de 45 días. Presento parálisis diafragmática derecha y alteraciones del ritmo con bloqueo A-V. Fue egresado con el siguiente tratamiento: furosemide, digoxina y ácido acetilsalicílico. Un año después de la cirugía presentó cuadro diarreico con edema generalizado, ascitis y derrame pleural. En los exámenes de laboratorio se encontró: hipoalbúminemia (0.8 a 1.2 gr),

hipocalcemia e hipokalemia. Se realizó prueba de D-xilosa que fue positiva, biopsia intestinal que reporto linfangiectasias, por lo que se inició tratamiento con esteroides, dieta con triglicéridos de cadena media, reposición de albúmina intravenosa y de electrolitos. Sus internamientos se volvieron frecuentes por la gran repercusión sistémica, con procesos infecciosos intercurrentes. El estudio ecocardiográfico demostró una buena función sistólica del ventrículo sistémico sin insuficiencia de la válvula atrioventricular con fenestración pequeña. El cateterismo cardíaco determinó una presión pulmonar de 18/12-14 mmHg, VI 90/6-8 mmHg, AD 14 mmHg y IRP 4.34. Se realiza dilatación con balón a la fenestración sin lograr su ampliación, por lo que se decide su intervención quirúrgica para dicha ampliación, colocación de marcapaso bicameral y plicatura diafragmática. Su evolución postoperatoria fue tórpida, desarrolla proceso infeccioso sistémico con poca respuesta a los antibióticos y finalmente presenta falla orgánica múltiple y muerte.

Caso 2: femenino que se conoció a los 19 meses de edad con diagnóstico de atresia tricuspídea, comunicación interatrial e interventricular y estenosis pulmonar, realizándole fístula de Blalock-Taussig izquierda con gore-tex de 5 mm. A los 8 años de edad se realiza derivación cavopulmonar total con fenestración, con evolución favorable, extubándose en las primeras 24 hrs de cirugía, con 4 días de estancia en la terapia intensiva y 11 días después de la cirugía se retiran sondas pleurales. Presento parálisis diafragmática derecha. Reingresa 3 meses después por derrame pleural derecho con resolución con sonda pleural. A los 2 años de la cirugía reingresa al hospital por edema generalizado, ascitis, hipokalemia, hipocalcemia, con proteínas séricas bajas con hipoalbuminemia y evacuaciones disminuidas de consistencia. Se diagnosticó enteropatía perdedora de proteínas y se inicio tratamiento con dieta con triglicéridos de cadena media, hiperprotéica e hipercalórica con reposición de albúmina intravenosa, así como de electrolitos con buena respuesta al manejo. Sin embargo en su evolución presentó repetidos cuadros similares.

Se realiza cateterismo cardíaco en octubre de 1998, no encontrándose obstrucción en la derivación cavo-pulmonar con la presencia de fenestración del tubo interatrial pequeña, con presión pulmonar media de 16 mmHg. En diciembre de 1998 reingresa nuevamente con datos de sepsis, edema generalizado, ascitis con hipocalcemia, hipokalemia e hipoalbuminemia y endocarditis con presencia de vegetación pequeña en tronco de la pulmonar y artritis séptica de cadera izquierda que obligó a una artrotomía y a tratamiento con doble esquema de antibiótico y anfotericina B.

Se realiza cateterismo cardíaco y con el apoyo de ecocardiograma transesofágico se punciona el tubo interatrial de gore-tex y se realiza dilatación con balón Numed 8 en dos ocasiones y posteriormente balón Numed 14 para dejar una fenestración adecuada con corto circuito de derecha a izquierda situación corroborada con ecocardiograma y angiografía.

El ecocardiograma transtorácico de control reportó fenestración con corto circuito adecuado. Los niveles de potasio y calcio se normalizaron y tuvo incremento de niveles séricos de albúmina hasta 3 gr/dl y proteínas totales de 6.1 gr/dl (previas de 3.5 gr y albúmina de 1.8 gr). Se dio de alta del hospital una vez resuelto el cuadro infeccioso y con seguimiento por ortopedia.

DISCUSION

La enteropatía perdedora de proteínas es una entidad poco frecuente de los pacientes con cirugía de Fontan, que produce una afección sistémica con una incidencia que se reporta en la literatura de 3 a 24%.^(12,14) La causa no está bien establecida, en nuestro estudio de 48 pacientes operados se presentó esta complicación en 2 pacientes (4.1%) siendo lo esperado de esta complicación después de la cirugía de Fontan, con un pronóstico muy pobre y con una elevada mortalidad que alcanza hasta el 50%.

La causa de la enteropatía perdedora de proteínas no ha sido bien establecida. Se ha relacionado con factores hemodinámicos, problemas obstructivos, presiones venosas altas crónicas, condicionando alteraciones en el drenaje del

sistema venoso a nivel portal y provocando a nivel intestinal incremento en la producción de linfa por incremento en la presión de la vena cava inferior y sistema portal y dando problemas en el drenaje venoso por incremento de la presión venosa a nivel de vena cava superior y conducto torácico. Estas alteraciones causan cambios en la membrana de la mucosa gastrointestinal estimulando la pérdida de proteínas y como consecuencia hipoalbuminemia y edema generalizado, ⁽¹⁵⁾ así como también pérdida de linfocitos e inmunoglobulinas. ⁽¹⁶⁾ La presión incrementada del sistema venoso también se ha correlacionado con el incremento de alfa-1-antitripsina fecal. ⁽¹³⁾

Un incremento en la presión linfática pulmonar puede producir edema intersticial pulmonar y contribuir en el incremento de las resistencias pulmonares y por lo tanto influir en el incremento de la presión del sistema venoso. ⁽¹⁷⁾

Hay otras patologías cardíacas donde se ha visto incremento en la presión del sistema venoso especialmente de la vena cava superior (pericarditis constrictiva, falla cardíaca congestiva terminal, obstrucción de la anastomosis en la cirugía de Mustard y derivación cavo-pulmonar bidireccional).

La función ventricular puede estar relacionada como factor agregado en pacientes con enteropatía perdedora de proteínas, especialmente disfunción ventricular, insuficiencia de la válvula atrio-ventricular e incremento en las resistencias vasculares pulmonares.

Hay estudios que reportan pacientes con enteropatía perdedora de proteínas en que no se observa presión venosa alta. En un 25% de pacientes con esta complicación la presión del atrio derecho fue menor de 15 mmHg, una presión muy aceptable para pacientes con procedimiento de Fontan.

La enteropatía perdedora de proteínas a variantes de cirugía de Fontan se ha considerado que este relaciona con el incremento de la presión venosa sistémica y esta a su vez incrementa la presión del sistema linfático central condicionando linfangiectasias y pérdida de proteínas. Se manifiesta principalmente con evacuaciones disminuidas de consistencia, con pérdida de proteínas condicionando hipoalbuminemia, derrame pleural, pericardico, ascitis, depleción del sistema inmune y por lo tanto procesos infecciosos intercurrentes. Los

exámenes de laboratorio clínico como determinación de alfa-1-antitripsina, determinación de electrolitos séricos (calcio, magnesio y potasio principalmente), así como albúmina sérica generalmente se encuentran bajos. También está comprometido el sistema de coagulación, con disminución de antitrombina III, proteína C y S y alteraciones de las pruebas de función hepática. ⁽¹⁰⁻¹⁴⁾

Se han desarrollado diferentes estrategias para el tratamiento de la enteropatía perdedora de proteínas con resultados poco alentadores hasta el momento. El tratamiento con el que se cuenta puede ser médico, quirúrgico, cateterismo intervencionista o mixto.

El tratamiento médico consiste en administración de diuréticos, vasodilatadores para disminuir la poscarga ventricular, así como antiarrítmicos y anticoagulantes, esteroides, administración de albúmina, reposición de electrolitos y dieta especial con triglicéridos de cadena media básicamente.

Las diferentes opciones de tratamiento para la enteropatía perdedora de proteínas han sido ya descritas con resultados muy variados. El tratamiento quirúrgico, en pacientes con enteropatía perdedora de proteínas, se ha asociado con alta mortalidad, desde la valvuloplastia de la insuficiencia de la válvula atrioventricular, corrección de estenosis en sitios de anastomosis, resección de trombos intracardiacos, implantación de marcapaso, realización o ampliación de fenestración, exclusión del retorno venoso portal de la circulación cavopulmonar ⁽¹²⁾ hasta trasplante cardíaco. En nuestro caso que requirió tratamiento quirúrgico la evolución fue muy mala con desarrollo de sepsis y falla orgánica múltiple.

Dada la alta mortalidad en el tratamiento quirúrgico de estos pacientes, los procedimientos de intervencionismo son una alternativa, con dilatación con balón y/o colocación de stent, así como reportes de los beneficios de fenestración por técnica percutánea del septum interatrial y tubo interatrial. ^(12,16,18,19) En los pacientes se realizó intervencionismo teniendo éxito solamente en uno de ellos, con disminución de la sintomatología, con incremento de niveles séricos de proteínas y albúmina, así como corrección de sus electrolitos séricos y resolución de su proceso séptico.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

CONCLUSION

La enteropatía perdedora de proteínas es una entidad poca conocida que requiere estudios controlados para conocer la génesis de su fisiopatología, de la función linfática intestinal y de la respuesta compensatoria a la elevada presión venosa sistémica con que cursan los pacientes sometidos a cirugía de Fontan

REFERENCIAS

- 1.- Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL and Girod DA. Ventricular function in the single ventricle before and after Fontan surgery. Am J Cardiol 1991; 67:1390 - 1395
- 2.- Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Rijlaarsdam M, Buendía A, Zabal C, et al. Use of the bidirectional cavopulmonary shunt in patients under one year of age. Cardiol Young 1995; 5:28-30.
- 3.- Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A, et al. Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Arch Inst Cardiol Méx 1997; 67:210-216.
- 4.- Ramírez S, Calderón-Colmenero J, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A Cirugía de Fontan Fenestrado en pacientes de alto riesgo. Arch Inst Cardiol Méx 1998; 68:377-382.
- 5.- Bridges ND, Loch JE, and Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Circulation 1990;82:1681 – 1689
- 6.- Stewart JM, Gewitz MH, Clark BJ, Seligman KP, Romano A, Zeballos GA, et al. The role of vasopressin and atrial natriuretic factor in postoperative fluid retention after the Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102: 821-829
- 7.- Seliem MA, Baffa JM, Vetter JM, Chen S-L, Chin AJ and Norwood WI. Changes in right ventricular geometry and heart rate early after Hemi-Fontan Procedure. Ann Thorac Surg 1993;55:1508 – 1512
- 8.- Jacobs ML, and Norwood WI. Fontan operation: influence of modifications on morbidity and mortality. Ann Thorac Surg 1994;58:945 – 952
- 9.- Mainwaring RD, Lamberti JJ, Moore JW, Billman GF, and Nelson JC. Comparison of the hormonal response after bidirectional Glenn and Fontan Procedures. Ann Thorac Surg 1994;57:59 – 64
- 10.- Jonas RA. Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:522-524
- 11.- Davis CA, Driscoll DJ, Perrault J, Greenwood DH, Schaff HV, Puga F, et al.

Enteric protein loss after the Fontan operation. Mayo Clin Proc 1994;69:112 – 114

12.- Warnes CA, Feldt RH, and Hagler DJ. Protein losing enteropathy after the Fontan operation: successful treatment by percutaneous fenestration of theAtrial septum. Mayo Clin Proc 1996;71:378 – 379

13.- Thorne SA, Hooper J, Kemp M, and Somerville J. Gastro-intestinal protein loss in late survivors of Fontan surgery and other congenital heart disease. Eur Heart J 1998;19:514 – 520

14.- Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:1063 – 1673

15.- Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Tanamati C, Reis H, Sobrinho V, and Jatene A. Cavo-pulmonar anastomosis excluding the portal venous return: An alternative for patients with protein-losing enteropathy secondary to the Fontan procedure. Cardiol Young 1998;8:221 – 227

16.- Lemes V, Murphy AM, Osterman FÁ, Laschinger JC, and Kan JS. Fenestration of extracardiac Fontan and reversal of protein-losing Enteropathy: case report. Pediatr Cardiol 1998;19:355 – 357

17.- Leval MR. The Fontan circulation: what have We learned? What to expect? Pediatr Cardiol 1998;19:316 – 320

18.- Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M. Percutaneous fenestration of the atrial septum reduces protein-losing enteropathy after the Fontan operation. Br Heart J 1994;72:591 – 592

19.- Jacobs M, Rychik J, Byrum C, Norwood WJ. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: resolution after baffle fenestration. Ann Thorac Surg 1996;61:206 - 208

CUADRO I Diagnóstico de las cardiopatías

Diagnóstico	No. (%)
Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar	27 (56.2)
Atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar	6 (12.5)
Atresia pulmonar sin CIV	4 (8.3)
Atresia pulmonar con CIV y VD hipoplásico	2 (4.1)
Enfermedad de Ebstein	2 (4.1)
Otras cardiopatías con corazón univentricular	7 (14.6)
Total	48 (100)

CIV comunicación interventricular, VD ventrículo derecho

CUADRO II CIRUGIA REALIZADA PREVIO A FONTAN

Procedimiento	No.	%
Fistula sistematico-pulmonar	20	66.6
Derivación cavopulmonar bidireccional (DCPB)	5	16.6
Constricción de la arteria pulmonar	3	10
DCPB + constricción de arteria pulmonar	1	3.3
DCPB + Damus-Kaye-Stansel	1	3.3
Total	30	100