

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN

Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Prognosis of children with congenital heart disease submitted to Fontan surgery: 30 years of experience at the Hospital Infantil de México Federico Gómez

Alejandro Bolio-Cerdán,¹ Sergio Ruiz-González,¹ Patricia Romero-Cárdenas,¹ Guadalupe Hernández-Morales,¹ Miguel Ángel Villasis-Keever²

RESUMEN

Introducción. En la actualidad, la cirugía de Fontan está indicada para pacientes que presentan alguna patología cardíaca univentricular. En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan en la población pediátrica. El objetivo de este trabajo fue analizar los resultados de los pacientes con cardiopatías congénitas que han sido sometidos a cirugía de Fontan desde 1980 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Métodos. Se presenta un análisis retrospectivo de los pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan. Se incluyeron variables relacionadas con la morbilidad y mortalidad, tanto del periodo preoperatorio, las relacionadas a la propia cirugía, así como las del periodo posoperatorio. Se realizó análisis bivariado con la comparación de promedios y cálculo de razón de momios. Se realizaron curvas de supervivencia tipo Kaplan-Meier.

Resultados. Desde 1983 hasta el 2012 se han realizado 53 cirugías de Fontan. Del total, se pudo determinar la información de 32 pacientes. La cardiopatía más frecuente fue la atresia tricuspídea IB (39.4%). Por tipo de cirugía, en 48% se realizó Fontan extracardiaco, seguido de Fontan intracardiaco (24%) y en 87% se dejó fenestración. Las complicaciones más frecuentes fueron insuficiencia renal aguda, problemas neurológicos y derrame pleural. La supervivencia global fue de 65.6% (promedio de supervivencia actuarial 14.5 años). El 90.9% falleció durante el primer mes de cirugía, aunque algunos pacientes llevan más de 20 años de supervivencia. Las variables asociadas a la mortalidad fueron la menor edad al momento de la cirugía, tipo de Fontan realizado, las complicaciones técnicas durante la cirugía, la falta de fenestración y la insuficiencia renal aguda.

Conclusiones. La evolución que ha tenido la cirugía de Fontan a lo largo de 30 años ha sido satisfactoria, ya que se ha ido mejo-

ABSTRACT

Background. At the present time, the Fontan procedure is indicated for patients with univentricular cardiac pathology. In Mexico, few tertiary centers are performing Fontan surgery in the pediatric population. The objective was to analyze the results of patients with congenital heart disease with univentricular physiology who have undergone Fontan surgery since 1980 in the Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Methods. We present a retrospective analysis of pediatric patients undergoing Fontan surgery. We included variables related to preoperative mortality and morbidity, those related to surgery and to the postoperative period. A bivariate analysis with the comparison of averages and odds ratio was performed. Kaplan-Meier survival curves were constructed.

Results. From 1983 to 2012, 53 Fontan surgeries have been performed. Of the total, comprehensive data of 32 patients were gathered. The most common congenital heart disease was tricuspid atresia IB (39.4%); according to type of surgery, in 48% of patients extracardiac Fontan was performed more frequently (48%) followed by intracardiac Fontan (24%). In 87% of patients fenestration was performed. The most common complications were acute renal failure, neurological problems and pleural effusion. Overall survival was 65.6%; 90.9% of patients died within the first month of surgery. Some patients have survived >20 years (average actuarial survival 14.5 years). Variables associated with mortality were younger age at surgery, type of Fontan performed, surgical technique complications, lack of fenestration and acute renal failure.

Conclusions. Evolution of Fontan surgery during the past 30 years has been satisfactory. In patients undergoing this procedure, mortality and quality of life have shown improvements.

¹ Departamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Infantil de México Federico Gómez,

² Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría, Centro Médico Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social

México, D.F., México

Fecha de recepción: 05-02-13

Fecha de aceptación: 05-03-13

rando la mortalidad y la calidad de vida de los pacientes sometidos a este procedimiento.

Palabras clave: cirugía de Fontan, cardiopatías congénitas, pronóstico.

INTRODUCCIÓN

Se estima que la incidencia media aproximada de cardiopatías congénitas varía de entre 3 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. Esta frecuencia representa alrededor de 10% del total de las malformaciones congénitas. Sin tratamiento, 25% de los pacientes con cardiopatías congénitas fallecen durante el periodo neonatal, 60% en la infancia y solamente 15% sobrevive hasta la adolescencia.¹

En general, el manejo de estos pacientes es quirúrgico. Dependiendo del tipo de cardiopatía, el tratamiento quirúrgico puede ser para su corrección total o definitiva (lo cual ocurre en la mayoría de los casos) o cirugía paliativa (en los casos de pacientes que presentan una cardiopatía en la cual solamente alguno de los ventrículos es funcional). En pocas situaciones se requiere de un trasplante cardíaco.²

El concepto de paliación para el tratamiento de cardiopatías congénitas tiene como propósito aliviar signos, síntomas o situaciones fisiopatológicas de la enfermedad que resultan limitantes en términos de probabilidad de muerte o de desarrollo de otras alteraciones irreversibles o de difícil manejo (por ejemplo, hipertensión pulmonar, cianosis o falla cardíaca). En general, la realización de estos procedimientos es temporal mientras se realiza una corrección definitiva, dirigida a reparar, en la medida de lo posible, las alteraciones anatómicas y fisiológicas de la cardiopatía congénita original. En algunos casos, los procedimientos paliativos pueden tener un carácter definitivo debido a la naturaleza compleja de la cardiopatía congénita.^{2,3}

El concepto de “reparación” de tipo univentricular implica que los pacientes necesitan de una secuencia de intervenciones paliativas que finalizan, en el mejor de los casos, en una derivación cavopulmonar total, también denominada intervención de Fontan. El principio quirúrgico consiste en establecer una conexión entre el retorno venoso sistémico y 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 mejorar la hipoxemia.⁴ Esta técnica se aplicó por primera

Key words: Fontan surgery, congenital heart disease, prognosis.

vez en 1971 por Francis Fontan y, a pesar de múltiples modificaciones, todavía no garantiza una funcionalidad cardiovascular definitiva.^{2,5}

En la actualidad, la cirugía de Fontan está indicada en pacientes que presentan patologías cardíacas univentriculares como las siguientes:^{2,5}

- Cardiopatías congénitas complejas que se comportan como un solo ventrículo funcional de morfología izquierda, derecha o indeterminada
 1. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
 2. Síndrome de corazón derecho hipoplásico
 - a. Atresia pulmonar con septum íntegro, con hipoplasia severa del ventrículo derecho
 - b. Atresia tricuspídea
 - c. Algunas formas severas de enfermedad de Ebstein
 3. Síndromes de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo
 4. Anomalías de tipo Criss-Cross
- Cardiopatías con desequilibrio ventricular marcado, asociado al defecto de base
 1. Canal aurículo-ventricular
 2. Ventrículo derecho de doble salida
- Cardiopatías con comunicaciones interventriculares múltiples, del tipo “queso suizo”

Inicialmente, se formularon criterios, llamados de Choussat, como las condiciones ideales para realizar la cirugía de Fontan.⁶ Sin embargo, estos no siempre se cumplen. Estos criterios son los siguientes:

1. Edad de pacientes >3 años
2. Resistencias pulmonares <2 unidades Wood
3. Presión de arteria pulmonar < 15 mmHg
4. Fracción de eyección > 45%
5. Presión de fin de diástole del ventrículo izquierdo < 10 mm Hg
6. Insuficiencia mitral mínima
7. Diámetro adecuado de ramas pulmonares (índice de McGoon > 1.8)

A partir de la primera descripción de la cirugía de Fontan se han realizado algunas modificaciones a la técnica, con las que se ha observado mejor sobrevivencia. En los 70 la sobrevivencia oscilaba entre 75 y 83%; actualmente es de alrededor de 90%.⁷⁻⁹ Asimismo, se han descrito factores asociados a la mortalidad tales como no cumplir con los criterios de Choussat, el tipo de cardiopatía, el tipo de cirugía realizada, la ausencia de una fenestración en el tubo que conecta la circulación sistémica con la pulmonar, el tiempo de bomba y la anatomía de la válvula atrioventricular (AV).^{10,11} Otros factores son aquellos asociados a falla temprana. En un estudio realizado en el Hospital de Niños de Boston se informó que las siguientes variables se asocian a la falla: presión pulmonar de > 19 mmHg, síndrome de heterotaxia, edades jóvenes en el momento de la cirugía, una válvula tricúspide como único sistema atrioventricular, distorsión de la arteria pulmonar, conexión atriopulmonar que se origine en la orejuela o aurícula derecha, ausencia de fenestración y tiempo de bomba prolongado durante la cirugía.^{7,8}

En México, son pocos los centros de tercer nivel que realizan la cirugía de Fontan en la población pediátrica, además de que existe poca información sobre el pronóstico de estos pacientes. En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, se reportó una mortalidad de 28% y se determinó que las variables asociadas a mayor riesgo de morir fueron la ausencia de fenestración, la presión del atrio izquierdo > 10 mmHg y la presión de la arteria pulmonar > 20 mmHg.⁴

El objetivo del presente trabajo fue analizar los resultados de los pacientes con cardiopatía congénita de fisiología univentricular que han sido sometidos a cirugía de Fontan en el Hospital Infantil de México Federico Gómez desde 1980.

MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo de todos los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, desde 1980 a la fecha, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se realizó la búsqueda de los expedientes en el archivo clínico.

De todos los expedientes, se registraron las variables relacionadas con el paciente, el procedimiento y los eventos del período postoperatorio. Dentro de las variables relacionadas con el paciente se incluyeron la edad, el sexo, el tipo de cardiopatía, la cirugía paliativa previa, el tiempo

de la última reoperación, las complicaciones en la última cirugía, la distorsión de la arteria pulmonar (estenosis, distorsión en la arteria pulmonar central o marcada hipoplasia de las ramas pulmonares, lo cual debió ser documentado por cateterismo o hallazgos durante la cirugía), así como las variables relacionadas con los criterios de Choussat.⁶

Dentro de las variables relacionadas con el procedimiento quirúrgico se consideraron el tipo de derivación cavopulmonar, la presencia de una fenestración en el tubo que conecta la circulación sistémica con la pulmonar, el desarrollo de alguna complicación técnica durante el procedimiento, así como el tiempo de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico. Por otro lado, las variables postquirúrgicas consideradas fueron los días de intubación, de uso de aminas, de estancia en terapia quirúrgica y de estancia intrahospitalaria, además del desarrollo de complicaciones neurológicas, renales, infecciosas, arritmias, derrame pleural o la muerte.

La mortalidad operatoria se definió cuando ocurrió dentro de los primeros 30 días posteriores a la cirugía; la mortalidad tardía cuando ocurrió después de este lapso de tiempo. Entre los pacientes que sobrevivieron se identificó el período de tiempo desde la cirugía de Fontan hasta el momento actual.

Análisis estadístico

Las variables cualitativas se presentan como números absolutos y porcentajes; las cuantitativas, como mediana y valores mínimo y máximo. Se utilizó χ^2 para la comparación de proporciones y U-Mann Whitney para la comparación de medianas. Para analizar los posibles factores asociados a la mortalidad y morbilidad, se calcularon razón de momios (OR) e intervalos de confianza al 95%. Para la mortalidad, se realizaron curvas de supervivencia tipo Kaplan y Meier. Los valores de $p < 0.05$ se consideraron estadísticamente significativos. Todos los análisis se realizaron con el paquete estadístico SPSS versión 15.0 (Chicago, Illinois, EUA).

RESULTADOS

Desde 1983 y hasta el 2012, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, fueron programados 53 pacientes con cardiopatía congénita para que se realizara anastomosis cavopulmonar total o cirugía de Fontan. Del total, cuatro se realizaron de 1983 a 1990; 23, de 1991 al 2000; y 25, del 2001 al 2012.

En el análisis se incluyeron 32 pacientes, ya que no se localizaron los expedientes completos de 15 pacientes. Otros seis pacientes se excluyeron, ya que no fue posible llevar a cabo la cirugía de Fontan debido a inestabilidad hemodinámica en el momento del inicio del procedimiento quirúrgico. Es necesario mencionar que algunas de las variables consideradas no estaban descritas en los expedientes de los 32 pacientes incluidos.

De los 32 pacientes, 22 (68.8%) fueron del sexo masculino y 10 (31.2%) del sexo femenino. La edad en el momento de la cirugía de Fontan varió desde los ocho meses hasta los 16 años. En el Cuadro 1 se muestran los criterios de selección de los pacientes candidatos a este tipo de cirugía. Se observó que, con excepción de la edad y las resistencias vasculares pulmonares, en general se cumplieron los criterios para la cirugía de Fontan.

Por tipo de cardiopatía, los diagnósticos que se encontraron fueron atresia tricuspídea IB (39.4%), seguido de doble vía de entrada al ventrículo izquierdo (12.1%), síndrome de ventrículo derecho hipoplásico (9.1%), heterotaxia visceral variedad poliesplenia (6.1%), atresia tricuspídea IC, IIA y IIB (3% cada una), heterotaxia visceral variedad asplenia (3%) y otras menos frecuentes en el 21.3% de los casos.

Además, como antecedentes de importancia se observó que a 21 pacientes (65.6%) se les había realizado algún tipo de cirugía paliativa previa; de éstos, 13 (61.9%) habían sido intervenidos con cirugía cavopulmonar tipo Glenn; cinco (23.8%), Blalock-Taussig modificado; dos (9.5%), cerclaje de la arteria pulmonar; y uno (4.7%), septostomía auricular. De los 13 pacientes que fueron intervenidos con cirugía de

Glenn, la mayoría (n =11) no tuvo complicaciones con dicha cirugía. Uno presentó sangrado importante que ameritó re-exploración quirúrgica, y el otro, fistulas veno-venosas y derrame pericárdico. En estos 13 pacientes, la mediana de tiempo entre la cirugía de Glenn y cirugía de Fontan fue de 10 años (mín 6, máx 15 años).

Por tipo de cirugía, a 48% se le realizó Fontan extracardiaco fenestrado; a 24%, Fontan intracardiaco fenestrado; a 20%, cirugía tipo derivación atrio-pulmonar; y a 8%, cirugía tipo Kawashima. De las principales complicaciones técnicas que se presentaron al realizar la cirugía fueron las adherencias firmes y sangrado (13%), así como difícil anatomía por la propia cardiopatía (17.4%). El resto (69.6%) no presentó complicaciones técnicas. En 87% se dejó fenestración del tubo que conecta la circulación sistémica con la arteria pulmonar. En 90% se utilizó circulación extracorpórea, con una mediana de 150 minutos (mín 80, máx 515 minutos). En 51.7% de los pacientes se utilizó pinzamiento aórtico, con una mediana de 60 minutos (mín 8, máx 180 minutos). Sólo en 17.9% fue necesario realizar paro circulatorio, donde la mediana fue de 53 minutos (mín 5, máx 110 minutos).

En cuanto a las variables del período postoperatorio, la mediana de días de uso de aminas fue de 4 (mín 1, máx 13 días). La mediana de los días de intubación fue de 2 (mín 1, máx 22 días). Del total, 25 (78.1%) pacientes desarrollaron complicaciones (Cuadro 2). Las principales fueron la insuficiencia renal aguda (28.1%), complicaciones neurológicas (21.9%), neumonía (15.6%), sepsis (15.6%) y derrame pleural (15.6%). De los nueve pacientes con insuficiencia renal, 33% ameritó diálisis peritoneal. Con referencia a las complicaciones neurológicas, dos pacientes tuvieron isquemia o infarto cerebral; dos, hemiparesia;

Cuadro 1. Características de los pacientes en el momento de la cirugía de Fontan

Característica	Mediana (valor mínimo-máximo)
Edad (años)	7.5 (0.6-16)
Fracción de eyección (%)	68.8 (49-88)
Resistencias vasculares pulmonares (uW)	2.4 (0.48-4.28)
Presión arteria pulmonar (mmHg)	8.4 (3-15)
Presión telediastólica de VI (mmHg)	5.21 (0-12)
Presión aurícula izquierda (mmHg)	3.86 (0-10)
Índice de Nakata	210.5 (111-323)
Índice de McGoon	1.9 (1.48-3.19)

VI: ventrículo izquierdo

Cuadro 2. Principales complicaciones en los pacientes con cirugía de Fontan

Complicación	n	%
Insuficiencia renal aguda	9	28.1
Complicaciones neurológicas	7	21.9
Neumonía	5	15.6
Sepsis nosocomial	5	15.6
Derrame pleural y quilotórax	5	15.6
Choque cardiogénico	5	15.6
Arritmias	4	12.5
Sangrado	3	9.4
Mortalidad	11	34.3

uno, crisis convulsivas y dos pacientes, muerte cerebral. En cuanto a las complicaciones infecciosas, en cinco pacientes se documentó neumonía nosocomial y en otros cinco se detectó sepsis nosocomial. El 3.1% tuvo medias-tinitis, por lo que fue necesario el aseo quirúrgico. En total 15 pacientes (46.8%) requirieron la utilización de antibióticos para tratar complicaciones infecciosas; la mediana de tiempo de utilización fue de 7 días (mín 1, máx 21 días). En total, la mediana de estancia en terapia intensiva fue de 7 días (mín 1, máx 40 días) y de la estancia intrahospitalaria la mediana fue de 17 días (mín 1, máx 182 días).

De los 32 pacientes sometidos a cirugía de Fontan, 11 fallecieron (34.3%). En el expediente clínico estaba descrita la causa de la muerte de siete pacientes. En tres pacientes estuvo relacionada con las complicaciones neurológicas, en un paciente fue por disfunción ventricular grave, en otro edema agudo de pulmón, uno fue secundario a sangrado importante y el último por trombosis del tubo que deriva el flujo sistémico al pulmonar. Al analizar la mortalidad, se observa que ha ido disminuyendo en el tiempo. Para la década de 1980 a 1990 fue de 50%, de 1999 al 2000 fue de 26%, y del 12% en el período 2001 al 2010.

Los pacientes que sobrevivieron se han seguido por varios años (Figura 1). En promedio, la sobrevida fue de 14.5 años aunque hubo un paciente que ha sido visto por más de 22 años después de la cirugía. Por otro lado, de los pacientes que fallecieron 63% ocurrió dentro de los primeros cinco días del período postoperatorio y 90.9% dentro de los primeros 30 días. Destaca que solo un paciente falleció a los seis meses después de la cirugía.

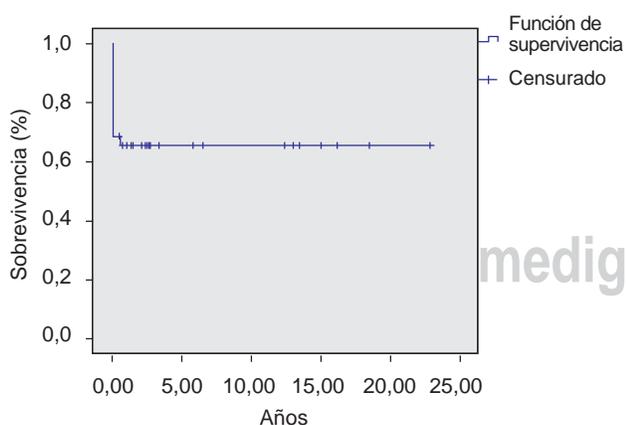


Figura 1. Curva de supervivencia de pacientes pediátricos sometidos a cirugía de Fontan.

Factores de riesgo relacionados con la morbilidad y mortalidad

En el Cuadro 3 se presentan los resultados del análisis univariado sobre los factores de riesgo asociados con la mortalidad en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Como se puede observar, las variables que alcanzaron significación estadística fueron el tipo de cirugía realizada (en particular, la derivación atrio-pulmonar), la presencia de sangrado importante o anatomía difícil, la falta de fenestración del tubo que conecta la circulación sistémica con la pulmonar y el desarrollo de insuficiencia renal después de la cirugía. Sin embargo, a pesar de no alcanzar significación estadística, para el paro circulatorio y la presencia de insuficiencia de la válvula auriculo-ventricular los OR fueron >5.0, pero con IC 95% muy amplios. Por otro lado, al analizar las variables cuantitativas, se determinó que la mediana de edad de los pacientes que fallecieron fue menor de los que sobrevivieron (5 años vs 8 años), lo cual fue estadísticamente significativo ($p = 0.012$). Mientras que las medianas, tanto de la saturación de oxígeno antes de la cirugía, la presión arterial pulmonar, la fracción de eyección, como de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, fueron similares entre ambos grupos ($p > 0.05$).

Asimismo, se analizaron los factores relacionados con la morbilidad. Para insuficiencia renal aguda, los factores que se encontraron asociados fueron el tipo de Fontan realizado (OR 5.3; IC 95%, 0.52-54.0), las complicaciones técnicas durante la cirugía (OR =2.4; IC 95%, 0.261-22.10), la falta de fenestración (OR =2.5; IC 95%, 0.16-37.0), y el pinzamiento aórtico (OR =5.5; IC 95%, 0.54-55). Otras variables, como la edad, la presión arterial pulmonar, la resistencia vascular pulmonar, la alteración en la anatomía de las ramas pulmonares, la fracción de eyección o las complicaciones infecciosas no resultaron estadísticamente significativas.

Con relación a las complicaciones neurológicas, los factores de riesgo fueron el tipo de Fontan realizado (OR =2.16; IC 95% 0.26-17.8), las complicaciones técnicas (OR =6.0; IC 95%, 0.67-53.0), la falta de fenestración (OR =9.3; IC 95% 0.62-139.0) y el paro circulatorio (OR =4.2; IC 95% 0.45-40.0). Finalmente, se determinó que los pacientes que presentaron choque cardiogénico en el periodo postoperatorio tenían más baja la saturación de oxígeno (66 vs 75 mmHg, $p = 0.043$) y la fracción de eyección (65 vs 70%, $p = 0.05$); además que el paro circulatorio fue un factor relacionado con su presentación (OR =14.6; IC 95% 0.99-215.0).

DISCUSIÓN

La cirugía de Fontan consiste en la realización de una conexión entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar para derivar el flujo venoso sistémico hacia la arteria pulmonar. Inicialmente, se utilizó una anastomosis entre el techo de la aurícula derecha y la arteria pulmonar. Posteriormente, se han realizado modificaciones que consisten en una anastomosis entre la vena cava superior directamente al borde superior de la arteria pulmonar derecha y una anastomosis de la vena cava inferior al borde inferior de la arteria pulmonar, empleando un conducto sintético, el cual puede ir por dentro de la aurícula derecha o ser extra-cardíaco, excluyendo el ventrículo derecho (Fontan modificado). Generalmente se realiza una perforación en el tercio medio del injerto que funciona como fenestración y tiene ventajas en el postoperatorio, especialmente cuando se realiza en pacientes de alto riesgo o en ciudades a grandes alturas.¹²⁻¹⁵

Esta cirugía para la corrección de la patología cardíaca univentricular ha evolucionado enormemente. El principal problema de estos pacientes es la presión que tiene que soportar el ventrículo único, pues maneja el volumen de los dos ventrículos. En los pacientes con este tipo de cardiopatía, la cirugía inicial es Glenn bidireccional y, cuando el paciente se vuelve sintomático o severamente cianótico, requiere de otro procedimiento conocido como derivación cavo pulmonar total o cirugía de Fontan. Lo anterior se debe a que, durante el crecimiento del niño, ocurre un cambio en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo mayor el porcentaje del hemicuerpo inferior después de los 5 años de edad. Por esta razón, se

recomienda realizar la cirugía de Fontan alrededor de los 4 años y entre 15 y 20 kg de peso, siempre y cuando las condiciones hemodinámicas sean adecuadas.¹⁶⁻¹⁸ En el presente estudio, los pacientes que fallecieron tuvieron menor edad que los que sobrevivieron. Esto puede deberse a que a edades mayores, los cambios hemodinámicos sean mejor tolerados, además que técnicamente es más fácil el procedimiento quirúrgico, ya que las ramas pulmonares son de mayor tamaño.

En la serie de pacientes que se presenta, a 39.4% se les había realizado previamente la cirugía paliativa denominada Glenn bidireccional. Aproximadamente la mitad de estos pacientes presentaban alteraciones en la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar, lo cual dificulta la realización de la cirugía de Fontan. Sin embargo, en el análisis de los pacientes, dichas alteraciones no incrementaron el riesgo de mortalidad. Por el contrario, es necesario destacar que hubo seis pacientes con el antecedente de cirugía de Glenn por vía anterior que se programaron para cirugía de Fontan. No se logró concretarla debido a la presencia de adherencias firmes que provocaron lesiones en los grandes vasos sanguíneos que llevaron a los pacientes a una inestabilidad hemodinámica. La mitad falleció durante el postquirúrgico inmediato.

Dentro de los criterios Choussat para seleccionar a los candidatos a cirugía de Fontan se incluye la medición de las resistencias pulmonares y de la fracción de eyección.⁶ A pesar de algunas publicaciones recientes,¹⁹ estas variables no se observaron asociadas con mortalidad en el análisis realizado en los 32 pacientes. Sin embargo, en algunos pacientes que no cumplían con todos los criterios, estos factores tuvieron influencia en la morbilidad post-

Cuadro 3. Factores de riesgo asociados a la mortalidad en pacientes sometidos a cirugía de Fontan

Factor de riesgo	OR	IC 95%	p
Derrame pleural	0.42	0.04-4.35	0.82
Alteración anatomía de ramas arteria pulmonar	1.50	0.078-28.8	0.63
Pinzamiento aórtico	1.80	0.34-9.71	0.76
Arritmias	3.00	0.34-26.19	0.67
Insuficiencia válvula aurículo-ventricular	5.00	0.21-117.8	0.89
Paro circulatorio	5.40	0.69-41.7	0.25
Derivación atrio-pulmonar	13.50	1.34-135.9	0.06
Insuficiencia renal aguda	14.80	2.19-100.6	0.009
Falta de fenestración	18.00	1.08-298.9	0.05
Sangrado importante o anatomía difícil	20.00	1.61-247.9	0.034

OR: razón de momios; IC 95%: intervalo de confianza a 95%

quirúrgica, particularmente con el desarrollo de derrame pleural, disfunción ventricular o choque cardiogénico. En consecuencia, estas complicaciones incrementaron la estancia postquirúrgica. El hecho de tener presiones pulmonares altas antes de la cirugía parece favorecer la fuga hídrica a tercer espacio, después de realizar la derivación cavo pulmonar total.

En el análisis también se determinó que hubo menor riesgo de morir en los pacientes en los que se realizó Fontan extracardiaco fenestrado. Al igual que en los resultados de este estudio, diferentes autores han descrito la conveniencia de realizar este procedimiento.² Por lo anterior, consideramos a la fenestración como un procedimiento de protección y de utilidad para mejorar las condiciones hemodinámicas en el período postoperatorio. Si bien no se encontraron diferencias en la mortalidad con respecto al tiempo de uso de la bomba de circulación extracorpórea o pinzamiento aórtico, sí hubo mayor morbilidad, ya que se presentaron con mayor frecuencia complicaciones neurológicas e insuficiencia renal aguda, lo cual se relaciona con la lesión por isquemia en estos órganos.

El manejo postoperatorio de estos pacientes es un aspecto muy importante para el éxito del procedimiento, pues los cambios hemodinámicos y fisiológicos son difícilmente tolerados y pueden requerir intervención inmediata, como el desmontaje del procedimiento.^{15,20,21} Del total de pacientes, solamente uno ameritó el desmontaje por presentar gradiente transpulmonar de 17 mmHg. Cabe destacar que, como en otros centros del mundo,²² los niños que sobreviven el período postoperatorio con o sin complicaciones, presentan una evolución a mediano y largo plazo satisfactoria. Esto se observó en el grupo de los pacientes descritos en este estudio ya que, con excepción de un paciente que falleció a los seis meses de la cirugía, el resto ya no ha requerido de hospitalizaciones y sólo son evaluados por consulta externa.

En conclusión, para los pacientes con patología cardiaca univentricular, la realización de la cirugía de Fontan o derivación cavo pulmonar total ha evolucionado de manera satisfactoria a lo largo de los años, y se ha logrado disminuir la mortalidad y mejorar su calidad de vida.

AGRADECIMIENTOS

La Dra. Guadalupe Hernández Morales recibió la beca “General y Lic. Aarón Saénz Garza, A.C.”

Autor de correspondencia:

Dra. Guadalupe Hernández Morales
Correo electrónico: chilapitaazul@msn.com

REFERENCIAS

1. Argüello C, De la Cruz MV, Gómez CS. Experimental study of the formation of the heart tube in the chick embryo. *J Embriol Exp Morphol* 1975;33:1-11.
2. Jonas RA. Indications and timing for bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:522-524.
3. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992;86(suppl 2):80-84.
4. Calderón-Colmenero JC, Ramírez S, Viesca R, Ramírez L, Casanova M, García-Montes JA, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Mex* 2005;75:425-434.
5. Jonas RA, DiNardo JA. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. London: Arnold/Oxford University Press; 2004.
6. Choussat A, Fontan F, Besse P. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourn EA. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. pp. 559-566.
7. Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-391.
8. Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DD. The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:1237-1243.
9. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE Jr, Fishberger SB, Burnett J, Colan SD, et al. Functional outcome after the Fontan operation: factors influencing late morbidity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:392-403.
10. Mayers JE Jr, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:444-451.
11. Marcelleti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McElhinney DB, Abella RF, Marianeschi SM, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:340-346.
12. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, DeLeon SY, Berry TE, Duffy CE, et al. Effects of elevated coronary sinus pressure on left ventricular function after the Fontan operations. An experimental and clinical correlation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:231-237.
13. Laks H, Hass GS, Pearl MJ y cols. The use of an adjustable intraatrial communication in patients undergoing the Fontan and other definitive heart procedures. Abstract. *Circulation* 1988;78(suppl II):357.

14. Cassalet G, Carrillo G, Caicedo V, Orjuela H, Santos H, Sandoval N. Cirugía de Fontan a la altura de Bogotá. *Rev Col Cardiol* 1993;4:106.
15. Pizarro C, De Leval MR. Surgical variations and flow dynamics in cavopulmonary connections. A historical review. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1998;1:53-60.
16. Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, Alpert BS. Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children. A Doppler echocardiographic study. *Circulation* 1995;92:1860-1865.
17. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-248.
18. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:613-621.
19. Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? *Pediatr Crit Care* 2010;11(suppl 2):S57-S69.
20. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-1689.
21. Bridges ND. Fenestration of the Fontan baffle. Benefits and complications. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1998;1:9-14.
22. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;117:85-92.