



11251  
**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**

**CIRUGÍA DE FONTAN  
RESULTADOS QUIRÚRGICOS Y  
SEGUIMIENTO A MEDIANO PLAZO**

**TESIS DE POSGRADO**

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN:

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A :**

**DRA. REGINA VIESCA LOBATÓN**



**TUTOR DE TESIS: DR. JUAN CALDERÓN COLMENERO**

**MÉXICO, D.F.**

**JUNIO 2005**

m346074



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.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Regina Viera Lobato

FECHA: 13/06/05

Regina Viera Lobato



J Calderón

Tutor de tesis: Dr. Juan Calderón Colmenero

[Handwritten signature]

Director de Enseñanza: Dr. Fernando Guadalajara Boo



## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.

OBJETIVO.

MATERIAL Y MÉTODOS.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

RESULTADOS.

DISCUSIÓN.

CONCLUSIONES.

BIBLIOGRAFÍA.

TABLAS Y GRÁFICAS.

## INTRODUCCIÓN.

La cirugía de Fontan, diseñada en un inicio para el manejo de atresia tricuspídea, está ahora indicada también en otras cardiopatías congénitas complejas que tienen como característica primordial un solo ventrículo funcional. El principio quirúrgico consiste en establecer conexión del retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar la hipoxemia.<sup>1-4</sup>

La técnica propuesta en 1971 por Fontan y Baudet, ha evolucionado en los últimos 30 años disminuyendo su morbimortalidad, lo que ha dado como consecuencia lógica una mayor supervivencia de los pacientes y el surgimiento de nuevos retos en el manejo de éstos. Esta cirugía es paliativa y su fisiología establece efectos deletéreos tanto en la circulación pulmonar como en la sistémica, lo cual implica un deterioro en la clase funcional a largo plazo.<sup>1</sup>

El objetivo del presente trabajo fue analizar la experiencia alcanzada en los pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular y que fueron sometidos a esta técnica quirúrgica en nuestra Institución.

## MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realizó un análisis retrospectivo de todos los pacientes sometidos a cirugía de Fontan en el periodo comprendido entre enero de 1989 y diciembre del 2003.

Se dividió a los pacientes en dos grupos, el primero incluyó pacientes con atresia tricuspídea y el segundo aquellos con otros diagnósticos: anomalía de Ebstein, atresia pulmonar con septum intacto y conexión atriouniventricular. En ambos grupos se compararon variables como: edad al momento de la cirugía, sexo, peso, talla, superficie corporal y antecedente de procedimientos quirúrgicos: fístula sistémico-pulmonar, bandaje de la arteria pulmonar o derivación cavopulmonar bidireccional.

Se consideraron factores de riesgo para la realización de la cirugía de Fontan: presión media de la arteria pulmonar (PAMP) > 20 mmHg; resistencias arteriolares pulmonares (RAP) > 2 U•W; disfunción del ventrículo sistémico, definida por un fracción de expulsión (FE) < 60% o por una presión diastólica final del ventrículo sistémico (D<sub>2</sub>VI) > 8 mmHg; y los índices del tamaño de las ramas pulmonares: Nakata < 250 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> y/o McGoon < 2. El índice de Nakata se calculó como el área de RDAP + área de RIAP / superficie corporal. El índice de McGoon se calculó como el diámetro de RDAP + diámetro de RIAP / diámetro de

la aorta descendente a nivel del diafragma, donde RIAP y RDAP significan rama izquierda y derecha de la arteria pulmonar, respectivamente.

Por otro lado, se midieron por medio de ecocardiografía el grado de insuficiencia de la válvula atrioventricular y la fracción de eyección del ventrículo sistémico.

Los pacientes sometidos a esta cirugía en el período señalado fueron intervenidos por el mismo cirujano cardiovascular. Las técnicas realizadas fueron la derivación cavopulmonar total con túnel intracardiaco o mediante tubo extracardiaco, ambas con o sin fenestración.

Las variables postoperatorias analizadas fueron: PAMP  $\geq$  20 mmHg; presión media del atrio izquierdo (PAI)  $\geq$  10 mmHg a las 72 horas; saturación arterial de oxígeno (SaO<sub>2</sub>) y volumen y duración de los derrames pleurales en relación a la superficie corporal.

También se analizó la presentación de complicaciones como obstrucción en el sitio de la anastomosis o cierre precoz de la fenestración, arritmias, hemorragias, alteraciones neurológicas, parálisis diafragmática y quilotórax. Se obtuvieron las causas que obligaron a una reintervención, incluyendo desmantelamiento del Fontan y realización de fenestración postoperatoria. Se

recabó también el tiempo de ventilación mecánica, la estancia en terapia intensiva y hospitalaria.

La mortalidad se definió como operatoria cuando ocurrió dentro de los 30 días posteriores a la cirugía de Fontan, así como tardía la posterior a dicho lapso.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Para la comparación de las variables cuantitativas se calcularon la media y su desviación estándar. 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.**

El total de pacientes estudiados fue 81, de los cuales 53 tenían diagnóstico de atresia tricuspídea y los 28 restantes incluían a 14 pacientes con atresia pulmonar con septum intacto, 11 con conexión atriouniventricular y 3 con anomalía de Ebstein. (Tabla 1)

La edad promedio de ambos grupos, al momento de la cirugía, fue de 7.15 años  $\pm$  4.41, con un rango entre 1.85 y 22.7 años. La media de edad en el grupo de mujeres ( $8 \pm 5.22$ ) fue mayor que en el de hombres ( $6 \pm 2.8$ ). (Tabla 2)

En cuanto al género, 44 fueron del sexo femenino y 37 del masculino, sin diferencias entre ambos grupos. En cuanto al peso la media fue de 21.39 kg, siendo de 19 kg en el grupo I (atresia tricuspídea) y de 29.6 kg en el otro grupo.

De los pacientes estudiados, 31 fueron llevados directamente a cirugía de Fontan, y 50 (65%) tenían antecedente de algún procedimiento paliativo siendo 58% fístula de Blalock Taussig (FBT), 28% derivación cavopulmonar bidireccional (DCPB) y 13% bandaje de la arteria pulmonar. Sólo 8% de los pacientes tuvo más de un procedimiento; a tres se les realizó FBT y posteriormente DCPB; dos casos de bandaje de la arteria pulmonar y dos años después DCPB. Por último, a dos pacientes se les realizó DCPB bilateral, ya que tenían vena cava superior izquierda persistente. El tiempo transcurrido entre el procedimiento paliativo y la cirugía de Fontan tuvo un rango de 1 a 13.6 años, con media de 4.8 años.

Los parámetros hemodinámicos prequirúrgicos fueron: promedio de edad 7.15 años (2 a 23 años); PAMP de 7.22 mmHg (7 a 22 mmHg); presión diastólica final del ventrículo izquierdo ( $D_2VI$ ) 7.63 mmHg (2 a 20 mmHg); resistencias

vasculares arteriolares pulmonares de  $1.87 \pm 1.25$  U•W; Índice de Nakata de 285  $\text{mm}^2/\text{m}^2$  (102 a 508), y McGoon de 2 (1 a 3). La media de  $\text{SaO}_2$  fue de 78% (59 a 92%). El grado de insuficiencia de la válvula atrioventricular fue ligero en 12 pacientes y moderado en 4. La fracción de eyección varió entre 42% y 83%, con media de 64%. Del total del pacientes, 12 (14%) presentaban algún grado de distorsión en las ramas de la arteria pulmonar, 6 presentaron la estenosis posteriormente a algún procedimiento, 4 a FBT, uno a DCPB y el último a DCPB más bandaje de la arteria pulmonar. Del resto, 6 tenían distorsión de ramas pulmonares no relacionada con algún procedimiento paliativo.

De acuerdo al tipo de cirugía realizada encontramos que a 61 pacientes (75%) se les realizó un túnel interatrial y al resto se le colocó un tubo extracardiaco. Se realizó fenestración a 53 pacientes (65%), de los cuales a 88% se les realizó túnel intracardiaco y a 22% se les colocó tubo extracardiaco.

Con la excepción de 2 (3%) todos los pacientes tuvieron apoyo con circulación extracorpórea (CEC) durante la cirugía. El promedio de tiempo de CEC fue de 120 min y el de pinzamiento aórtico de 56.7 min, sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos. No hubo relación estadísticamente significativa entre mortalidad y tiempo prolongado de circulación extracorpórea.

En cuanto a los parámetros hemodinámicos postoperatorios, la PAMP fue de 17 mmHg (7 a 30); PAI de 10.9 mmHg ( 5 a 20); SaO<sub>2</sub> de 89% y fracción de eyección de 58%, con rango de 40 a 78%.

Todos los pacientes presentaron derrame pleural y su duración varió de 2 a 54 días, con media de 16 días. El volumen promedio total de líquido pleural fue de 522.82 ml/m<sup>2</sup>/día (106.24 a 2,042.6). El grupo de atresia tricuspídea fue de 519.08 ml/m<sup>2</sup>/día (106.24 a 2,042.6), y el segundo grupo de 578.7 ml/m<sup>2</sup>/día (134.5 a 1,647.87). Trece pacientes presentaron quilotórax (16%), observándose en ellos un promedio mayor de días de derrame pleural, siendo de 28.3 días contra 16 días en pacientes sin quilotórax. Los pacientes que tuvieron derrame pleural por más de 15 días, no mostraron incremento en la mortalidad con respecto al resto.

Hubo 8 casos de parálisis diafragmática (10%), obstrucción de la anastomosis en 13 pacientes (16%), derrame pericárdico en 8 pacientes (7%). Asimismo, 18 pacientes (22%) requirieron colocación de catéter de diálisis peritoneal por ascitis significativa. Se reportaron dos casos de síndrome de vena cava superior.

Se presentaron trastornos de la conducción o del ritmo en el 38%, con un total de 31 pacientes afectados, siendo más frecuente: bloqueo atrioventricular completo en 7 pacientes, taquicardia ventricular en 7, ritmo nodal en 6, fibrilación ventricular en 4, ritmo auricular bajo en 3 y taquicardia auricular en 3 de ellos.

En la esfera neurológica, se presentaron 2 casos de evento vascular cerebral (2.4%), uno de ellos secundario a evento embólico por trombo en carótida izquierda y el otro secundario a endocarditis.

Hubo un total de 33 reintervenciones quirúrgicas: 7 para colocación de marcapaso definitivo; 6 por obstrucción de la anastomosis (3 con trombectomía y el resto para ampliar la anastomosis); 5 para plicatura diafragmática; 5 casos para decorticación por derrame pleural persistente; un paciente para derivación pleuro-peritoneal y otro para derivación pericardio-peritoneal; 4 reintervenciones para crear una fenestración, de las cuales dos fueron fallidas; 2 ventanas pericárdicas por tamponade; un cierre de conducto torácico y finalmente un caso en el cual realizó nuevamente la anastomosis por dehiscencia de la misma. Se reportaron 12 pacientes con sangrado postquirúrgico (15%) de los cuales solamente 3 ameritaron reintervención para exploración mediastinal.

Se llevaron a cabo 13 cateterismos postquirúrgicos, 7 de los cuales fueron intervencionistas, incluyendo cierre de la arteria pulmonar con Amplatzer, atrioseptostomía, colocación de stent para mantener abierta la fenestración, ampliación de fenestración con navaja y colocación de un stent para manejo de estenosis de la rama izquierda de la arteria pulmonar y para sellar una lesión en arteria subclavia.

De los casos en los que se obstruyó la anastomosis, hubo una mortalidad de 50%, secundaria a choque cardiogénico e infección. Dos pacientes que entraron a cirugía para realizar fenestración fallecieron, ambos por choque cardiogénico. En otros dos casos la fenestración fue fallida por lo que los pacientes se llevaron a cateterismo intervencionista donde se logró realizar la fenestración.

Por último, 5 casos ameritaron desmantelamiento del Fontan. Todos cumplían con criterios prequirúrgicos adecuados; en 4 casos se realizó derivación cavopulmonar total intra-atrial y el otro fue con tubo extracardiaco, 4 de ellos eran fenestrados. Las edades variaban entre 3 y 9 años. En 4 casos se registraron presiones pulmonares postquirúrgicas elevadas (PAMP de 18 hasta 30 mmHg), con choque cardiogénico que requirió el uso de múltiples inotrópicos. El desmantelamiento se llevó a cabo a los 2, 3, 4 y 17 días de postoperatorio respectivamente. Después del desmantelamiento, a tres pacientes se les realizó fístula sistémico-pulmonar, dos tipo FBT y otra central. En otro caso se realizó una fístula de aorta ascendente al parche de la aurícula derecha, y en otro derivación cavopulmonar bidireccional con FBT. Hubo una mortalidad del 60% (3 pacientes), la causa de fallecimiento fue choque cardiogénico.

El promedio de días de apoyo con ventilación mecánica fue de 4.93 días (6 hrs a 53 días). La estancia en terapia intensiva postquirúrgica fue de 6.7 días (1 a 54 días), y la estancia hospitalaria tuvo una media de 2.3 días (1.5 a 94 días).

La mortalidad operatoria de atresia tricuspídea fue de 13% y en el otro grupo de 25%, y la tardía de 13% en el primer grupo, contra 7% en el segundo, sin haber diferencia estadística entre los grupos (Tabla 3). El 71% de las muertes se registró en la primera semana de postoperatorio y el 28% dentro de las primeras 24 hrs.

La mortalidad operatoria y tardía fue de 28% (23 pacientes) y según el diagnóstico se distribuyó de la siguiente manera: en el grupo de atresia tricuspídea la mortalidad fue de 26%, y en el otro, la mortalidad en conjunto fue de 31%. Se realizó una comparación de proporciones por límite de confianza según distribución binomial, sin encontrar diferencia estadísticamente significativa.

Las principales causas de mortalidad operatoria fueron choque (cardiogénico o séptico) y arritmias graves: taquicardia y fibrilación ventricular. En los pacientes que fallecieron después de los 30 días de postoperatorio hasta años después, el choque cardiogénico continuó siendo la principal causa de muerte, registrándose además fallecimientos por eventos vasculares cerebrales de tipo tromboembólicos, enteropatía perdedora de proteínas e insuficiencia renal crónica.

En cuanto a los factores asociados a mortalidad, se observó que hay 2.8 veces más riesgo de morir en los pacientes a quienes no se realizó fenestración con riesgo relativo de 1.5 y razón de momios de 2.86. Por medio de comparación

de proporciones, se analizaron variables preoperatorias como edad, género y peso, así como aquellas variables medidas en el estudio hemodinámico y en ecocardiografía, es decir PAMP, resistencias pulmonares,  $D_2VI$ , índices de Nakata y McGoon,  $SaO_2$ , fracción de eyección y grado de insuficiencia de la válvula atrioventricular, sin encontrar en ningún caso diferencia estadísticamente significativa. (Tabla 4)

En cuanto a las variables postoperatorias medidas, se encontró que solamente la PAI mayor de 10 mmHg tuvo como única variable significancia estadística como predictor de mortalidad (incremento de riesgo 2.6 veces), y de manera asociada la PAMP y PAI tuvieron un incremento de riesgo hasta de 3.6 veces más para fallecer, en caso de haber una presión de PAI mayor de 10 mmHg y PAMP mayor de 20 mmHg. La presión media de la arteria pulmonar por si misma no mostró significancia estadística. (Tabla 5)

En el seguimiento, se observó que el número de pacientes libres de reingreso posterior al Fontan, fue el 48% y los pacientes que reingresaron tuvieron un promedio de 2.5 reingresos por paciente (rango entre 1 y 9).

Las principales causas de reingreso fueron: derrame pleural en 13 pacientes (20%), insuficiencia cardiaca o deterioro en la clase funcional en 8 pacientes (12%). En segundo lugar, procesos infecciosos (12%): en dos casos neumonía, en dos absceso cerebral, en un paciente sepsis, en otro artritis séptica

y en un último, infección de herida quirúrgica. Otra causa de reingreso fué la realización de cateterismo (9%), en dos casos para ampliación de atrioseptostomía, en otros tres para realizar o ampliar una fenestración. Hubo 8% reingresos por parálisis diafragmática y 8% por trastornos de la conducción para colocación de marcapaso.

Otra complicación fue la enteropatía perdedora de proteínas, que ocurrió en 6 pacientes (8%), cinco de ellos con atresia tricuspídea y el otro con conexión atrio univentricular. De estos hubo dos defunciones (33%) una de las cuales fue secundaria a consecuencias de la enteropatía, con desequilibrio hidroelectrolítico y falla cardíaca, y el otro secundario a infección. Los pacientes que más ingresos tuvieron presentaban enteropatía perdedora de proteínas.

El promedio de seguimiento posterior a la cirugía de Fontan fue de 55 meses. La sobrevida global de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan durante los 14 años de estudio en nuestra institución fue de 71% (Gráfica 1)

## DISCUSIÓN.

El advenimiento de la cirugía de Fontan ha mejorado la expectativa de pacientes con atresia tricuspídea así como de pacientes con fisiología cardiaca univentricular, provocando mejores resultados clínicos en comparación al estado preoperatorio de estos pacientes, al disminuir la carga volumétrica ventricular y lograr una mejor presión arterial de oxígeno. Sin embargo, la fisiología del Fontan implica un tipo de circulación no pulsátil hacia los pulmones, lo que ocasiona incremento en la presión venosa sistémica así como alteraciones en la circulación pulmonar, una respuesta hemodinámica alterada al estrés, así como un deterioro en la clase funcional a largo plazo en algunos pacientes.<sup>1-5</sup>

Hay estudios que reportan una tasa de supervivencia bajo condiciones óptimas de: 92%, 89%, 88%, 86%, 81% y 73%, al mes, 6 meses, y 1, 5, 10 y 15 años posteriores a la cirugía, respectivamente. El riesgo de muerte a partir de la cirugía, tiene una caída rápida inicial, que a los 6 meses se estabiliza para disminuir nuevamente a partir del sexto año de postoperatorio. No se han establecido hasta ahora factores expliquen este deterioro a largo plazo, por lo que se ha considerado sea secundario al estado fisiológico de la circulación de Fontan *per se*.<sup>1</sup>

Al pasar el tiempo, se han ido creado estrategias para disminuir la morbi-mortalidad de estos pacientes, entre ellas destaca la realización de derivación cavopulmonar bidireccional como un primer tiempo quirúrgico, el cambio a tubo lateral atrial o a conducto extracardiaco y la realización de fenestración. Las técnicas anteriores han sido reportadas como útiles para reducir el riesgo de mortalidad. Se ha descrito superioridad de la derivación cavopulmonar bidireccional sobre la fistula sistémico-pulmonar, basada en que evita la distorsión de las ramas pulmonares y la posibilidad de producir hipertensión arterial pulmonar. Asimismo, a edades tempranas se elimina la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico al disminuir tanto la precarga como la postcarga, y permite así una mejor tolerancia futura a la circulación tipo Fontan. En nuestro Instituto se ha reportado la realización de DCPB inicial en niños menores de 1 año con buenos resultados.<sup>6-14</sup>

Uno de los criterios para la realización de la cirugía de Fontan es la edad, habiéndose reportado inicialmente como factor de riesgo ser menor de 3 años, por la posibilidad de obstrucción de la anastomosis, sin embargo, hay una serie de pacientes menores de dos años (promedio 1.5 años) que han sido intervenidos exitosamente, a pesar de lo cual se considera como la edad óptima para la realización de la cirugía entre los 2 y 4 años de edad. De la misma manera, se ha reportado que pacientes mayores de 4 años son más propensos a tener hipertrofia ventricular y alteraciones en la contractilidad del ventrículo sistémico, pero en contraposición hay estudios que reportan buenos resultados en pacientes adultos.

En nuestro estudio, la edad promedio fue de 7.15 años con un rango entre 2 y 23 años, sin haberse demostrado alguna edad de mayor riesgo de mortalidad.<sup>9-11</sup>

Hay series que reportan que hasta 90% de los pacientes tenían al menos un procedimiento previo, siendo los más frecuentes las fístulas sistémico-pulmonares, así como derivación cavopulmonar bidireccional y bandaje de la arteria pulmonar. En nuestra serie un 65% de los pacientes tenían procedimientos previos, siendo los más frecuentes las fístulas sistémico-pulmonares (59%), seguidas de la derivación cavopulmonar bidireccional (28%), con un tiempo entre la cirugía paliativa y el Fontan de 1 a 13.6 años, con promedio de 4.8 años. La mitad de los pacientes que tuvo distorsión de ramas pulmonares, la presentó posteriormente a cirugías paliativas, de las cuales 4 fueron fístulas sistémico-pulmonares, una derivación cavopulmonar bidireccional y otra bandaje de la arteria pulmonar más DCPB. Ésto hace pensar que algunos procedimientos provocan distorsión de ramas y pueden, por lo tanto, complicar el procedimiento quirúrgico del Fontan. A pesar de lo anterior, los pacientes que tuvieron procedimientos previos no presentaron incremento en la mortalidad comparados con los demás en nuestro trabajo. Ninguno de los pacientes con DCPB previa tuvo mortalidad operatoria.

Los criterios que han sido descritos como predictores de una adecuada adaptación a la fisiología de la derivación cavopulmonar total, son principalmente la PAMP menor de 15 mmHg, la  $D_2VI$  menor de 10 mmHg, la anatomía de las

ramas pulmonares y las resistencias vasculares pulmonares ( $< 4U\bullet W$ ). Los parámetros preoperatorios encontrados en los pacientes de nuestro estudio, son comparables a los reportados en otras series y ninguno de ellos fue factor de riesgo para mortalidad.<sup>11,12,15</sup>

En este estudio se realizaron 61 procedimientos de Fontan intra-atriales y 20 extracardiacos. Se realizó fenestración a 65.4%, siendo a 88% de los primeros y a 22% de los segundos. Hay series que muestran las diferentes técnicas y sus resultados, utilizándose aquella técnica en la que se tiene mayor experiencia según cada centro, así como realizando modificaciones para intentar una disminución en la morbimortalidad.<sup>16,17</sup>

La fenestración tiene por objetivo la disminución de la presión venosa así como la capacidad de mantener un adecuado gasto cardiaco, aún a expensas de la disminución de la saturación arterial de oxígeno.<sup>5</sup> La indicación de fenestración para Stamm y colaboradores, era la presión media de la arteria pulmonar elevada o más de  $2 U\bullet W$  de resistencias vasculares pulmonares.<sup>7</sup> En un artículo publicado por Castañeda y cols, las indicaciones establecidas fueron: distorsión de ramas pulmonares, resistencias pulmonares mayores de  $2 U\bullet W$ , PAMP mayor a 18 mmHg,  $D_2VI$  mayor de 12 mmHg e insuficiencia de la válvula atrioventricular.<sup>18</sup> En series publicadas en nuestro Instituto, la indicación de fenestración ha sido la presencia de insuficiencia ligera a moderada de la válvula atrioventricular,

alteración en la función ventricular o presión pulmonar elevada, niños menores de dos años o pacientes con fístula sistémico-pulmonar por tiempo prolongado. El cierre de la fenestración se realiza, de ser conveniente, al mejorar el estado clínico del paciente o si la saturación es menor de 85%, pudiendo ser por medio de cirugía o intervencionismo. Estudios al respecto reportan que posterior al cierre por intervencionismo hubo incremento en la saturación arterial, disminución en el requerimiento de diuréticos y un mayor desarrollo pondoestatural.<sup>18-21</sup>

En el presente estudio pudimos comparar los resultados en los 53 pacientes a quienes se llevó a cabo una fenestración, contra los 28 pacientes restantes. Se encontró dentro de los pacientes fenestrados una mortalidad de 20% contra una mortalidad de 42% en el otro grupo. Ésto fue estadísticamente significativo, siendo el riesgo de morir 2 veces mayor entre los pacientes no fenestrados.

Se sabe que el tipo de cirugía puede influir en la presentación posterior de arritmias, debido a la presencia de material de sutura, dilatación atrial y elevación de la presión intra-atrial. Algunas técnicas de Fontan, se consideran como menos arritmogénicas como el túnel lateral o el Fontan extracardiaco, sin embargo se debe tomar en cuenta que las arritmias pueden deberse también a anomalías electrofisiológicas primarias o incluso ser secundarias a falla cardíaca. Hay series donde se reportan la no relación entre la variante de cirugía de Fontan y el desarrollo de arritmias.<sup>16,22</sup>

En este estudio hubo una mortalidad de 28.4%, incluyendo mortalidad operatoria (17%) y tardía. En cuanto a la operatoria, la mayoría de las muertes suceden en la primera semana (71%) y son debidas principalmente a falla ventricular y arritmias, como ha sido reportado en la literatura. Otras causas referidas son: sepsis, eventos hemorrágicos o embólicos cerebrales, entre otros. Se ha mencionado que a partir de los 6 meses posteriores a la cirugía, la principal causa de muerte es la falla cardiaca y en segundo lugar la muerte súbita secundaria a arritmias.<sup>1, 6, 7</sup>

El promedio de tiempo de circulación extracorpórea en nuestro estudio fue de 120 min y el de pinzamiento aórtico de 56 min, comparables a otras series con CEC de  $120 \pm 27$  min y PA  $59 \pm 20$  min.<sup>7</sup> Se estudió la posibilidad de que tiempos elevados de circulación extracorpórea fueran determinantes para la evolución, no encontrando ninguna diferencia significativa desde el punto de vista estadístico.

El tiempo promedio de ventilación mecánica en nuestra serie es mayor que el reportado por otros autores, siendo de 4.9 días (6 hrs a 53 días) *versus* 11.2 hrs (4.7 hrs a 32 días) situación que habrá que analizar y definir si es un perfil diferente de paciente el de nuestra población en el que inciden problemas como, por ejemplo, un pobre estado nutricional. La estancia en Terapia postquirúrgica fue de 6 días (1 a 54 días) *versus* 2.7 días (1 a 93) en otras series. El promedio de

saturación de oxígeno fue 89% tomando en cuenta a los pacientes fenestrados, comparable a otros estudios donde los no fenestrados tienen media de  $93\% \pm 3$ , y los fenestrados, de  $87\% \pm 4$ .<sup>7</sup>

En este estudio encontramos que la variable postoperatoria estadísticamente significativa para incrementar el riesgo de mortalidad fue la PAI  $\geq 10$  mmHg, ya sea en forma aislada (con RR de 2.6 y RM 4.25) o asociada con una PAMP  $\geq 20$  mmHg (RR sube a 3.6 y RM 6.2), sin embargo la PAMP por sí sola no fue un factor de riesgo (RR 0.55 y RM 0.47).

En la literatura se ha publicado que los pacientes que antes de la cirugía de Fontan presentan distorsión de ramas pulmonares, aumento en las resistencias pulmonares o presiones de llenado elevadas en ventrículo izquierdo, predicen una presión postoperatoria media de atrio derecho mayor a 20 mmHg, situación asociada a mayor riesgo de morbimortalidad. Tanto la elevación en PAMP como en PAI, son secundarias a disfunción ventricular, y en caso de elevación importante se debe considerar el desmantelamiento o soporte ventricular. La mortalidad con asistencia ventilatoria se ha reportado de 70% y el desmantelamiento de 60% en otras series, considerándose ambos como procedimientos de rescate.<sup>19</sup>

El derrame pleural después del Fontan contribuye a la morbilidad y a la hospitalización prolongada. Se cree que la respuesta inflamatoria inducida por la circulación extracorpórea cardiopulmonar resulta en un síndrome de fuga capilar, que se manifiesta como: edema intersticial, derrames y función miocárdica deprimida. La presencia de daño endotelial posterior al Fontan ha sido reportada en estudios previos. Hay factores inflamatorios, hormonales (activación de sistema renina-angiotensina, péptido auricular natriurético y vasopresina) e hidrostáticos involucrados en la etiología de los derrames pleurales persistentes. Se ha reportado la utilidad de la ultrafiltración en estos pacientes para disminuir los mediadores proinflamatorios. Estudios previos reportan de un 13 hasta 39% de pacientes con este problema. Gupta y cols reportan una duración promedio de tubos de drenaje pleural de 10 días con una media de drenaje de 14.7 ml/kg/día, encontrando como factores de riesgo significativos para una duración mayor a 15 días o drenaje mayor de 20ml/kg/día, la presencia de saturación de oxígeno baja preoperatoria, posiblemente relacionada con resistencias pulmonares altas, tiempos de CEC prolongados y la presencia de infecciones postoperatorias.<sup>23,24</sup>

En nuestros pacientes, todos presentaron algún grado de derrame pleural, con estancia entre 2 y 54 días y un promedio de 522 ml/m<sup>2</sup>/día. No encontramos asociación entre el número de días de estancia de los drenajes o el volumen y la mortalidad, sin embargo, especialmente en los pacientes que desarrollaron quilotórax, la estancia de los drenajes tuvo una media de 28 días contra 16 días en promedio para el total de los pacientes. Está descrito que tiempos de estancia

prolongados, además de incrementar el tiempo en el hospital, pueden predisponer a depleción proteica y aparición de infecciones.<sup>25-27</sup>

A pesar de contar con parámetros de bajo riesgo preoperatorios y de condiciones adecuadas durante el procedimiento, en nuestro estudio hubo 5 pacientes que requirieron desmantelamiento del Fontan por falla cardiaca importante y por hipertensión arterial pulmonar. En otros centros, se ha reportado que pacientes con estas características pueden ser apoyados con membrana de oxigenación extracorpórea, permitiendo así la adaptación a la cirugía o ser llevados a desmantelamiento y a la colocación de una fístula, y en caso necesario, entran a lista de trasplante cardiaco. La mortalidad reportada en pacientes con mala respuesta a la circulación tipo Fontan a quienes se inicia asistencia ventricular es de 70%. Nuestra opción fue llevar a los pacientes a desmantelamiento, dejando una DCPB o una FBT, sin embargo de los 5 pacientes, 3 fallecieron de forma temprana (60%).<sup>28</sup>

Se describe en este trabajo que hubo intervenciones postquirúrgicas secundarias a obstrucción de tubo, dehiscencia de anastomosis y sangrado, sin considerarse éstas como secundarias a la nueva fisiología de Fontan. Posterior al manejo de las complicaciones descritas, se dio una adecuada adaptación al nuevo estado quirúrgico, igual que ha sido considerado en otros trabajos. Por otro lado, por medio de cateterismo se ha logrado llevar a cabo algunos de estos procedimientos, como embolización de colaterales, dilatación de alguna estenosis

en ramas de la arteria pulmonar, así como realización de fenestración o cierre de la misma.<sup>5,7</sup> En nuestro caso fue de gran utilidad, por ejemplo en el caso de realización de fenestraciones, ya que de las quirúrgicas hubo dos fallecimientos en quirófano y otras dos fenestraciones fallidas, que lograron efectuarse por medio de cateterismo, situación similar a lo reportado por otros trabajos donde se habla de cateterismo intervencionista exitoso para creación de fenestraciones en pacientes con enteropatía perdedora de proteínas, oclusión de fenestración, oclusión de colaterales, etc.<sup>29</sup>

En cuanto a las arritmias, un estudio de Stamm reporta que a largo plazo es más frecuente encontrar bradiarritmias que taquiarritmias, y que las primeras son más frecuentes en pacientes con bradiarritmia preoperatoria o postoperatoria inmediata. Las anomalías sistémicas venosas también son factor de riesgo para presentar bradiarritmias. Se ha reportado que muchos pacientes presentan disfunción del nodo sinusal o bloqueo AV, requiriendo en 7 a 12% la inserción de marcapaso definitivo.<sup>5,7</sup>

El manejo con anticoagulación para prevenir eventos trombóticos no está aceptado para su uso en todos los pacientes, habiéndose propuesto la utilización de heparina de bajo peso molecular, y en muchos casos manejo solamente con antiagregantes plaquetarios. En nuestro estudio, hubo reingresos en varias ocasiones secundarios a hemorragias, principalmente de tubo digestivo, en pacientes anticoagulados. Sin embargo también se reporta la presencia de

obstrucciones de anastomosis así como eventos de tromboembolia, lo que apoya la necesidad de manejo anticoagulante y de llevar una estrecha vigilancia de los tiempos de coagulación. Hay estudios que recomiendan anticoagulación en caso de función ventricular reducida, flúter o fibrilación atrial. Está reportado en otras series que los eventos tromboembólicos ocurren más frecuentemente en pacientes con fenestración, y que la mayoría de ellos se encontraban sin anticoagulación.<sup>5,7,12,22</sup> Uno de los retos es lograr establecer factores de riesgo de trombosis o embolia en cada paciente, que sustentan el uso de antiagregantes o de anticoagulación o de una terapia combinada.

Una complicación importante descrita ha sido la enteropatía perdedora de proteínas (EPP), se ha reportado una incidencia de 4% y una mortalidad de 13%. Se ha atribuido a presión sistémica elevada que produce linfangiectasias y pérdida de proteínas.<sup>30-32</sup> En el presente estudio se presentó en 4 de nuestros pacientes (5%). Se reporta un caso secundario a insuficiencia severa de la válvula atrioventricular, con hipertensión sistémica venosa, en quien se realizó trasplante cardíaco, con remisión completa de la EPP. Se ha reportado también buena respuesta con el uso de bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina y diuréticos, sin embargo en nuestro estudio pudimos apreciar que los pacientes que desarrollaron EPP tuvieron un mayor número de reingresos con aspectos de morbilidad, como la hipocalcemia, que los hace más propensos a arritmias, y en pacientes con falla ventricular, los puede hacer más susceptibles a muerte súbita.

El seguimiento máximo fue de 55 meses y observamos una sobrevida global de 71.6%, comparable con lo referido en otras series. Un 48% de los pacientes están libres de reingreso, y de los pacientes que lo han ameritado, la mayoría (32%), ha sido secundario a derrame pleural (20%) y a deterioro en la clase funcional (12%), seguida por infecciones en un 12%.

## **CONCLUSIONES.**

La cirugía de Fontan es en nuestro instituto la opción para pacientes con fisiología de ventrículo único. La elección de los pacientes de acuerdo a los parámetros clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos utilizados, en especial las resistencias vasculares pulmonares, PAMP y función ventricular izquierda, es determinante para la evolución de los pacientes, sin embargo se debe tomar en cuenta que factores quirúrgicos como la fenestración han demostrado ser de gran valor para la disminución de la mortalidad en nuestros pacientes. Por otro lado, factores postquirúrgicos como la presión media de la arteria pulmonar y la presión de atrio izquierdo a las 72 hrs, demostraron ser predictores de mortalidad en estos pacientes. De esta manera, el encontrar valores elevados debe alertar al clínico para una vigilancia estrecha y para valorar en cada caso la posibilidad de desmantelamiento como procedimiento de rescate, tomando en cuenta que la mortalidad es muy elevada.

La presencia de falla cardíaca temprana, así como las alteraciones endoteliales y hormonales, predisponen a la presencia de derrames pleurales y pericárdicos así como de ascitis, lo cual prolonga el tiempo de estancia hospitalaria y ha sido causa de reingreso en muchos de nuestros pacientes. En el presente estudio no se encontró una relación entre el volumen y días de estancia de drenajes pleurales y un incremento en la mortalidad.

Por otro lado, se deben tomar en cuenta las alteraciones que produce la fisiología del Fontan de forma integral, y detectar así complicaciones como la falla renal, los eventos vasculares cerebrales embólicos, la enteropatía perdedora de proteínas, ya que al presentarse producen un claro deterioro en la clase funcional y estado clínico de nuestros pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA.

1. Fontan F, Kirklin J, Fernández G, Costa F, Naftel D, Tritto F, et al. Outcome after a perfect Fontan operation. *Circulation* 1990; 81: 1520-1536
2. Mair D, Puga F, Danielson G. Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970's. *Circulation* 1992; 86 (suppl II) II-106-109
3. Schwartz S, Dent C, Musa N, Nelson D. Single-ventricle physiology. *Critical Care Clinics*. 2003; 19:3
4. Mott A, Spray T, Gaynor W, Godinez R, Nicolson S, Steven J, et al. Improved early results with cavopulmonary connections. *Cardiol Young* 2001; 11:3-11.
5. Geegle R. Update on the modified Fontan procedure. *Current opinion in cardiology* 1997, 12:51-62
6. Calderón-Colmenero J, Ramírez Marroquín S, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A, et al. Cirugía de Fontan en Atresia Tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". *Arch Inst Cardiol Mex* 1997, 67: 210-216

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

7. Stamm C, Friehs I, Mayer J, Zurakowski D, Triedman J, Moran A, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:28-41
8. 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 (19) suppl:II-151- II-156
9. Chun D, Schamberger M, Flashpohler J , Turrentine M, Brown J, Farrel A, et al. Incidence, outcome, and risk factors for stroke after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 93
10. 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.
11. Burkhart H, Dearani J, Mair D, Warnes C, Rowland C, Schaff H, et al. The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1252-9
12. Sittiwangkul R, Akazie A, Van Arsdell G, Williams W, McCrindle B. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan Era. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:889-94

13. Ro P, Rychik J, Cohen M, Mahle W, Rome J. Diagnostic assesment before Fontan operation in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis. Are noninvasive methods sufficient? *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:184-7.
14. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Rijlaarsdam M, Buendia A, Zabal C, Zarco E. Use of bidirectional cavopulmonary shunt in patients under one year of age. *Cardiol Young* 1995; 5: 28-30
15. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. *Pediatric Cardiology* 1<sup>st</sup> ed, Anderson R N Shinebourne EA eds. Edinburgh Churchill Livingstone 1977: 559
16. Nakano T, Kado H, Ishikawa S, Shiokawa Y, Ushinohama H, Sagawa K, et al. Midterm surgical results of total cavopulmonary connections: Clinical advantages of the extracardiac conduit method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127: 730-7
17. Sheik A, Tang A, Roman K, Baig K, Mehta R, Morgan J, et al. The failing Fontan circulation: successful conversion of atriopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 60-6
18. Castañeda A. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992: 86 (suppl II): II-80 - II-84

19. Goff D, Bloom E, Gauvreau K, Mayer J, Lock J, Jenkins C. Clinical outcome of fenestrated Fontan patients after closure: the first 10 years. *Circulation* 2000; 102 (17) 2094-9
20. Ramírez-Marroquín S, Calderón-Colmenero J, Lince R, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendía A. Cirugía de Fontan fenestrado en pacientes de alto riesgo. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998; 68: 377-382
21. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J, Sasaki N, Asano H, Kyo S, et al. 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
22. Freedom R, Hamilton R, Yoo S, Mikailian H, Benson L, McCrindle B, et al. The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young* 2000; 10(4): 307-331
23. Mahle W, Todd K, Fyfe D. Endothelial function following the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1286-8
24. Gupta A, Daggett C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127:1664-9

25. Mastalir E, Kalil R, Horowitz S, Wender O, Sant'Anna J, Prates P, et al. Late clinical outcomes of Fontan operation in patients with tricuspid atresia. *Arq Bras Cardiol* 2002;79:12-25
26. Gentles T, Mayer J, Gauvreau K, Newburger J, Lock J, Kupfer-Schmid J et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:376-91
27. Bridges N. Fenestration of the Fontan Baffle: benefits and complications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1:9-14
28. Booth K, Roth S, Thiagarajan R, Almodovar M, Del Nido P, Laussen P. Extra corporeal membrane oxygenation support of the Fontan and bidirectional Glenn Circulations. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:1341-8
29. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:778-85
30. Border W, Syed A, Michelfelder E, Khoury P, Uzark K, Manning P et al. Impaired systemic ventricular relaxation affects postoperative short-term outcome in Fontan patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1760-64

31. Leval MR. The Fontan circulation: what have we learned? what to expect? *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 316-20
  
32. Mertens L, Hagler D, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998, 115: 1063-73

Tabla 1

**DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES POSTOPERADOS DE FONTAN  
SEGÚN DIAGNÓSTICO Y EDAD.**

<b>DIAGNÓSTICO</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>EDAD PROMEDIO</b>
Atresia tricuspídea	53 (65.4%)	6.36 ± 3.6
CAUV	14 (17.3%)	5.61 ± 2.37
AP sin CIV	11 (13.6%)	10.53 ± 5.39
Anomalía de Ebstein	3 (3.7%)	15.87 ± 4.89

CAUV: Conexión atriouniventricular; AP: Atresia pulmonar, CIV: Comunicación interventricular.

Tabla 2

**DISTRIBUCIÓN DE PACIENTES POSTOPERADOS DE CIRUGÍA DE  
FONTAN SEGÚN EDAD.**

<b>EDAD</b>	<b>NÚMERO DE CASOS</b>
< 5 años	36
5 a 10 años	28
10 a 15 años	13
Mayores de 15 años	4

**Tabla 3**  
**MORTALIDAD**  
**CIRUGÍA DE FONTAN**

	<b>MORTALIDAD OPERATORIA</b>	<b>MORTALIDAD TARDÍA</b>	<b>MORTALIDAD TOTAL</b>
<b>Grupo I</b>	7/53 (13.2%)	7/53 (13.2%)	14/53 (26.4%)
<b>Grupo II</b>	7/28 (25%)	2/28 (7.1%)	9/28 (32.14%)
<b>TOTAL</b>	14/81 (17.2%)	9/81 (11%)	23/81 (28.3%)

Grupo I: Atresia tricuspídea.

Grupo II: Atresia pulmonar sin CIV, Anomalia de Ebstein, Conexión atriouniventricular.

**Tabla 4**  
**DISTRIBUCIÓN DE VARIABLES SEGÚN LA MORTALIDAD.**

<b>VARIABLE</b>	<b>SOBREVIVIENTES</b>	<b>FALLECIDOS</b>	<b>VALOR DE p</b>
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
PD <sub>2</sub> VI (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
<b>Fenestración</b>	42	11	<b>0.036</b>
Derrames pleu (ml/m <sup>2</sup> /día)	480.38 ± 326	744.1 ± 398.1	NS

PAMP: Presión media de la arteria pulmonar; IRVAT: Índice de resistencias vasculares pulmonares totales; PD<sub>2</sub>VI: Presión diastólica final del ventrículo izquierdo; FE: Fracción de eyección.

**Tabla 5**  
**RIESGO DE MORTALIDAD SEGÚN VARIABLES**  
**POSTQUIRÚRGICAS**

<b>PAMP ≥ 20mmHg</b>	<b>PAI ≥ 10mmHg</b>	<b>N° Pac.</b>	<b>DEF.</b>	<b>%</b>	<b>LC 95%</b>	<b>VALOR P</b>	<b>RR</b>	<b>RM</b>
+	+	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	21.7	11 – 36			

**PAMP:** Presión media de la arteria pulmonar; **PAI:** Presión de atrio izquierdo; **DEF:** defunciones; **LC:** límite de confianza; **RR:** Riesgo Relativo; **RM:** Razón de Momios

GRÁFICA 1

