

**FENESTRACIÓN EN CIRUGÍA DE FONTAN. EXPERIENCIA EN LA
FUNDACIÓN CARDIOVASCULAR DE COLOMBIA**

**GABY DÍAZ GARCÍA
SANDRA LILIANA GÓMEZ TOVAR**

**UNIVERSIDAD INDUSTRIAL DE SANTANDER
FACULTAD DE SALUD
ESCUELA DE MEDICINA
ESPECIALIZACIÓN CUIDADO INTENSIVO CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICO
BUCARAMANGA
2010**

**FENESTRACIÓN EN CIRUGÍA DE FONTAN. EXPERIENCIA EN LA
FUNDACIÓN CARDIOVASCULAR DE COLOMBIA**

**GABY DÍAZ GARCÍA
SANDRA LILIANA GÓMEZ TOVAR**

**Trabajo de grado para optar al título de Especialista en
CUIDADO INTENSIVO CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICO**

**Director de Tesis
DR. ÁLVARO EDUARDO DURÁN HERNÁNDEZ
Intensivista Cardiovascular Pediátrico**

**Asesora Epidemiológica
DRA. NANCY BERNAL
Epidemióloga clínica**

**UNIVERSIDAD INDUSTRIAL DE SANTANDER
FACULTAD DE SALUD
ESCUELA DE MEDICINA
ESPECIALIZACIÓN CUIDADO INTENSIVO CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICO
BUCARAMANGA
2010**

CONTENIDO

		Pág.
	INTRODUCCIÓN	13
1.	PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	15
2.	OBJETIVOS	16
2.1	OBJETIVO GENERAL	16
2.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	16
3.	METODOLOGÍA	18
3.1	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	18
3.2	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	18
3.3	VARIABLES	18
4.	MARCO TEÓRICO	21
5.	CONSIDERACIONES ÉTICAS	29
6.	DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES	30
7.	RESULTADOS	35
7.1	VARIABLES DEMOGRÁFICAS	35
7.1.1	Género	35
7.1.2	Edad y peso	36
7.1.3	Diagnóstico pre-quirúrgico	36
7.1.4	Cirugías previas al Fontan	37
7.2	MORTALIDAD	38
7.2.1	Mortalidad con relación a la presencia de fenestración	39
7.2.2	Descripción de la mortalidad	40
7.3	VARIABLES ANATÓMICAS Y HEMODINÁMICAS	45
7.4.	VARIABLES QUIRÚRGICAS	47
7.5	MORBILIDAD	49
7.5.1	Morbilidad con relación a la presencia de fenestración	51
7.5.1.1	Estancia en UCIP y estancia hospitalaria	51

	Pág.
7.5.1.2	Número de días con tubo de drenaje 52
7.5.1.3	Presión en el circuito Fontan 53
7.5.1.4	Satureción de oxígeno al ingreso y egreso de UCIP 54
7.5.1.5	Días con soporte inotrópico 55
7.6	INTERVENCIONES REALIZADAS EN EL POST-OPERATORIO 56
7.6.1	Intervenciones realizadas en el post-operatorio en relación con la presencia de fenestración 58
7.6.1.1	Colocación de nuevos tubos de drenaje 58
7.6.1.2	Re-intervención por sangrado 59
7.6.1.3	Pleurodesis 59
7.7	REINGRESO A UCIP Y PISO 60
8.	DISCUSIÓN 62
9.	CONCLUSIONES 67
10.	RECOMENDACIONES 68
11.	BIBLIOGRAFÍA 69

LISTA DE TABLAS

		Pág.
Tabla 1	Promedio de edad y peso	36
Tabla 2	Causas de muerte en el post-operatorio	41
Tabla 3	Datos anatómicos y hemodinámicos	45
Tabla 4	Factores de riesgo pre-quirúrgico y estratificación según la presencia de fenestración	46
Tabla 5	Variables quirúrgicas	49
Tabla 6	Tiempo de ventilación mecánica y presión del circuito Fontan	51

LISTA DE GRÁFICAS

		Pág.
Gráfica 1	Distribución por género	35
Gráfica 2	Diagnóstico pre-quirúrgico	37
Gráfica 3	Cirugías previas	38
Gráfica 4	Mortalidad	39
Gráfica 5	Mortalidad en relación con la presencia de fenestración	40
Gráfica 6	Compromiso neurológico en el post-operatorio de cirugía de Fontan	42
Gráfica 7	Compromiso neurológico en relación con la sobrevida	43
Gráfica 8	Variables quirúrgicas	48
Gráfica 9	Morbilidad en el post-operatorio de cirugía de Fontan	50
Gráfica 10	Estancia en UCIP y estancia hospitalaria	52
Gráfica 11	Número de días con tubos de drenaje	53
Gráfica 12	Presión del circuito Fontan al ingreso a UCIP	54
Gráfica 13	Saturación de oxígeno al ingreso y egreso de UCIP	55
Gráfica 14	Número de días con soporte inotrópico	56
Gráfica 15	Intervenciones realizadas en el post-operatorio de cirugía de Fontan	57
Gráfica 16	Colocación de nuevos tubos de tórax en el post-operatorio	58
Gráfica 17	Reintervención por sangrado	59
Gráfica 18	Pleurodesis	60
Gráfica 19	Reingreso a UCIP y a piso	61

RESUMEN

TITULO: FENESTRACIÓN EN CIRUGÍA DE FONTAN. EXPERIENCIA EN LA FUNDACIÓN CARDIOVASCULAR DE COLOMBIA¹.

**AUTORES: DIAZ GARCIA GABY
GOMEZ TOVAR SANDRA LILIANA²**

PALABRAS CLAVE: Fontan, fenestración, cardiopatías congénitas, morbilidad

DESCRIPCIÓN:

La cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo para cardiopatías congénitas con un ventrículo único funcional. La presencia de factores de riesgo, pueden generar falla del circuito (1,2). Dentro de las modificaciones introducidas a esta cirugía, la fenestración, busca generar una vía que permita mantener el gasto cardiaco a expensas de una leve desaturación, en tanto el paciente mejora aquellas condiciones reversibles que llevan en el post-operatorio inmediato a disfunción de la cirugía de Fontan (3,4). Describimos la experiencia institucional con este tipo de modificación en la cirugía de Fontan.

Estudio descriptivo, retrospectivo. 57 pacientes fueron sometidos a cirugía de Fontan entre el 1 de Enero de 2000 al 31 de Marzo de 2009. La edad promedio fue de 7,9 años. Se realizó fenestración a 19 pacientes (33.3%). El número de factores de riesgo pre-quirúrgico para los pacientes fenestrados, fue mayor. La mortalidad fue de un 12,3% (7 pacientes). Las complicaciones más frecuentes fueron el derrame pleural (63,2%) y la arritmia pos-operatoria (33.3%). Los pacientes fenestrados tuvieron menos días de estancia hospitalaria (19.8 versus 14.6 días), menos días con tubos de drenaje (10,37 vs 16,6 días) y menor necesidad de colocación de nuevos tubos (42,1% versus 31,6%). Ninguno de los pacientes fenestrados requirió de pleurodesis.

Conclusiones: La realización de una fenestración en cirugía de Fontan, en nuestros pacientes, disminuyó la morbilidad relacionada con esta cirugía, al acortar los días de estancia hospitalaria , días con tubos de drenaje y disminuir la necesidad de re-intervenciones tales como pleurodesis y colocación de nuevos tubos de drenaje

¹ Trabajo de Grado

² Universidad Industrial de Santander, Escuela de Medicina, Especialización en Cuidado intensivo Pediátrico. Director. Álvaro Eduardo Durán Hernández.

SUMMARY

TITLE: FENESTRATION IN FONTAN SURGERY. EXPERIENCE IN THE FUNDACIÓN CARDIOVASCULAR DE COLOMBIA¹.

**AUTHORS: DIAZ GARCIA GABY
GOMEZ TOVAR SANDRA LILIANA²**

KEY WORDS: Fontan, fenestration, congenital cardiopathies, morbidity

DESCRIPTION:

The Fontan surgery is a palliative procedure for congenital cardiopathies with a single functional ventricle. The presence of risk factors might generate circuit failure (1, 2). Among the modifications introduced to this surgery is the fenestration whose purpose is to create a way that allows cardiac output to be maintained at the expense of a little desaturation while the patient improves those reversible conditions that often produce disfunction of the recently practiced surgery (3,4). We describe the institutional experience with this kind of modification in Fontan surgery.

Descriptive and retrospective study. 57 patients underwent Fontan operation between January 1, 2000 and March 31, 2009. The mean age was 7,9 years. 19 patients were fenestrated (33.3%). The number of pre-operative risk factors was higher among fenestrated patients. The total mortality was 12,3% (7 patients). The most common complications were pleural effusions (63,2%) and post-operative arrhythmias (33.3%). Fenestrated patients had fewer hospitalization days (19.8 versus 14.6 days), fewer days with chest tube drainage (10,37 versus 16,6 days) and the need to install new drainage chest tubes was lower (42,1% versus 31,6%). None of fenestrated patients required pleurodesis.

Conclusions: Carrying out a fenestration in Fontan procedure decreased the morbidity related with this surgery, shortening hospitalization days, days with chest tube drainage and decreased the necessity of re-operation for placement new drainage chest tubes and pleurodesis.

¹ Work of Degree

² Industrial university of Santander, School of Medicine, Specialization in intensive Pediatric Care. The director. Álvaro Eduardo Duran Hernandez.

INTRODUCCIÓN

La cirugía paliativa de Fontan se ha convertido en uno de los procedimientos más frecuentes en cirugía cardíaca. En los últimos años las indicaciones para este tipo de cirugía han cambiado y hoy en día incluyen cardiopatías más complejas, esto ha llevado a un aumento en el número de pacientes elegibles para llevar a cabo este procedimiento ⁽¹⁾. La cirugía de Fontan y sus modificaciones, puede ser realizada en pacientes seleccionados con una sobrevida de un 85 a 90%^(1,2,3). Sin embargo en pacientes de alto riesgo la sobrevida disminuye⁽⁴⁾, siendo el riesgo mayor en el periodo post-operatorio inmediato ^(5,6). Algunos de los factores que contribuyen con esta morbi-mortalidad pueden ser transitorios. La presión venosa sistémica elevada refleja estas condiciones por lo que se considera que la creación de una comunicación para permitir un cortocircuito de derecha a izquierda contribuye a mantener el gasto cardíaco a expensas de una disminución de la oxigenación, en tanto se hacen reversibles las condiciones que llevan a la elevación de la presión, especialmente en aquellos pacientes con factores de riesgo para cirugía de Fontan⁽⁴⁾. Existe sin embargo controversia acerca de las ventajas de realizar un procedimiento de este tipo en pacientes considerados de bajo riesgo para la cirugía de Fontan ^(7,8).

Las modificaciones a la técnica de la cirugía de Fontan, han buscado lograr una circulación más eficiente, en el contexto de una sola cámara cardíaca encargada de dar el impulso a la sangre a través de los lechos sistémico y pulmonar⁽⁹⁾. Dentro de las modificaciones para la cirugía de Fontan, las más recientes incluyen la construcción de un conducto extracardiaco que une la vena cava inferior con la arteria pulmonar ⁽¹⁰⁾ y la creación de una comunicación temporal o fenestración que permita una mezcla entre la sangre venosa sistémica y pulmonar ^(4,11). La primera evita las líneas de sutura a nivel auricular

que puedan ser fuente de arritmias posteriores ⁽¹²⁾, en tanto que la segunda permite en el post-operatorio inmediato un mecanismo para mantener el gasto cardiaco y el aporte de oxígeno, a expensas de una desaturación sistémica leve. Cuáles pueden ser las bondades o las desventajas de ésta última son aún materia de debate.

El presente es un estudio retrospectivo que describe la experiencia institucional con la cirugía de Fontan, así como los resultados obtenidos en relación con la presencia de fenestración. Buscamos que este conocimiento sirva como retroalimentación para el grupo, y que a partir del mismo se logre optimizar el cuidado de los pacientes con fisiología de ventrículo único sometidos a cirugía de Fontan. Esperamos que el mismo sirva de base para generar otros estudios, con un mejor nivel de evidencia, que contribuyan a responder algunas preguntas aún no resueltas, como la necesidad o no de realizar una fenestración en este tipo de pacientes.

1. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

Cuáles son los resultados en términos de morbilidad, mortalidad y estancia hospitalaria, de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, en la Fundación Cardiovascular de Colombia, en relación con la presencia o no de fenestración?

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

Describir los resultados obtenidos en términos de morbilidad, mortalidad y estancia hospitalaria en pacientes sometidos a cirugía de Fontan, en relación con la presencia o no de fenestración, durante el periodo de enero de 2000 a marzo 31 de 2009, atendidos en la Fundación Cardiovascular de Colombia (FCV).

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir la mortalidad general presentada en pacientes sometidos a cirugía de Fontan en la Fundación Cardiovascular de Colombia
- Describir en pacientes sometidos a cirugía de Fontan en la Fundación Cardiovascular de Colombia, la morbilidad secundaria a la realización del procedimiento
- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración, el tiempo de estancia en Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico (UCIP) y la estancia hospitalaria total.
- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración, número de días con tubos de drenaje.
- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración la presión en el circuito Fontan al ingreso a la unidad de cuidado intensivo.

- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración la saturación de oxígeno en el posoperatorio inmediato y al egreso de la UCIP
- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración el tiempo de inotrópicos requerido en el post-operatorio, como medida indirecta del bajo gasto cardiaco.
- Describir en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, con y sin fenestración, la necesidad de procedimientos adicionales, tales como: necesidad de nuevos tubos de drenaje, pleurodesis, pericardiocentesis o ventana pericárdica, necesidad de realizar fenestración, re-intervención por sangrado, necesidad de deshacer el circuito Fontan

3. METODOLOGÍA

Análisis descriptivo, retrospectivo de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2000 y 31 de marzo de 2009, en la Fundación Cardiovascular de Colombia, describiendo los resultados obtenidos en relación con la presencia o no de fenestración.

3.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

Pacientes sometidos a cirugía de Fontan y que hayan ingresado a la unidad de cuidado intensivo pediátrico, en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2000 a 31 de marzo del 2009

3.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

No se considero ningún criterio de exclusión.

3.3 VARIABLES

Revisión de los datos demográficos (edad, peso, sexo)

Revisión de los datos anatómicos: diagnóstico primario

Cirugías previas: se registraron las cirugías paliativas previas a las cuales se sometieron los pacientes (fístula sistémico pulmonar, banding de la arteria pulmonar, cirugía de Glenn)

Fisiología preoperatoria:

- Presión pulmonar
- Resistencia vascular pulmonar
- Distorsión de arterias pulmonares
- Presión de fin de diástole del ventrículo único
- Índice de McGoon
- Insuficiencia de la válvula auriculo ventricular
- Presencia de arritmia cardíaca
- Fracción de eyección
- Obstrucción al tracto de salida ventricular izquierda

Datos intraoperatorios:

- Técnica quirúrgica: túnel lateral, tubo extra cardíaco
- Creación de fenestración
- Uso o no de bypass cardiopulmonar
- Tiempo de bypass
- Tiempo de clampeo aórtico
- Uso de ultrafiltración modificada
- Procedimientos adicionales (necesidad de plastia de la válvula auriculo ventricular, desobstrucción del tracto de salida ventricular izquierda, plastia de ramas pulmonares)

Datos post-operatorios: estos datos correspondieron a los primeros 30 días desde la cirugía

- Número de días con tubos de drenaje.
- Días de estancia en unidad de cuidado intensivo pediátrico.
- Días de estancia hospitalaria.
- Horas de ventilación mecánica.

- Necesidad de procedimientos adicionales (colocación de tubos nuevos, pleurodesis, pericardiocentesis o ventana pericárdica, fenestración, reintervención por sangrado, necesidad de deshacer el circuito Fontan).
- Días con necesidad de inotrópicos.
- Mortalidad presentada dentro de los 30 primeros días desde la cirugía.
- Presión en el circuito Fontan en el primer día post-operatorio.
- Saturación de oxígeno en el primer día post-operatorio y al egreso de la unidad de cuidado intensivo pediátrico.
- Desarrollo de arritmias
- Reingreso al hospital dentro de los primeros 30 días desde el post-operatorio.
- Morbilidad asociada al procedimiento diferente a las ya mencionada y que incluyeron: enteropatía perdedora de proteínas, accidente cerebro-vascular y/o compromiso neurológico, trombosis y/o obstrucción del circuito Fontan, hipoxemia persistente, hipertensión pulmonar, bajo gasto cardiaco, falla renal, infección de herida quirúrgica, sepsis.

El primer día post-operatorio se consideró desde el momento del ingreso a la unidad de cuidado intensivo hasta las 7 A.M del día siguiente.

Se realizó el análisis de los datos empleando el programa estadístico Stata 9.0 con licencia otorgada a la FCV y el programa EpiInfo de distribución gratuita. Para las variables cuantitativas se calcularan las medidas de tendencia central y dispersión. Para las variables categóricas se empleo la descripción de proporciones y frecuencias.

4. MARCO TEÓRICO

La circulación normal de los mamíferos consiste en un sistema cardiovascular doble conectado en serie, el cual posee cuatro cámaras cardíacas con dos bombas separadas, una izquierda y una derecha, encargadas de impulsar la sangre a través de los lechos vasculares sistémico y pulmonar, respectivamente. Esta disposición se considera, corresponde a la evolución que parte desde el corazón de dos cámaras de los peces y termina con el corazón de cuatro cámaras completamente dividido de los mamíferos y aves ⁽¹³⁾. Dentro de la patología cardíaca congénita, un subgrupo de pacientes está caracterizado por poseer solo un ventrículo funcional, encargado de mantener la circulación en los dos lechos vasculares (pulmonar y sistémico) mediante una disposición de la circulación en paralelo. Este tipo de disposición produce dos grandes problemas clínicos, el primero la hipoxemia crónica del paciente y el segundo la sobrecarga de volumen del ventrículo único funcional ⁽¹⁴⁾. Los efectos a largo plazo de estos problemas impiden la sobrevivencia más allá de la segunda o tercera década de la vida ⁽¹⁵⁾. Con el fin de lograr una sobrevivencia mayor y mejor calidad de vida, se desarrollaron una serie de aproximaciones quirúrgicas que buscaban disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo único funcional y mejorar el aporte de oxígeno.

Hacia finales de los años 40, se reconoce que la presión pulmonar en peces, anfibios, reptiles, mamíferos y aves es similar. Lo que llevo a plantear que la presión venosa central podría ser una fuerza suficiente para impulsar la sangre a través del lecho vascular pulmonar, lo cual haría del ventrículo derecho una estructura prescindible ⁽⁹⁾. A partir de este razonamiento se llevaron a cabo una serie de experimentos, los cuales incluyeron la lesión experimental del miocardio derecho y el desarrollo de cirugías que permitían derivar la sangre del corazón

derecho ⁽¹⁶⁾. Es así como hacia los años 50, Carlon y colaboradores, realizan de forma experimental en perros, la anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar. En 1954, los doctores Glenn y Patiño (este último colombiano) obtienen éxito en el laboratorio con este tipo de cirugía, llevando finalmente a cabo, en 1957, la primera anastomosis cavopulmonar parcial, conocida desde entonces como cirugía de Glenn. Finalmente en 1971, el doctor Francis Fontan, en Francia, lleva a cabo la primera anastomosis cavopulmonar total, logrando de esta forma derivar el drenaje venoso sistémico a la arteria pulmonar, dejando la circulación con una disposición en serie, sin necesidad de una cámara ventricular de por medio. Desde entonces la cirugía de Fontan ha sufrido una serie de modificaciones para lograr una circulación más eficiente ⁽¹⁷⁾.

Con el fin de obtener esta circulación en serie, se debe realizar una aproximación quirúrgica por etapas, debido a que la fisiología inicial del niño caracterizada por una presión pulmonar alta, impide la corrección en un solo tiempo quirúrgico de este tipo de patología. Estos pasos quirúrgicos corresponden en el primer estadio, a cirugías paliativas que permitan regular el flujo pulmonar, garantizando una saturación de oxígeno y un flujo sanguíneo sistémico adecuado para llenar los requerimientos metabólicos del paciente. Dentro de las cirugías realizadas en esta primera etapa tenemos procedimientos tales como la colocación de una fístula sistémico pulmonar, cirugía de Norwood o la realización de un banding de la arteria pulmonar. Esta etapa busca establecer un retorno venoso pulmonar y sistémico no obstructivo, limitar el flujo y la presión a nivel de la arteria pulmonar y un flujo sistémico anterógrado sin obstrucción ⁽¹⁸⁾. En este tipo de correcciones la circulación persiste en paralelo, pero logrando controlar el flujo pulmonar, lo que impedirá el desarrollo de hipertensión pulmonar, y garantizando un adecuado flujo sistémico.

El segundo paso corresponde a la cirugía de Glenn, que como ya se describió consiste en la anastomosis de la vena cava superior directamente a la arteria

pulmonar. Otras fuentes de flujo pulmonar se eliminan o se restringen, y la fuerza que impulsa la sangre a la circulación pulmonar es la presión de la vena cava superior. La cirugía de Glenn se realiza usualmente, como segundo estadio, antes de llevar a cabo una conexión cavopulmonar completa. Tiene la peculiaridad de que el gasto pulmonar debe pasar a través de dos lechos separados y altamente regulados: el pulmonar y el cerebral ^(19,20,21). Este tipo de cirugía permite reducir la carga de volumen del ventrículo único permitiendo un remodelamiento ventricular gradual como preparación para el circuito Fontan ^(22,23,24,25)

La conexión cavopulmonar completa es el último paso en la corrección de los corazones con fisiología univentricular, el objetivo final es lograr una circulación en serie como en la circulación normal, a expensas sin embargo de un aumento en la presión venosa sistémica, mejorando la cianosis y la carga de volumen del ventrículo único mientras que se logra un gasto cardiaco adecuado ⁽¹⁴⁾.

Para la realización de la cirugía de Fontan tradicionalmente se tenían en cuenta diez criterios, postulados inicialmente por Choussat ⁽²⁶⁾. Con el transcurso de los años estos criterios se han modificado, y se pueden resumir como sigue: tracto de entrada ventricular no obstruido (sin estenosis o insuficiencia valvular atrioventricular), una adecuada función ventricular, un tracto de salida ventricular no obstruido (sin estenosis sub-aórtica, hipertensión arterial o coartación de aorta), buen tamaño de las arterias pulmonares sin distorsión, adecuada resistencia vascular pulmonar (menor de 2,5 U Wood) y un retorno venoso pulmonar no obstruido. Sin embargo, en un estudio realizado por Hosein ⁽¹⁾ se encontró que solo dos de estos criterios fueron factores de riesgo significativos para la realización de la cirugía de Fontan, y eventualmente serían contraindicación para la misma. Estos dos criterios incluyen: mala función ventricular y presión pulmonar elevada.

Las modificaciones técnicas en la realización de esta cirugía han mejorado en estos últimos años los índices de morbi-mortalidad en el postoperatorio (17,27,28,29).

Estas modificaciones han incluido las siguientes:

1. Realización de un túnel lateral intracardiaco que suplanta la anastomosis atriopulmonar directa con ventajas hidrodinámicas así como disminución de incidencia de taquiarritmias tardías⁽³⁰⁾.
2. Uso de un conducto extracardiaco desde la cava inferior a la arteria pulmonar, con la subsiguiente eliminación de líneas de sutura atriales evitando así el daño del nodo sinusal y la posible generación de flutter y de fibrilación atrial.
(10,31)
3. Creación de una fenestración entre el circuito venoso sistémico y el pulmonar permitiendo un cortocircuito de derecha a izquierda en el postoperatorio inmediato, mejorando así el gasto cardiaco y el aporte de oxígeno sistémico a expensas de una desaturación sistémica leve (4). Los objetivos de esta última modificación son: reducir la mortalidad secundaria a bajo gasto cardiaco, disminuir la presencia de derrames pleurales y pericárdicos y mantener la precarga ventricular izquierda en momentos de estrés hemodinámico (29).

Después de la cirugía de Fontan, a pesar de lograr una disposición de la circulación en serie, como se tiene en la circulación normal, la hemodinamia se comporta de una forma anormal secundario a múltiples alteraciones, las cuales incluyen: disfunción ventricular sistólica y diastólica, hemodinamia arterial y venosa anormales o una combinación de estos.

En cuanto a la disfunción ventricular se ha encontrado que los pacientes en postoperatorio de cirugía de Fontan evidencian dicha disfunción con desarrollo progresivo de una forma más esférica del ventrículo izquierdo, aumento del estrés de la pared, y alteración en la función y contractilidad ventricular, así mismo se ha demostrado recuperación de esta función en algunos pacientes dependiendo

principalmente de la edad en que se realiza la cirugía y el volumen sistólico antes de la cirugía⁽³²⁾. Con respecto a la disfunción diastólica se ha demostrado reducción de la distensibilidad del ventrículo sistémico y persistencia de anomalías en la relajación ⁽³³⁾.

También se ha demostrado que en la circulación Fontan existe una elevada resistencia vascular sistémica. Datos clínicos y experimentales muestran que la circulación Fontan lleva a un desacople ventrículo-arterial, consistente en un aumento de la postcarga ventricular y a una falta de aumento compensatorio en la contractilidad. El componente pulsátil de la post-carga ventricular, esta marcadamente elevada en la circulación Fontan y esta cercanamente relacionada con la disminución en el índice cardíaco. La adaptabilidad de la circulación Fontan a los requerimientos altos de energía ventricular está limitada⁽³⁴⁾. En una circulación biventricular, el gasto cardíaco y el trabajo latido se mantiene, a pesar del aumento en la post-carga, por aumento de la contractilidad ventricular. Este mecanismo compensatorio no existe en la circulación Fontan lo que lleva a disminución del gasto cardíaco y del trabajo latido ⁽³⁵⁾. Por último los pacientes con Fontan presentan una hemodinamia venosa alterada, con presión venosa central elevada y una capacitancia venosa limitada. El tono venoso aumentado limita la habilidad para movilizar sangre desde los vasos, alterando el gasto cardíaco. Existe además una disminución en el retorno venoso secundario a la gravedad, siendo mayor el efecto que ejerce la inspiración sobre el retorno venoso hepático presentándose pérdida del aumento normal del flujo venoso portal con la espiración. La presión venosa hepática aumentada refleja la elevación en la presión esplácnica, la cual se reduce si existe fenestración, con lo que se presenta aumento del flujo venoso hepático anterógrado que descomprime la circulación esplácnica, lo que teóricamente puede modular el desarrollo de enteropatía perdedora de proteínas ⁽³⁶⁾.

El manejo postoperatorio de la cirugía de Fontan tiene como objetivo proveer el más alto gasto cardiaco a la menor presión de llenado atrial. Al igual que en la circulación Glenn, la ventilación espontánea favorece la hemodinamia, sin embargo en el paciente ventilado el uso de una presión al final de la espiración (PEEP) fisiológica se tolera bien sin afectar en forma significativa el gasto cardiaco o la resistencia vascular pulmonar, de hecho puede mejorar la oxigenación al disminuir las áreas de atelectasia y reestablecer la capacidad residual funcional (37).

Una de las complicaciones más importante en el posoperatorio inmediato de cirugía Fontan es el bajo gasto cardiaco, que puede ser debido a varios problemas:

1. Precarga inadecuada generalmente debida a hipovolemia
2. Resistencia vascular pulmonar elevada
3. Obstrucción anatómica en la vía venosa sistémica
4. Falla de la bomba

El bajo gasto cardiaco teniendo una presión de aurícula izquierda elevada es un signo ominoso y puede ser debido a disfunción ventricular, arritmia, disfunción valvular y/o obstrucción de la salida ventricular. Si esto ocurre se debe investigar y corregir rápidamente la causa (38).

Algunos de los factores que contribuyen con la morbi-mortalidad, como por ejemplo la resistencia pulmonar elevada o la disfunción ventricular, pueden ser transitorios. La hipertensión venosa sistémica refleja estas condiciones, por lo que se propuso a principios de los 90, que una comunicación entre el atrio derecho y el atrio izquierdo contribuiría a mantener el gasto cardiaco a expensas de una disminución de la oxigenación sistémica, en tanto se hacían reversibles las condiciones que llevaban a la elevación de la presión (4).

El aumento de la presión venosa ocasiona escape capilar a nivel intersticial, además produce un aumento de la presión en el sistema linfático, llevando a congestión venosa pulmonar con posterior aumento de la presión pulmonar y por ende disfunción del circuito Fontan. La disminución del volumen ventricular secundario a la modificación de la precarga ventricular, lleva a un aumento en el grosor de la pared ventricular, con la consiguiente disfunción diastólica. Si la precarga es inadecuada, por ejemplo secundario a una presión pulmonar elevada, la disfunción diastólica será mas evidente lo que generara un estado de bajo gasto cardiaco, que en ultimas se puede convertir en un circulo vicioso⁽³⁹⁾. La realización de un Glenn previo a la cirugía de Fontan disminuye la precarga del ventrículo único lo que en el postoperatorio de la cirugía de Fontan se traduce un mejor acople ventrículo arterial y una mejor contractilidad ⁽²⁵⁾.

La creación de una fenestración, permite limitar el aumento de la presión venosa en el post-operatorio. Además permite mantener el gasto cardiaco a expensas de una disminución en la oxigenación sistémica, secundario al cortocircuito de derecha a izquierda que necesariamente se presenta ^(7,40).

La técnica consiste en crear un defecto entre el tubo extracardiaco y la aurícula derecha para que aproximadamente un tercio del retorno venoso sistémico sea dirigido hacia la aurícula izquierda. Este cortocircuito genera una saturación arterial de oxígeno de aproximadamente un 85%. En la práctica, esto se consigue con un orificio de aproximadamente 4 a 6 mm de diámetro ⁽¹⁶⁾.

Los beneficios de la fenestración se atribuyen a la mejoría del gasto cardiaco, secundario a la derivación de sangre que se produce de derecha a izquierda a nivel atrial y que permite mantener la precarga ventricular, aun en aquellas situaciones en donde el flujo pulmonar puede estar limitado, en especial en pacientes de alto riesgo sometidos a cirugía de Fontan ⁽⁴¹⁾. Esta intervención también puede realizarse en pacientes con cirugía de Fontan sin fenestración,

que presenten algunas de las complicaciones atribuidas al aumento de la presión venosa sistémica como la enteropatía perdedora de proteínas (42).

En pacientes considerados de bajo riesgo, la creación de una fenestración también ha mostrado mejorar los resultados al disminuir el drenaje pleural, la estancia hospitalaria y la necesidad de procedimientos adicionales (7, 43,44).

Sin embargo la controversia continua, y algunos grupos, incluso en pacientes de alto riesgo llevan a cabo el procedimiento de Fontan sin fenestración, con resultados satisfactorios (8,45,46)

5. CONSIDERACIONES ÉTICAS

El presente estudio fue aprobado y catalogado como investigación sin riesgo por el Comité de Ética en Investigación de la Fundación Cardiovascular de Colombia, de acuerdo con el artículo 11 de la resolución No 8430 de 1993 del Ministerio de Salud. Dado que es un estudio descriptivo, en el que no se maneja información sensible, y en el que no se realizó ninguna intervención sobre los individuos que participaron, se cataloga como investigación sin riesgo, por lo que el comité de ética aprobó la investigación sin requerir la elaboración de consentimiento informado y por lo tanto no se utilizó este recurso.

6. DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

Las variables analizadas serán las siguientes:

Edad: expresada en años

Peso: expresado en kilos

Género: especificado como masculino o femenino

Diagnóstico de base: diagnóstico realizado previo a cualquier procedimiento paliativo

Presión pulmonar: presión en la arteria pulmonar, medida en milímetros de mercurio durante la hemodinamia

Resistencia pulmonar: resistencia vascular pulmonar, medida en unidades Wood durante la hemodinamia

Presión de fin de diástole: presión medida al final de la diástole ventricular durante la hemodinamia, dada en milímetros de mercurio

Distorsión de arterias pulmonares: documentada durante el cateterismo cardiaco

Insuficiencia de la válvula auriculoventricular: regurgitación de sangre desde el ventrículo hacia la aurícula durante la sístole ventricular, documentada por cateterismo cardiaco y/o ecocardiografía

Arritmia: alteración del ritmo cardíaco, que requiera del uso de medicación antiarrítmica y/o uso de marcapaso

Fracción de eyección: documentada por ecocardiografía y expresada como porcentaje.

Índice de McGoon: relación obtenida al realizar la suma del diámetro de las ramas pulmonar derecha e izquierda antes de la bifurcación de cada una, expresada en milímetros, y dividiendo este resultado entre el diámetro de la aorta descendente, exactamente por encima del diafragma, tomando las mediciones durante la sístole.

Tubo extracardiaco: procedimiento quirúrgico que consiste en la colocación de forma extracardiaca de un tubo de Goretex que permite la unión de la vena cava inferior con la arteria pulmonar.

Túnel lateral: procedimiento quirúrgico que consiste en la construcción de un conducto intracardiaco, utilizando la aurícula derecha y un parche protésico con el fin de derivar la sangre desde la cava inferior directamente a la arteria pulmonar.

Fenestración: técnica quirúrgica que consiste en crear una comunicación del circuito Fontan con la aurícula, con el fin de permitir la derivación de la sangre de derecha a izquierda, en caso de aumento de la presión en el circuito Montan.

Circulación extracorpórea: también conocido como bypass cardiopulmonar, consiste en la circulación a través de un circuito artificial que reemplaza la función cardíaca y pulmonar lo que permite mantener la hemodinamia del paciente, en tanto se realiza el reparo cardíaco.

Tiempo de bomba: es el tiempo en minutos que el paciente dura en circulación extracorpórea.

Pinzamiento aórtico: pinzamiento transversal de la aorta, por encima de los ostium coronarios. Se usa para realizar reparos intracardiacos, e induce un periodo de isquemia cardiaca que se maneja con medidas de protección cardiaca como cardioplejía para evitar la actividad mecánica e hipotermia con el fin de disminuir el metabolismo.

Tiempo de pinzamiento aórtico: tiempo en minutos en que permanece el pinzamiento aórtico.

Ultrafiltración modificada: técnica usada en el periodo post-bomba que permite disminuir el exceso de líquido que queda en el paciente posterior a la bomba. Consiste en sacar sangre por la cánula aórtica, pasarla a través de un hemofiltro y devolverla, hemoconcentrada, a través de la cánula venosa.

Días con tubos de drenaje: número de días con necesidad de tubos.

Estancia en unidad de cuidado intensivo y estancia hospitalaria total: número de días en la unidad de cuidado intensivo y número de días en el hospital.

Horas de ventilación mecánica: número de horas con ventilación mecánica.

Días con necesidad de inotrópicos: número de días con inotrópicos.

Mortalidad: muerte presentada dentro de los primeros 30 días posterior a la cirugía.

Causa de mortalidad: Identificación de la causa o causas que llevan al desenlace de muerte.

Presión en el circuito Fontan: presión, en milímetros de mercurio registrada en el circuito Fontan al momento de ingreso a la unidad de cuidado intensivo.

Saturación de oxígeno: porcentaje de hemoglobina oxigenada, medida con pulsioximetría de pulso, al ingreso a la unidad de cuidado intensivo y al egreso de la misma.

Reingreso: necesidad de nueva hospitalización, después de haber sido dado de alta, que ocurra dentro de los primeros 30 días a partir de la cirugía.

Enteropatía perdedora de proteínas: se tomará como complicación en caso de que este diagnóstico figure en la historia clínica.

Accidente cerebro-vascular: alteración neurológica secundaria a la presencia de hemorragia o trombosis, documentadas por imágenes diagnósticas.

Trombosis del circuito Fontan: disfunción del circuito Fontan secundario a trombosis, documentado por doppler y/o angiotac.

Hipoxemia persistente: documentada en la historia clínica como diagnóstico o problema y que dure más de 7 días.

Hipertensión pulmonar: presencia de una presión venosa superior a 20 mmHg, con un gradiente de presión entre aurícula izquierda y vena cava superior, mayor de 7 mmHg y que disminuya con maniobras dirigidas a manejar la presión pulmonar elevada.

Obstrucción del circuito Fontan: disfunción del circuito Fontan secundario a obstrucción diferente a la trombosis, y que puede incluir problemas mecánicos extrínsecos o relacionados con la anastomosis.

Bajo gasto cardiaco: documentado en la historia clínica por signos tales como perfusión disminuida, taquicardia, hipotensión, saturación venosa mixta baja, y/o lactato elevado.

Falla renal: definida como la necesidad de diálisis.

Infección de herida quirúrgica: documentada por signos clínicos locales de inflamación, asociada a cultivo de herida quirúrgica positivo.

Sepsis: Presencia de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, asociada a la presencia de hemocultivos positivos.

7. RESULTADOS

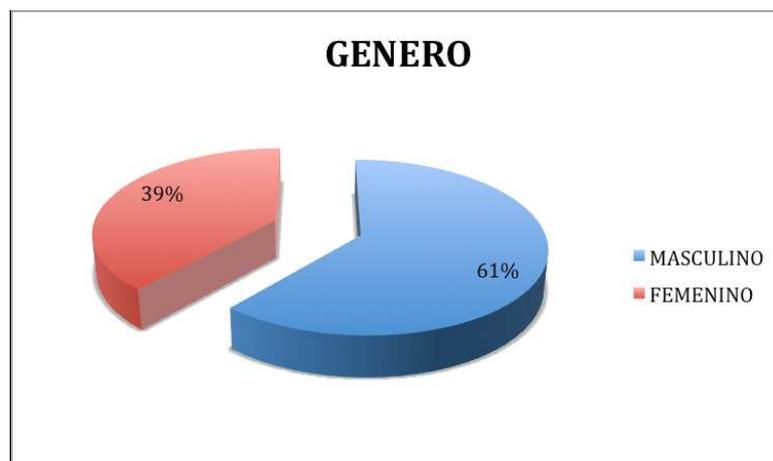
En el presente estudio se recolectó la información correspondiente a 57 pacientes, quienes fueron sometidos a cirugía de Fontan durante el período de tiempo comprendido entre el 1 de Enero de 2000 al 31 de Marzo de 2009.

7.1 VARIABLES DEMOGRÁFICAS

7.1.1. Género:

Los pacientes sometidos a cirugía de Fontan fueron en su mayoría del sexo masculino (35 pacientes) correspondiendo al 61 % del total. Gráfica 1.

GRAFICA 1. DISTRIBUCION POR GENERO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE EL 1 DE ENERO DE 2000 A MARZO 31 DE 2009 EN LA FCV



Fuente. Investigación de las autoras

7.1.2. Edad y peso:

La edad promedio de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan fue de 7,95 años con un rango de 2 a 38 años, mientras que el peso promedio de los pacientes a quienes se les realizó cirugía de Fontan fue de 22,17 kg con un rango entre 10 kg y 61 Kg. Tabla 1.

TABLA 1: PROMEDIO DE EDAD Y PESO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV

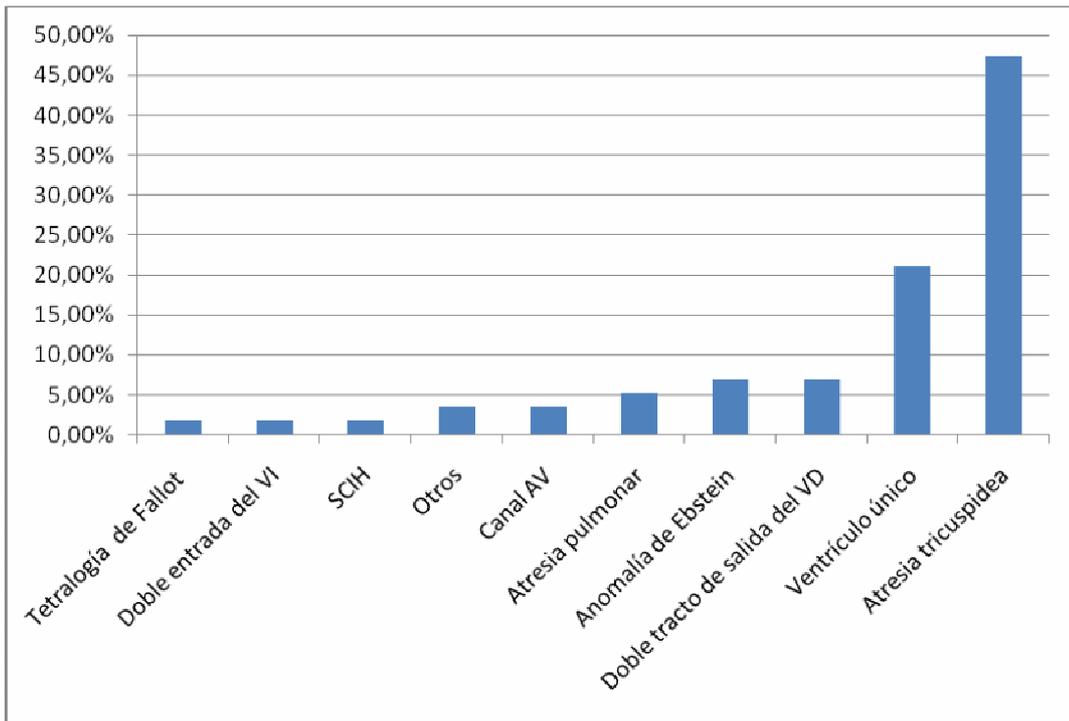
VARIABLE	MEDIA	RANGO
EDAD (AÑOS)	7,95	2 - 38
PESO (KG)	22,17	10 - 61

Fuente: Investigación de las autoras

7.1.3. Diagnóstico pre-quirúrgico:

Como lo muestra la grafica 2 el principal diagnostico pre-quirúrgico de los pacientes que fueron llevados a cirugía de Fontan, fue el de atresia tricuspidea siendo el 47,4 %, que correspondió a 27 pacientes, seguido por ventriculo único con un 21,1 % (12 pacientes), este diagnóstico incluyo fisiologías diversas tanto de hipoflujo como de hiperflujo pulmonar. En tercer lugar se encontró tanto doble salida de ventrículo derecho como anomalía de Ebstein cada uno con el 7 % del total de los casos (4 pacientes respectivamente) y en cuarto lugar atresia pulmonar en el 5,3 % de los casos (3 pacientes). Los diagnósticos menos frecuentes incluyeron: canal auriculo-ventricular con el 3,5 % (2 pacientes), otro diagnóstico en el 3.5% (2 pacientes) y en último lugar se encontró tetralogía de Fallot , ventrículo izquierdo de doble entrada y síndrome de corazón izquierdo hipoplasico cada uno con el 1,8 % de los casos (1 paciente respectivamente).

GRAFICA 2. DIAGNOSTICO PREQUIRURGICO EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO 1 DE 2000 A MARZO 31 DE 2009 EN LA FCV



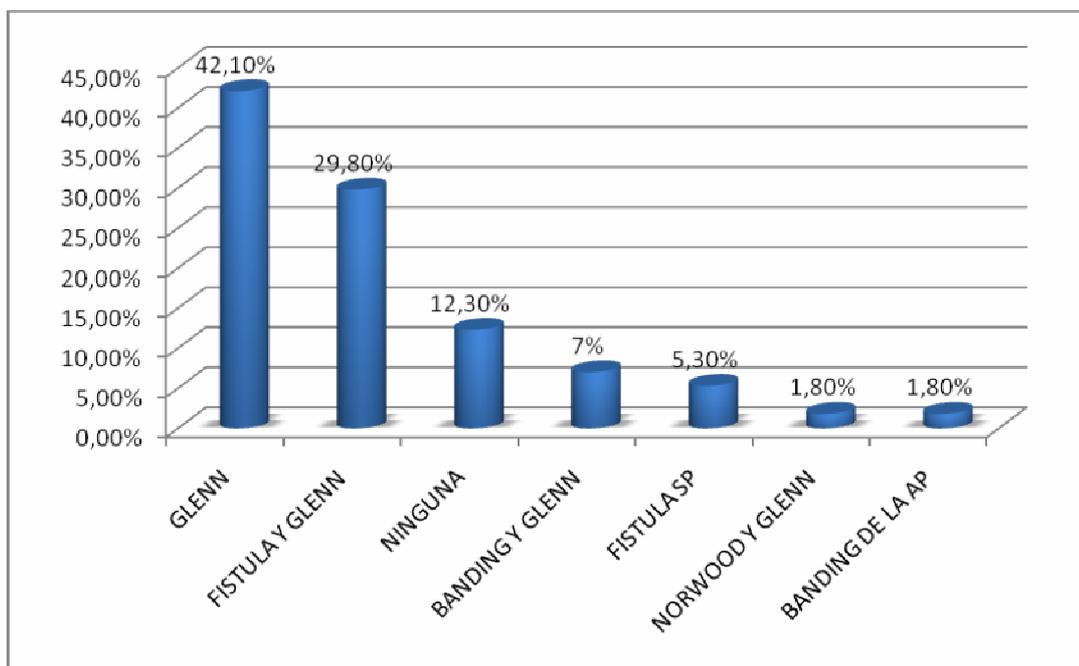
SCHI: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, VI: ventrículo izquierdo, VD: ventrículo derecho, Canal AV: canal auriculo-ventricular

7.1.4. Cirugías previas al Fontan:

Cincuenta pacientes fueron sometidos a cirugías paliativas, previo a la realización de la cirugía de Fontan. La grafica 3 muestra que el Glenn bidireccional, fue la cirugía previa más frecuente que se realizo en los pacientes sometidos a procedimiento Fontan con un 42,1 % (24 pacientes). Seguida de Fístula sistémico pulmonar y Glenn bidireccional en el 29,8 % de los casos (17 pacientes), Banding y Glenn bidireccional en el 7 % de los pacientes (4 pacientes),

fístula sistémico pulmonar con el 5,3 % (3 pacientes), cirugía de Norwood y Glenn, y banding de la arteria pulmonar con el 1,8 % respectivamente (1 paciente cada una)

GRAFICA 3 CIRUGIAS PREVIAS EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV

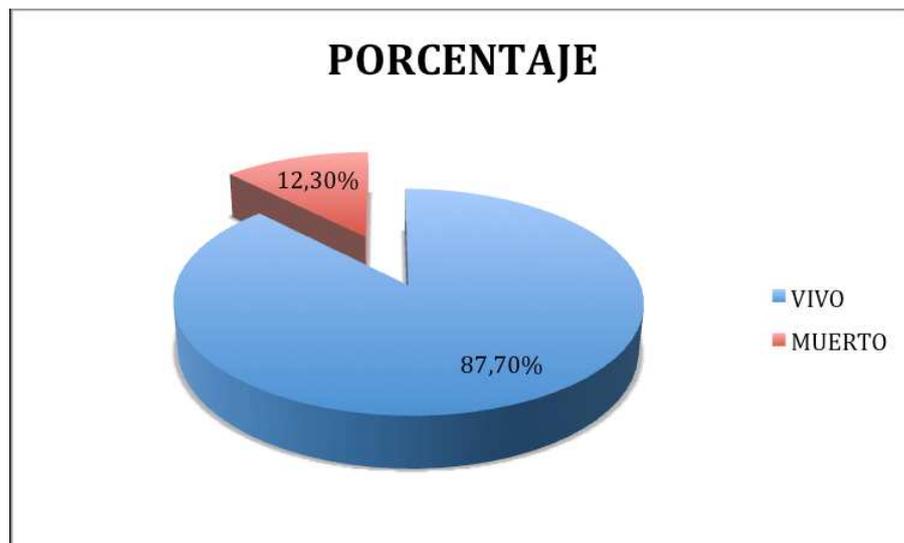


Fuente: Investigación de las autoras

7.2 MORTALIDAD

La mortalidad en el post-operatorio de la cirugía de Fontan fue de un 12.3%, correspondiente a 7 pacientes. Gráfica 4.

GRAFICA 4 MORTALIDAD QUIRURGICA EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

7.2.1. Mortalidad en relación con la presencia o no de fenestración:

Al realizar la estratificación de la mortalidad en relación con la presencia o no de fenestración como lo muestra la grafica 5, se encontró que en los pacientes fenestrados esta fue del 15,8 % (correspondiendo a 3 pacientes de 19), mientras que en los pacientes no fenestrados se presentó una mortalidad de 10,5 % (correspondiendo a 4 pacientes de 38).

GRAFICA 5. MORTALIDAD SEGÚN PRESENCIA O NO DE FENESTRACIÓN EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente Investigación de las autoras.

7.2.2. Descripción de la mortalidad

En la tabla 2, se resumen las causas de muerte en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan. Estos pacientes tuvieron en común la presencia de síndrome de bajo gasto post-operatorio.

TABLA 2. Causas de muerte en el pos-operatorio de cirugía de Fontan

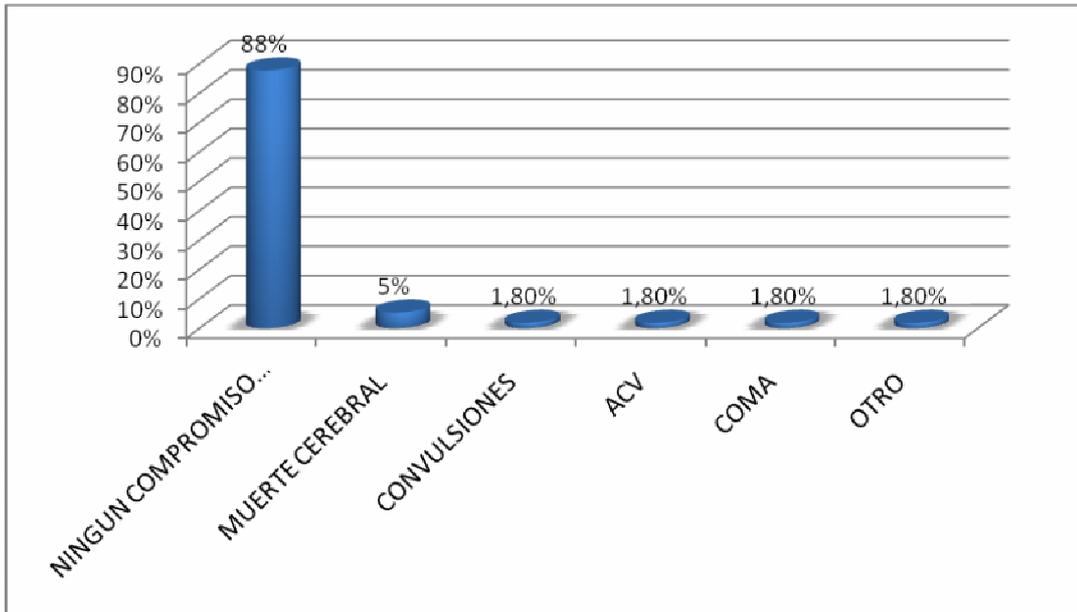
Paciente	Diagnóstico	Soporte mecánico cardiocirculatorio	Presión del circuito al ingreso a UCIP	Causa muerte
1	Ventrículo único	Ninguno	19	Muerte cerebral (aire en cánula arterial)
2	Atresia tricuspidea	Asistencia ventricular	14	Muerte cerebral (Sangrado pop)
3	Atresia tricuspidea	Ninguno	11	Muerte cerebral
4	Atresia tricuspidea	ECMO	21	Hipoxemia severa
5	Anomalía de Ebstein	Asistencia ventricular	20	Disfunción ventricular severa
6	Ventrículo único	ECMO	16	Arritmia y SBGC
7	Ventrículo único	Ninguno	13	SBGC refractario

Fuente: Investigación de las autoras.

Se encontró que un porcentaje alto, de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan que posteriormente fallecieron, presento compromiso neurológico.

De manera general el compromiso neurológico se presento en 7 pacientes del total de 57, correspondiendo a un 12,2%. Se encontró que el tipo de compromiso más frecuente fue la muerte cerebral en el 5,3% (3 pacientes), seguido por convulsión, accidente cerebro vascular, coma y otro , con un 1,8% cada uno (un paciente respectivamente) . El paciente clasificado como otro, presento como complicación una polineuropatía , que se interpreto como secundaria a uso de relajantes musculares. Este último paciente murió después de los 30 días del post-operatorio. Gráfica 6.

GRAFICA 6. COMPROMISO NEUROLOGICO EN EL POSTOPERATORIO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



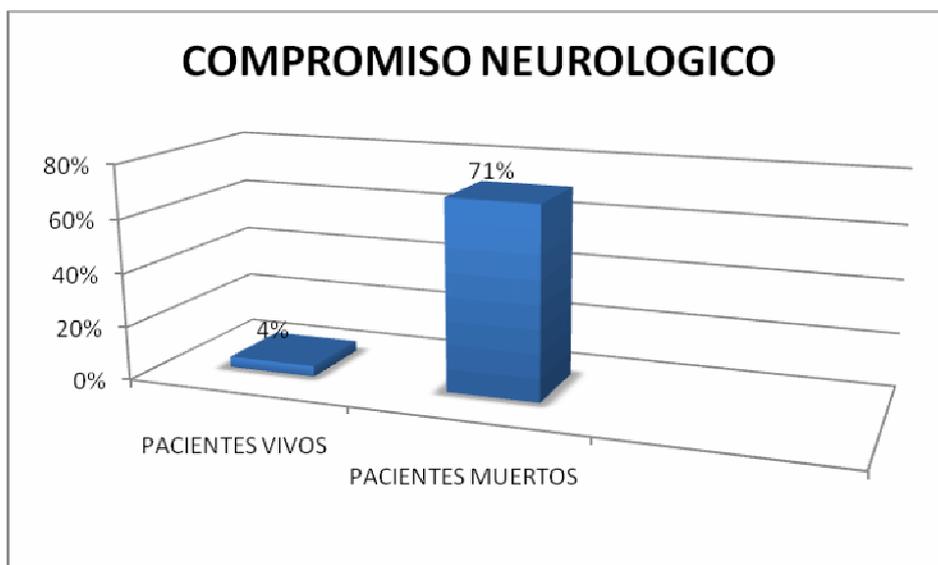
ACV: Accidente cerebro-cardiovascular

Fuente: Investigación de las autotas

El 71% (5 de 7) del total de pacientes muertos durante los primeros 30 días del post-operatorio, presento compromiso neurológico, mientras que solo el 4 % (2 de 50) de los pacientes que sobrevivieron presento dicho compromiso, como lo muestra la gráfica 7. De los pacientes que murieron y que presentaron compromiso neurológico, tres presentaron muerte cerebral. En el paciente número 1 se detecto aire en la cánula arterial, durante el periodo de derivación cardiopulmonar ; el paciente número 2 presentó parada cardiaca relacionada con sangrado masivo post-operatorio, requiriendo maniobras de reanimación avanzadas; el paciente 3 presento episodio de deterioro neurológico severo con signos de muerte cerebral, encontrando en la tomografía edema bihemisferico con datos de isquemia talamica izquierda

antigua y sangrado sub-aracnoideo izquierdo frontal, sin que se encontrara un evento desencadenante claro.

GRAFICA 7. COMPROMISO NEUROLOGICO CON RELACION A LA SOBREVIVENCIA EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.,

El paciente 4 se presentó con hipoxemia persistente y síndrome de bajo gasto cardiaco en el post-operatorio, con acidosis mixta, refractario al manejo médico por lo que se decide inicio de circulación con membrana extracorpórea, posterior a lo cual presenta sangrado profuso y fallece. En este paciente al realizar la revisión de la historia clínica no se encontraron los datos hemodinámicos previos a cirugía, al parecer el cateterismo cardiaco se había realizado un año antes de la cirugía de Fontan, describiéndose únicamente una presión pulmonar normal, pero sin que se lograra recuperar el informe completo del cateterismo cardiaco. Este

paciente tenía una cirugía de Glenn y cursaba con hipoxemia marcada y policitemia con varios ingresos previos a la cirugía de Fontan, para realización de flebotomías.

El paciente 5, correspondió a un paciente con anomalía de Ebstein y cirugía de Glenn previa. Es llevado a cirugía de Fontan, pero hay imposibilidad para salir de bomba por disfunción ventricular severa, se decide iniciar soporte de asistencia ventricular con el que es llevado a la unidad de cuidado intensivo, desarrollando en el post-operatorio inmediato varios episodios de taquicardia ventricular de muy difícil control. Desarrolla además coagulopatía y sangrado, no se logra destete de la asistencia ventricular y fallece.

El paciente 6, tenía un diagnóstico de ventrículo único con doble salida y estenosis pulmonar severa, con cirugía de Glenn previa. Además cursaba con fibrilación auricular, por lo que además de la cirugía de Fontan se le realizó cirugía de Maze y colocación de marcapaso definitivo, cursa con síndrome de bajo gasto cardiaco, presentando de forma secundaria falla renal con necesidad de hemodiálisis. A pesar de estos problemas se logra extubación, pero cursa con hiperkalemia de difícil manejo, a pesar de la hemodiálisis, desarrollando un episodio de parada cardiaca al parecer en relación con arritmia e hiperkalemia, requiere reanimación e inicio de ECMO. No hay recuperación posterior y el paciente fallece.

El paciente 7 tenía un diagnóstico de ventrículo único de morfología derecha, a quien previamente se le había realizado una cirugía de Glenn, desarrolla un síndrome de bajo gasto cardiaco refractario en el post-operatorio y fallece.

7.3 VARIABLES ANATÓMICAS Y HEMODINÁMICAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE FONTAN.

Como se detalla en la tabla 2, la presión media pulmonar promedio fue de 11,69 mm de Hg con una desviación estándar de más o menos 3.76 mmHg, la presión de fin de diástole promedio fue de 9,65 mm de Hg con una desviación estándar de más o menos 2,39 mmHg. La resistencia vascular pulmonar tuvo una media de 1,47 U Wood, con una desviación estándar de más o menos 0,25 U Wood, el índice de McGoon fue de 1,87 con una desviación estándar de más o menos 0,25. El 10.5% de los pacientes presento arritmia pre-operatoria , el 25,4% presento distorsión de arterias pulmonares, el 13,46% insuficiencia de la válvula A-V de grado moderado a severo y el 3,7% de los pacientes presento obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo.

TABLA 3. DATOS ANATÓMICOS Y HEMODINÁMICOS EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV

VARIABLE	MEDIA \pm DS/ número (%)
PRESION PULMONAR	11,69 mm Hg (\pm 3,76)
PRESION FIN DE DIASTOLE	9,65 mmHg (\pm 2,39)
MACGOON	1,87(\pm 0,25)
FRACCION DE EYECCION	63,4 (\pm 7,68)
RESISTENCIA PULMONAR	1,47 U Wood (\pm 1,11)
ARRITMIA	6 (10.5%)
INSUFICIENCIA VALVULA A-V	7 (13,46%)
DISTORSION DE A. PULMONARES	14(25,4%)
OBSTRUCCION AL TSVI	2(3,7%)

Esta tabla presenta los resultados como media \pm desviación estándar o números absolutos y porcentajes , de acuerdo a la variable analizada.

Fuente: Investigación de las autoras.

La tabla 3 muestra la estratificación de los pacientes, en relación con la presencia o no de fenestración, y la presencia de factores de riesgo pre-quirúrgico para la cirugía de Fontan. En los pacientes que fueron fenestrados la proporción de factores de riesgo fue mayor excepto para los ítems de resistencia pulmonar mayor de 2 U Wood, presencia de arritmia pre-quirúrgica y fracción de eyección menor de 60%.

Tabla 4. FACTORES DE RIESGO PRE-QUIRÚRGICO Y ESTRATIFICACIÓN SEGÚN PRESENCIA O NO DE FENESTRACIÓN, EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV

Variable	Fenestrado (n= 19)	No fenestrado (n= 38)
PRESION PULMONAR > 15 MMHG	23,5%	5,9%
RESISTENCIA PULMONAR > 2 U WOOD	7,1%	15,1%
PRESION FIN DE DIÁSTOLE \geq 12MMHG	44.4%	13,3%
DISTORSIÓN ARTERIAS PULMONARES PRESENTE	33,3%	21.6%
INSUFICIENCIA VALVULA A-V PRESENTE (MODERADA A SEVERA)	16,7%	11,8%
INDICE DE MCGOON MENOR DE 2	81,25%	46,6%
ARRITMIA PRE-QUIRÚRGICA PRESENTE	5,2%	13,1%
FRACCIÓN DE EYECCIÓN MENOR DE 60%	25%	30%
OBSTRUCCIÓN AL TSVI	11,7%	0%

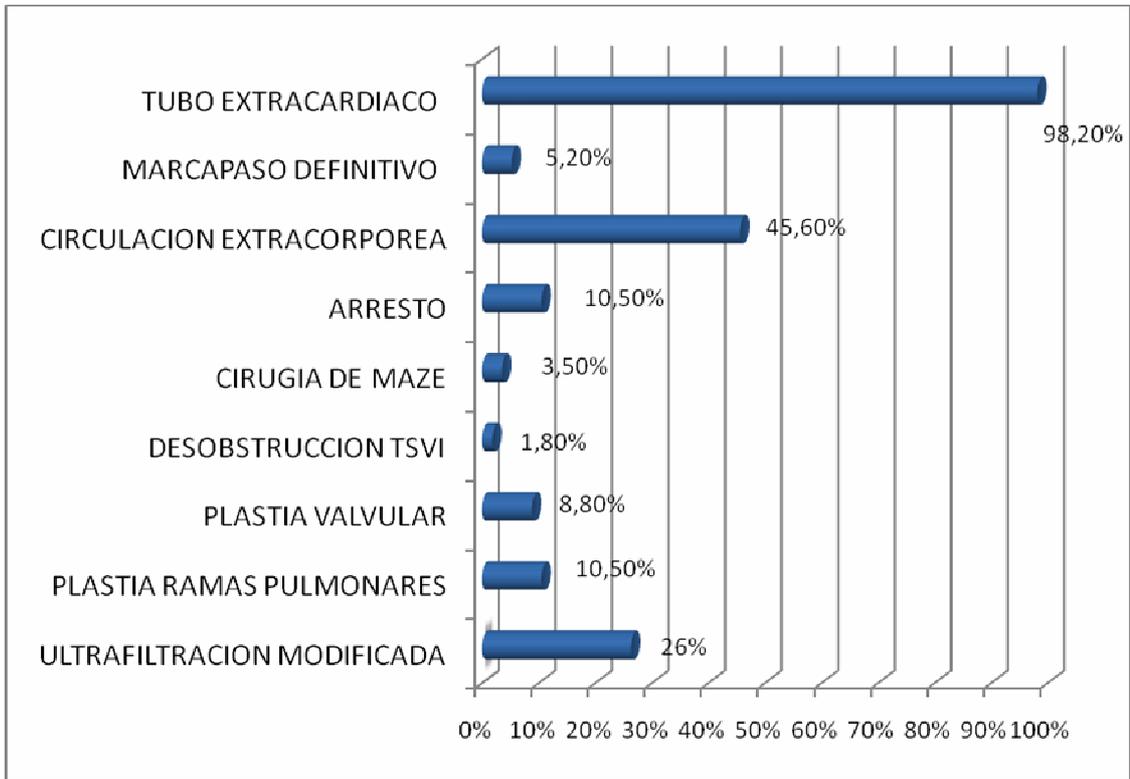
TSVI: Tracto de salida ventricular izquierda; Válvula A-V: Válvula auriculo ventricular

Fuente: Investigación de las autoras.

7.4 VARIABLES QUIRÚRGICAS

Con respecto a la técnica quirúrgica a todos los pacientes, excepto a uno, se les realizó la cirugía de Fontan con tubo extracardiaco (98,2%). A 19 de los pacientes, es decir el 33.3%, se les realizó fenestración. De los pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan, en el 45.6% de los casos la cirugía se llevó a cabo con circulación extracorpórea. A quince se les realizó ultrafiltración modificada que corresponde al 26,3 % de los casos. A seis de los pacientes se les realizó plastia de ramas pulmonares correspondiente al 10,5 % del total. Además a cinco pacientes se les realizó plastia valvular que corresponde al 8,8 % de los casos. A un solo paciente de los sometidos a cirugía de Fontan se le realizó desobstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo correspondiente al 1,8 % del total. A dos pacientes se les realizó Cirugía de Maze que corresponde al 3,5 % de los casos. Seis de los pacientes fueron sometidos a arresto correspondiente al 10,5 % del total, y por último a tres de los pacientes se les colocó marcapaso definitivo durante el procedimiento de Fontan que corresponde al 5,2 % de los casos, (las razones fueron bloqueo A-V mobitz II, disfunción del nodo sinusal y taquicardia supraventricular, a este último se le realizó también cirugía de Maze). Gráfica 8.

GRAFICA 8. VARIABLES QUIRÚRGICAS EN CIRUGIA DE FONTAN EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A



MARZO DE 2009 EN LA FCV

TSVI: Tracto de salida ventricular izquierdo

Fuente: Investigación de las autoras.

El tiempo de perfusión o bomba durante el procedimiento de Fontan fue en promedio de 166 minutos con una desviación estándar de ± 68 minutos. Con respecto al tiempo de isquemia durante el procedimiento de Fontan fue en promedio de 85 minutos con una desviación estándar de ± 58 minutos. Tabla 4.

TABLA 5. VARIABLES QUIRURGICAS EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO 1 DE 2000 A MARZO 31 DE 2009 EN LA FCV.

Variable	Media (DS)
Tiempo de bomba (minutos)	166 (\pm 68)
Tiempo de isquemia (minutos)	85 (\pm 58)

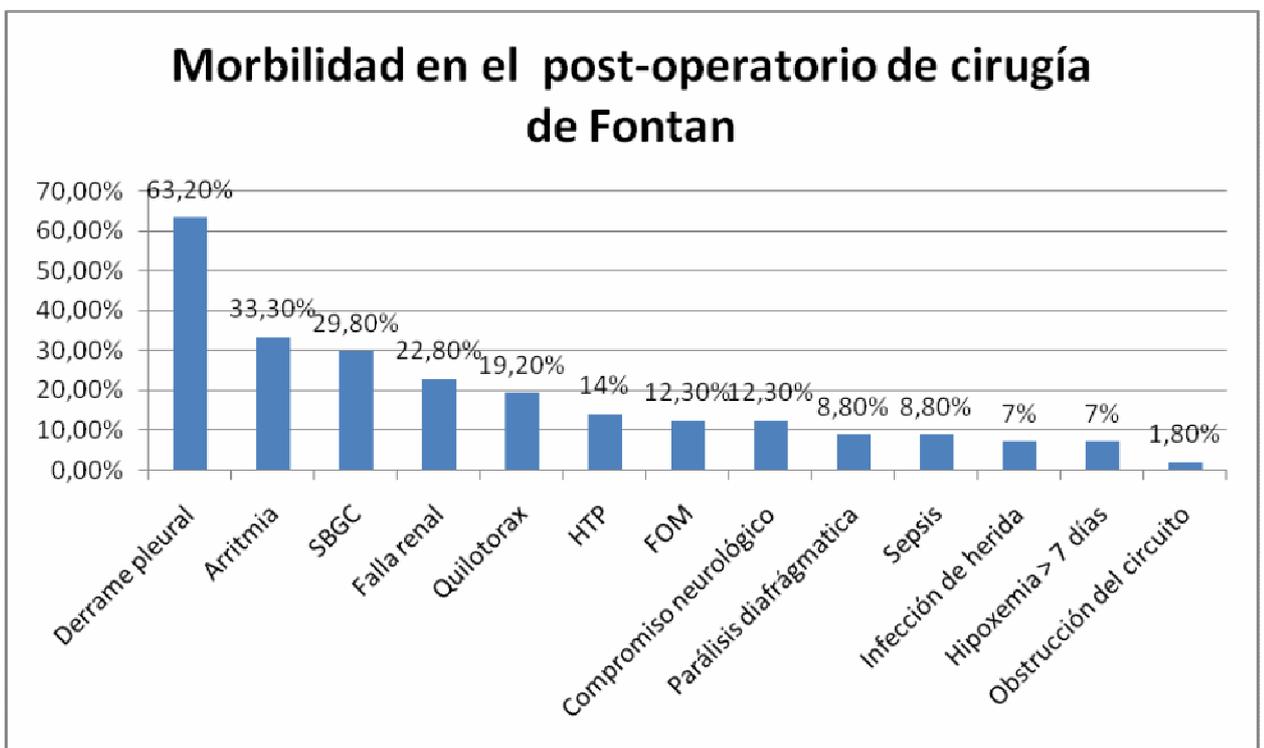
Fuente: Investigación de las autoras.

7.5 MORBILIDAD POSTERIOR A LA REALIZACIÓN DE CIRUGÍA DE FONTAN

Se evaluó la morbilidad presentada en el post-operatorio de cirugía de Fontan, obteniendo los siguientes resultados: El derrame pleural fue la complicación más común, presentándose en el 63.2% de los pacientes. La arritmia durante el periodo posterior a la cirugía de Fontan, se presentó en 19 de los pacientes sometidos a este procedimiento lo que corresponde al 33,3 %, se presentó bajo gasto cardiaco en diecisiete, correspondiente al 29,8% de los casos. En ocho de los pacientes, se presentó hipertensión pulmonar durante su postoperatorio temprano, equivalente al 14 % del total. Se presentó quilotorax en once pacientes con cirugía de Fontan, correspondiente al 19,3 % de los casos. Cinco de los pacientes sometidos a este procedimiento cursaron con parálisis diafragmática, equivalente al 8,8 % del total. Infección de herida quirúrgica se presentó en cuatro pacientes, lo que corresponde al 7 % de los casos. Sepsis en cinco pacientes, correspondiente al 8,8 % de los casos, uno de estos pacientes falleció después de los 30 días del postoperatorio, en falla orgánica múltiple. En siete de los pacientes sometidos a este procedimiento se presentó falla orgánica múltiple equivalente al 12,3 % del total. Se encontró además compromiso neurológico en siete pacientes, correspondiente al 12,3 %. En trece de los pacientes sometidos a procedimiento Fontan se presentó falla renal, equivalente al 22,8 % del total. Sólo en un paciente se documentó obstrucción del circuito,

correspondiente al 1,8 % del total. Por último en cuatro de los pacientes se presento hipoxemia mayor de 7 días, equivalente al 7 % del total. No se diagnostico en ningún paciente, enteropatía perdedora de proteínas en los primeros 30 días del postoperatorio de cirugía de Fontan . Gráfica 9.

GRAFICA 9. MORBILIDAD POSTERIOR A LA REALIZACION DE LA CIRUGIA DE FONTAN EN LA FCV DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009



Fuente: Investigación de las autoras.

El tiempo promedio de ventilación mecánica que requirieron los pacientes sometidos al procedimiento Fontan, en la unidad de cuidados intensivos fue de 52,22 horas. Además en estos pacientes se encontró una presión promedio del circuito Fontan de 12,88 mmHg.

TABLA 6. TIEMPO DE VENTILACIÓN MECANICA Y PRESION DE CIRCUITO FONTAN EN EL POSOPERATORIO TEMPRANO DE PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV.

VARIABLE	MEDIA (DS)
TIEMPO DE VENTILACION MECANICA	52,22 HORAS (\pm 157)
PRESION DEL CIRCUITO FONTAN	12,88 mmHg (\pm 3,18)

Fuente: Investigación de las autortas.

7.5.1 Variables de morbilidad en el pos-operatorio temprano de pacientes sometidos a cirugía de Fontan , en relación con la presencia o no de fenestración.

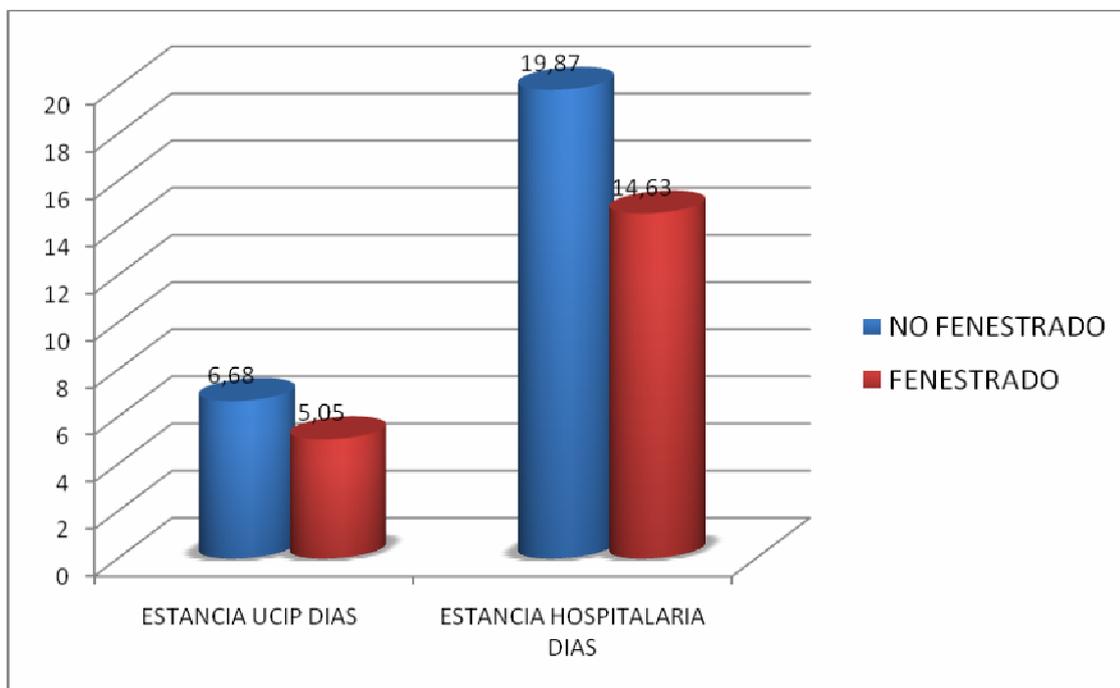
Las siguientes variables de morbilidad, se analizaron de manera estratificada, en relación con la presencia o no de fenestración: Estancia en UCIP y estancia hospitalaria, días con tubos de drenaje, presión en el circuito Fontan al ingreso a UCIP, saturación de oxígeno al ingreso y egreso de UCIP y días con necesidad de inotrópicos.

7.5.1.1. Estancia en UCIP y estancia hospitalaria:

En los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado, la estancia en UCIP presento una media de 6,68 días (1-48 días), con un intervalo de confianza del 95% (4,06-9,31). Mientras que la media de estancia en UCIP para los pacientes fenestrados fue de 5,05 días (1-13 días), con IC 95 % (3,7 – 6,4). Con respecto a la estancia hospitalaria total, en los pacientes no fenestrados se

evidencio una media de 19,87 días (5-78 días), con un intervalo de confianza del 95% (14,81 – 24,92). Mientras que la media de estancia hospitalaria para los pacientes fenestrados fue de 14,63 días (4-41 días), con IC 95 % (9,74 – 19,53). Gráfica 10.

GRAFICA 10. ESTANCIA EN UCIP Y ESTANCIA HOSPITALARIA DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



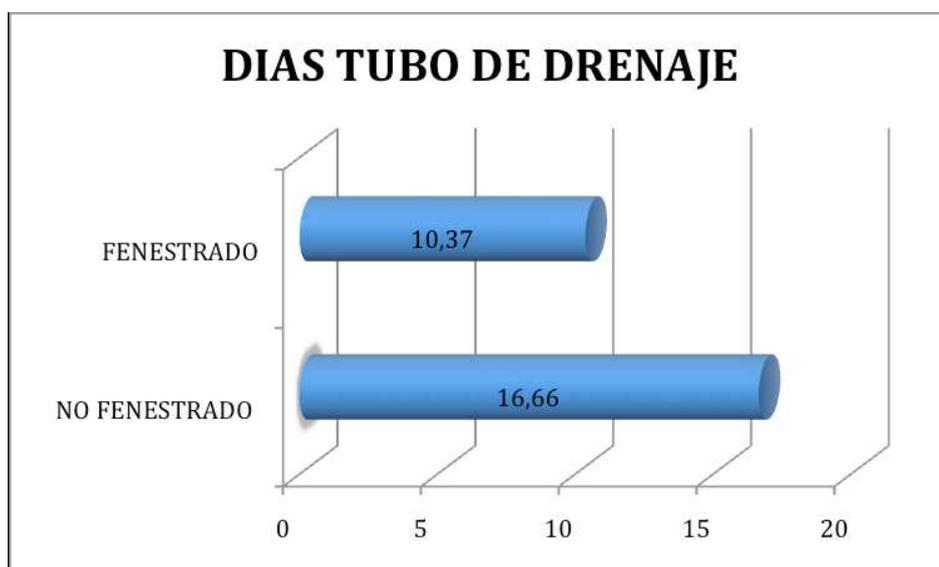
Fuente: Investigación de las autoras.

7.5.1.2. Número de días con tubos de drenaje:

En los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado el número de días con tubos de drenaje presentó una media de 16,66 días (5-73 días), con un intervalo de confianza del 95% (12,05 – 21,27). Mientras que la media de

número de días con tubo de drenaje para los pacientes fenestrados fue de 10,37 días (3-30 días), con IC 95 % (6,7 – 14,04). Gráfica 11.

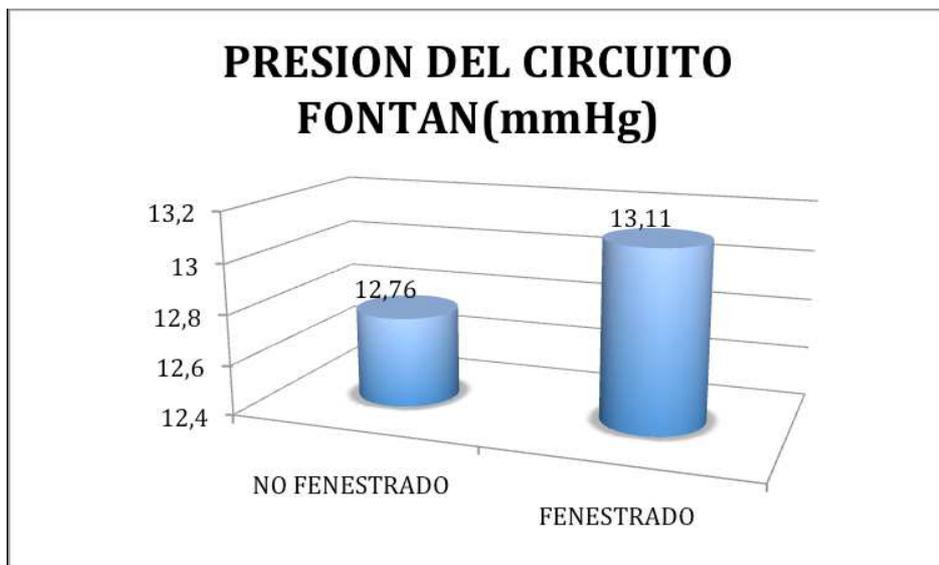
GRAFICA 11. NUMERO DE DIAS CON TUBO DE DRENAJE DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

7.5.1.3. Presión en el circuito Fontan al ingreso a UCIP: En los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado la presión en el circuito Fontan presentó una media de 12,76 mmHg (6-21 mmHg), con un intervalo de confianza del 95% (11,78 – 13,74). Mientras que la media de la presión en el circuito Fontan para los pacientes fenestrados fue de 13,11 mmHg (7- 20 mmHg), con IC 95 % (11,36 – 14,85). Gráfica 12.

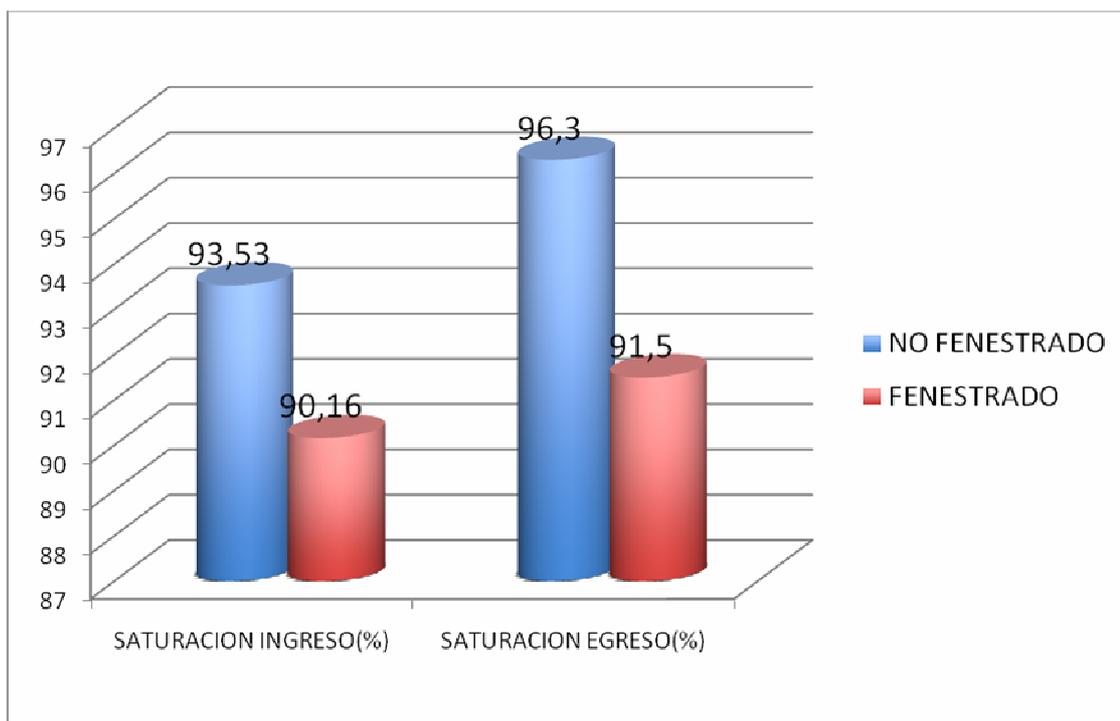
GRAFICA 12. PRESION EN EL CIRCUITO FONTAN DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

7.5.1.4. Saturación de oxígeno al ingreso y egreso de UCIP: En los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado la saturación arterial de oxígeno al ingreso de la UCIP presentó una media de 93,53 % (33-100 %) con un intervalo de confianza del 95% (89,82 – 97,23) y al egreso de la UCIP la media de la saturación arterial de oxígeno fue de 96,3% (90-100 %), con un intervalo de confianza del 95% (95,39 – 97,20). Mientras que en los pacientes sometidos a procedimiento Fontan fenestrado la media de la saturación arterial de oxígeno al ingreso de la UCIP fue de 90,16 % (77-100 %), con IC 95 % (86,73 – 93,58) y al egreso de la UCIP la media de la saturación arterial de oxígeno fue de 91,5 % (80 – 99%) con un intervalo de confianza del 95% (88,49-94,51). Gráfica 13.

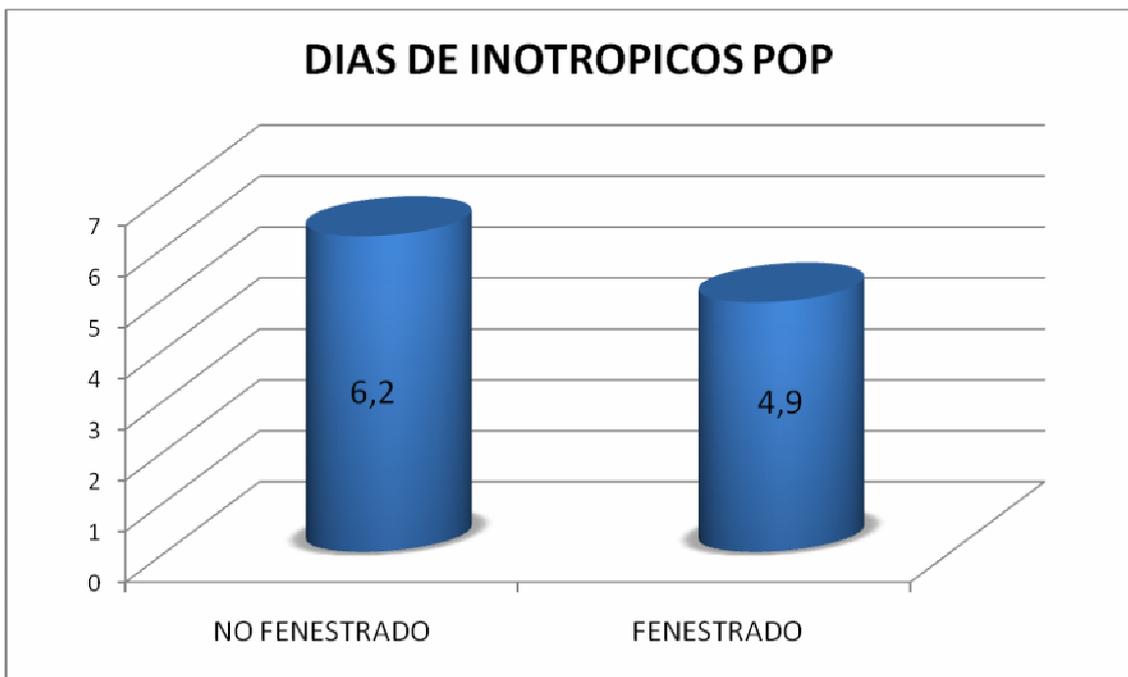
GRAFICA 13. SATURACION ARTERIAL DE OXIGENO AL INGRESO Y AL EGRESO DE LA UCIP DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de la autoras.

7.5.1.5. Días con soporte inotrópico: Los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado requirieron en promedio 6,2 días de soporte inotrópico, siendo el menor tiempo de 0 días y el mayor de 43 días, con un intervalo de confianza del 95% (3,74 – 9,01). Mientras que en los pacientes sometidos a procedimiento Fontan fenestrado el promedio de días de soporte inotrópico fue de 4,9 días, siendo el menor tiempo de 1 día y el mayor de 15 días, con un intervalo de confianza del 95% (3,11 – 6,78). Gráfica 14.

GRAFICA 14. DIAS CON SOPORTE INOTROPICO EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



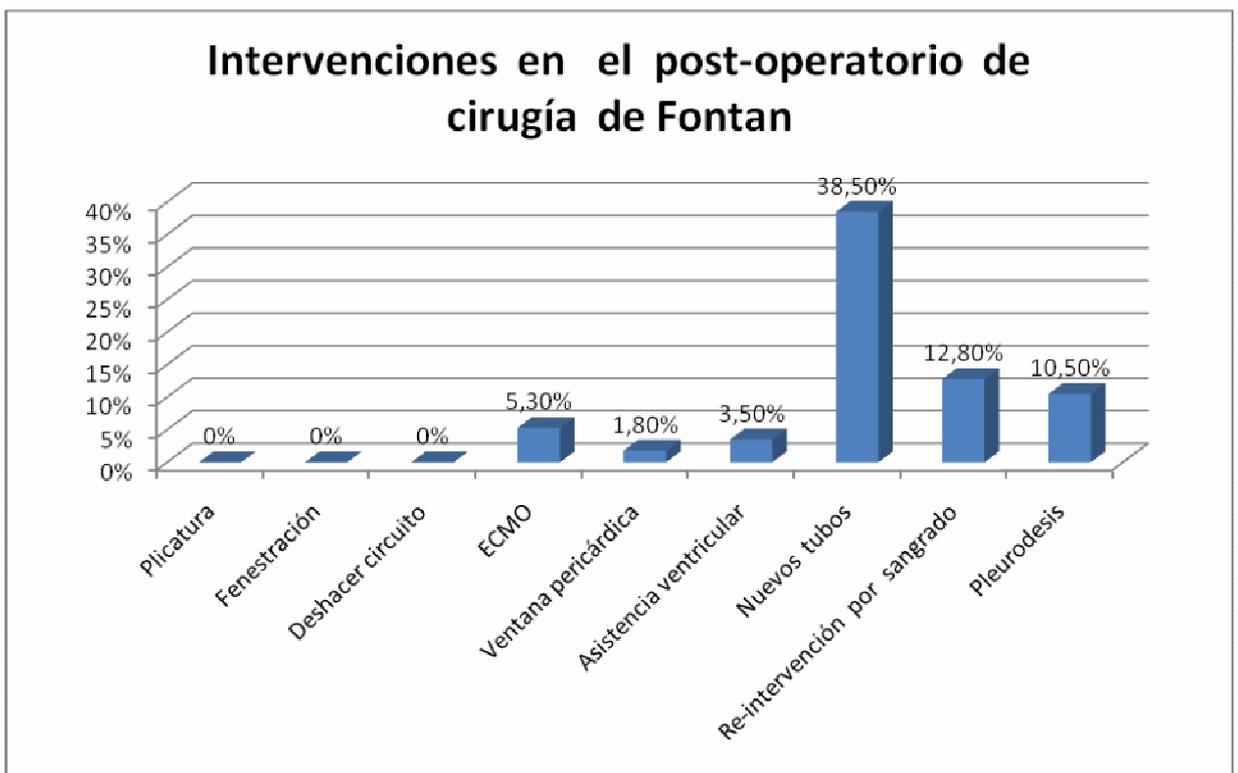
Fuente: Investigación de las autoras

7.6 INTERVENCIONES REALIZADAS EN EL POS-OPERATORIO DE CIRUGÍA DE FONTAN.

A ninguno de los 57 pacientes sometidos a cirugía de Fontan se le realizó plicatura diafragmática, ni fenestración durante los primeros 30 días del pos-operatorio. Tampoco se deshizo el circuito Fontan en ningún paciente. Tres pacientes requirieron ECMO durante su estancia en UCIP, lo que corresponde al 5,3 % del total de pacientes. Dos de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan requirieron asistencia ventricular durante el postoperatorio temprano correspondiendo al 3,5 % de los casos. De los pacientes que requirieron ECMO

o asistencia ventricular en el pos-operatorio, solo uno sobrevivió. Un paciente requirió ventana pericárdica, que corresponde al 1,8 % del total de los pacientes. Siete pacientes requirieron re-intervención por sangrado correspondiente al 12,8 %, 22 pacientes correspondientes al 38,5%, requirieron colocación de nuevos tubos de drenaje a tórax y por último a 6 pacientes se les realizo pleurodesis, que corresponde al 10,5 % del total de los casos. Grafica 15.

GRAFICO 15. INTERVENCIONES REALIZADAS EN EL POSTOPERATORIO A LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



ECMO: circulación con membrana de oxigenación extracorpórea

Fuente: Investigación de las autoras.

7.6.1 Intervenciones en el post-operatorio temprano de cirugía de Fontan, estratificados por la presencia o no de fenestración.

Las siguientes intervenciones en el post-operatorio de cirugía de Fontan se estratificaron según la presencia o no de fenestración: necesidad de nuevos tubos de drenaje, re-intervención por sangrado y pleurodesis.

7.6.1.1 Necesidad de nuevos tubos de drenaje: El 42,1 % de los pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan no fenestrado (16 pacientes) requirió colocación de nuevo tubo de tórax en el postoperatorio temprano mientras que en el grupo de pacientes con Fontan fenestrado fue el 31,6 % (6 pacientes). Gráfica 16.

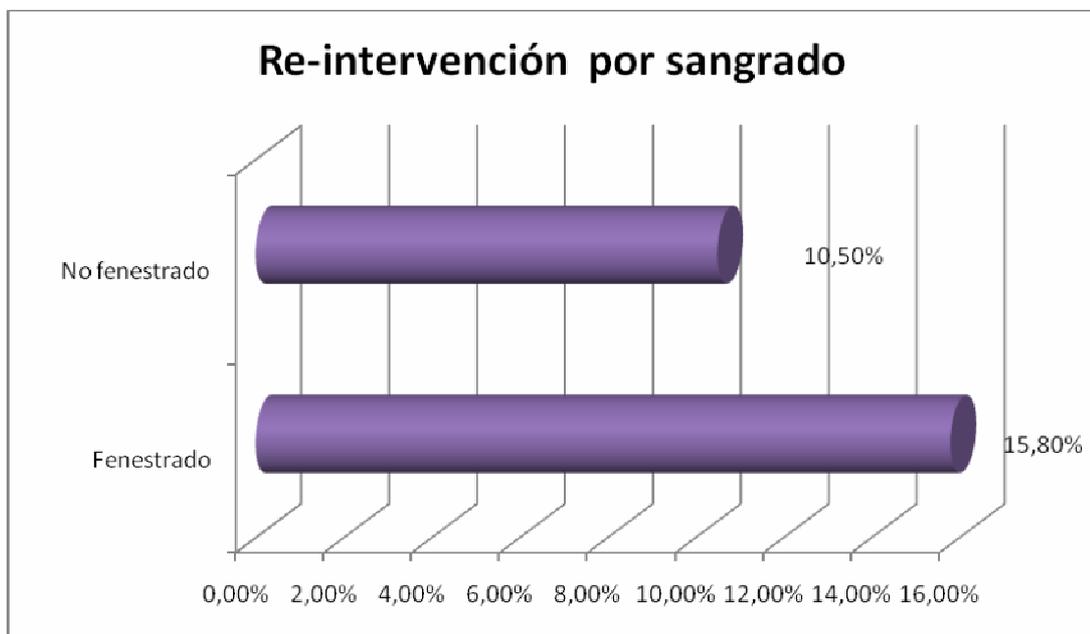
GRAFICA 16. COLOCACION DE NUEVOS TUBOS DE TORAX EN EL POSTOPERATORIO TEMPRANO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

7.6.1.2. Re-intervención por sangrado: De los pacientes sometidos a procedimiento Fontan no fenestrado, el 10,5 % (cuatro pacientes) requirieron reintervención por sangrado, mientras que en el grupo de pacientes con Fontan fenestrado fue el 15,8 % (3 pacientes). Gráfica 17.

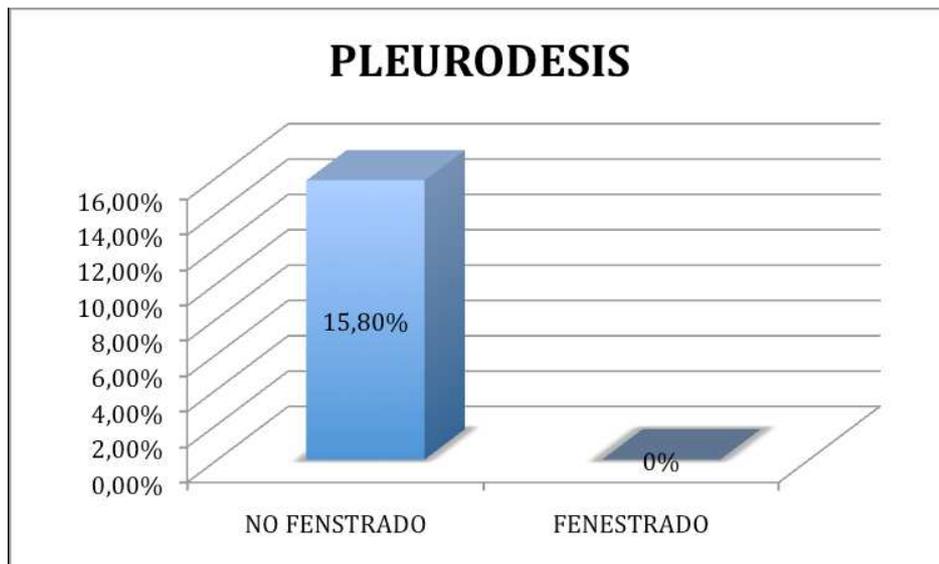
GRAFICA 17. REINTERVENCION POR SANGRADO EN EL POSTOPERATORIO TEMPRANO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

7.6.1.3. Pleurodesis: El 15,8 % de los pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan no fenestrado (6 pacientes) requirió realización de pleurodesis en el postoperatorio temprano, mientras que en el grupo de pacientes con Fontan fenestrado ninguno requirió la realización de este procedimiento. Gráfica 18.

GRAFICA 18. PLEURODESIS EN EL POSTOPERATORIO TEMPRANO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA DE FONTAN CON Y SIN FENESTRACION DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV

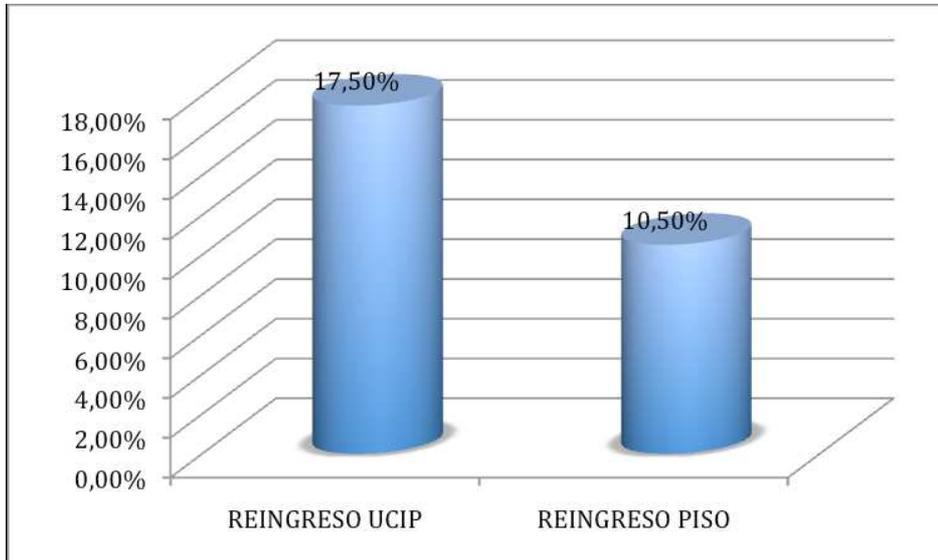


Fuente: Investigación de las autoras.

7.7 REINGRESO A UCIP Y PISO

Se registro reingreso a la Unidad de cuidados intensivos durante los primeros 30 días postoperatorios, en diez pacientes con cirugía de Fontan correspondiente al 17,5 % de los casos. Las causas de reingreso a UCIP incluyeron: derrame pleural con necesidad de colocación de nuevos tubos o toracentesis, neumotórax, bajo gasto cardiaco, diarrea con deshidratación, derrame pericardico y sepsis. De los 57 pacientes, seis registraron reingreso a piso en los primeros 30 días de la cirugía, correspondiendo al 10,5 % de los casos. Las causas de reingreso a piso incluyeron: derrame pleural, enfermedad diarreica y sobre anti-coagulación. Gráfica 19.

GRAFICO 19. REINGRESO A UCIP Y A PISO EN LOS PRIMEROS 30 DÍAS DEL POSTOPERATORIO DE CIRUGIA DE FONTAN. DESDE ENERO DE 2000 A MARZO DE 2009 EN LA FCV



Fuente: Investigación de las autoras.

8. DISCUSIÓN

En cuanto a la mortalidad posoperatoria en el periodo analizado, esta fue de un 12.3%, la cual es concordante con la mortalidad informada en la literatura latinoamericana (47,48).

En los centros más experimentados la mortalidad en cirugía de Fontan está en alrededor de un 2% (49), sin embargo es la mortalidad que informan de las épocas más recientes, ya que para las etapas iniciales con este tipo de cirugía, la mortalidad en estos centros llegó a ser incluso de un 27% (50). En la medida en que se adquirió mayor experiencia y se optimizó la técnica quirúrgica (17), la mortalidad disminuyó a los niveles referidos. Esto se logró, aún teniendo en cuenta, que actualmente se eligen pacientes para cirugía de Fontan, que antes no se consideraban candidatos dado la presencia de factores de riesgo (2).

Si analizamos la mortalidad temprana (primeros 30 días) con respecto a la presencia o no de fenestración, encontramos un porcentaje de mortalidad un poco mayor en los pacientes a quienes se les realizó fenestración. A pesar de que los grupos no son comparables, dado que el número de pacientes fenestrados fue menor, llama la atención un porcentaje mucho más alto de mortalidad en este grupo, lo cual podría estar explicado por un mayor número de factores de riesgo en estos pacientes. En un estudio prospectivo (7) en el cual se comparan los resultados a corto plazo de pacientes con y sin fenestración, se encontró beneficios en la realización de fenestración en cuanto a estancia hospitalaria, disminución del tiempo de drenaje y necesidad de otros procedimientos quirúrgicos, sin que se

encontrara diferencias en la mortalidad de los pacientes , siendo de anotar que todos los pacientes de este estudio se consideraron de bajo riesgo para cirugía de Fontan de acuerdo con los criterios modificados de Choussat ⁽²⁶⁾ .

De igual manera en el trabajo clásico de Bridges et al ⁽⁴⁹⁾, se describe la realización de fenestración en pacientes considerados de alto riesgo para cirugía de Fontan, con una mortalidad de un 5%. Aunque no hubo grupo control, es una mortalidad comparable a otros grupos que realizan cirugía de Fontan. Posteriormente el Dr. Castañeda ⁽¹⁷⁾ realiza un análisis de la evolución de los resultados en cirugía de Fontan , comparando las diferentes modificaciones de la misma durante las distintas épocas , encontrando una disminución de la mortalidad con el tiempo de manera progresiva, siendo la más baja la correspondiente a la realización del Fontan con tubo extracardiaco y realización de fenestración.

Con respecto a las causas de muerte en nuestros pacientes llamó la atención la alta presentación de compromiso neurológico en los pacientes que murieron, diagnosticándose en 3 muerte cerebral. Por lo menos en dos de estos pacientes quedó clara la causa del compromiso neurológico (en uno de ellos aire en la cánula arterial durante el bypass y en el otro necesidad de reanimación prolongada posterior a un evento de sangrado que lo llevó al colapso cardiocirculatorio), en el otro paciente la razón para este compromiso no fue evidente y sólo podría ser objeto de especulación. Dado el número relativamente bajo de pacientes, preocupa la alta incidencia de compromiso neurológico, lo cual debe llevar a una reflexión del equipo que nos permita optimizar los resultados, buscando mejorar las técnicas de perfusión , al igual que la monitoria neurológica de los pacientes sometidos a cirugía cardiaca ⁽⁵¹⁾.

Creemos con respecto a los pacientes que murieron, que en algunos de ellos se pudo haber considerado la opción de deshacer el circuito Fontan. A pesar de que esta opción tiene una alta proporción de mortalidad (50% aproximadamente), pudo haber permitido la sobrevivencia de alguno de nuestros pacientes ⁽⁵²⁾.

Al igual que en otros trabajos el diagnóstico más común fue el de atresia tricuspídea ⁽⁵³⁾. Con respecto al diagnóstico de corazón izquierdo hipoplásico, este fue poco común en nuestro estudio, a diferencia de lo reportado en otras latitudes, donde es uno de los principales diagnósticos de los pacientes que se someten a cirugía de Fontan ^(53, 54 ,55). Esto es debido a que en nuestro medio a este grupo de pacientes no se les ofrecía opción quirúrgica dado que no se contaba con resultados satisfactorios de la misma y sólo hasta hace algunos años se viene ofreciendo a estos pacientes opciones como la cirugía de Norwood, alguna variante de la misma, procedimientos híbridos o el trasplante cardíaco. La opción de no ofrecer un procedimiento quirúrgico en este grupo de niños, no sólo se ha tomado en nuestro medio sino en otros lugares, en donde a pacientes con diagnóstico de corazón izquierdo hipoplásico no se les ofrece una opción quirúrgica, siendo de todas formas una conducta controvertida, como lo expresa el Dr. Jonas en su libro ⁽⁵⁶⁾.

Con respecto a los factores de riesgo prequirúrgico para realización de la cirugía de Fontan, tuvimos en algunos ítems una cantidad importante de datos perdidos, especialmente en lo referente a datos hemodinámicos. Al realizar la estratificación por fenestrados y no fenestrados, encontramos que los pacientes fenestrados tenían una proporción más alta de factores de riesgo, algo que esperábamos dado que en nuestra institución se realiza fenestración sólo en aquellos pacientes considerados de riesgo para este tipo de cirugía. Dentro de los factores de riesgo que mostraron una mayor proporción en los pacientes con fenestración encontramos: obstrucción al tracto

de salida ventricular izquierdo, distorsión de arterias pulmonares, presión pulmonar mayor de 15 mmHg, presión de fin de diástole mayor o igual a 12 mmHg e índice de McGoon menor de 2. La fracción de eyección por debajo del 60% y la resistencia pulmonar elevada por encima de 2 U Wood, tuvo una proporción mayor en los pacientes no fenestrados. Sin embargo con respecto a este último factor no podemos realizar un análisis adecuado ya que hubo más de un 20% de datos perdidos, lo cual no permite sacar conclusiones. En relación con la fracción de eyección, la disminución de la misma es uno de los factores de riesgo, que junto con la presión pulmonar elevada predice una mala evolución pos-operatoria ^(1,57). Era de esperar por tanto que una proporción mayor de pacientes con una fracción de eyección por debajo de 60% pertenecieran al grupo de los fenestrados, es posible que algunos de estos pacientes tuvieran como único factor de riesgo este ítem por lo que finalmente no se llevaron a fenestración.

En el periodo estudiado, solo a un paciente se le realizó cirugía de Fontan con la técnica del túnel lateral, en el resto de pacientes se completó el Fontan con la técnica del tubo extracardiaco, por lo que no podemos realizar ninguna apreciación en relación a estas dos técnicas.

La mayoría de las cirugías se realizaron sin circulación extracorpórea, buscando evitar los potenciales efectos deletéreos asociados con el uso de la misma ⁽⁵⁸⁾, sin embargo este es un punto aun en controversia ^(59,60). Dado que nuestro estudio fue simplemente descriptivo, no podríamos a partir de él generar ninguna conclusión acerca de la superioridad con respecto a una u otra técnica quirúrgica, pero consideramos que las potenciales bondades de ella podrían ser probadas mediante la realización de un ensayo clínico.

En relación con las variables de morbilidad, encontramos al realizar la estratificación de los grupos con respecto a la presencia o no de fenestración, una estancia hospitalaria más larga para los pacientes con cirugía de Fontan sin fenestración, así como un tiempo con tubos de drenaje superior y una proporción mayor con necesidad de colocación de nuevos tubos de drenaje. Estos hallazgos parecen corresponderse con los resultados de otros trabajos, incluyendo un ensayo clínico (7, 15, 43), los cuales sugieren un tiempo más corto de estancia hospitalaria, menor tiempo con drenajes y menos necesidad de re-intervenciones para aquellos pacientes a quienes se les realiza fenestración.

La saturación de oxígeno tanto al ingreso con al egreso de UCI fue mayor para los pacientes con fenestración, secundario al corto-circuito de derecha a izquierda que se produce en aquellos pacientes fenestrados, lo cual genera niveles de oxigenación más bajos. Sin embargo al egreso la saturación de oxígeno para los paciente fenestrados se hizo ligeramente mayor con respecto al ingreso, probablemente en relación con una mejoría desde el punto de vista hemodinámico, lo cual seguramente permitió un menor corto-circuito de derecha a izquierda.

El estudio presenta limitaciones, dado que se trató de un análisis retrospectivo, y no nos permite realizar una comparación objetiva con respecto a las ventajas o desventajas en relación con la realización de la fenestración. Los datos sugieren, al igual que los estudios revisados, algunas ventajas en relación con estancia hospitalaria y número de días con tubos de drenaje cuando se realiza la fenestración, sin embargo no sabemos si esta técnica logrará impactar la mortalidad, ni los efectos que a largo plazo puede conllevar en cuanto a morbilidad.

9. CONCLUSIONES

La cirugía de Fontan se constituye en una técnica que permite ofrecer a un grupo amplio de pacientes con fisiología de ventrículo único, la posibilidad de lograr una mayor sobrevida. Esta técnica y sus modificaciones se han ampliado a pacientes con factores de riesgo, con resultados satisfactorios. Los resultados obtenidos en nuestro estudio en términos de mortalidad con este tipo de cirugía, son comparables a los resultados obtenidos en otros sitios de Latinoamérica. La depuración de la técnica, asociado a una optimización en la monitoría en el intra y trans-operatorio podrían permitir obtener resultados similares a los obtenidos en los centros más experimentados.

La creación de una fenestración parece ofrecer algunas ventajas en la morbilidad de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan, sin embargo dadas las características del estudio, no podemos realizar recomendaciones acerca de la misma. Se sugiere la realización de otro tipo de estudio, que con un mayor nivel de evidencia permita objetivar los resultados con esta técnica y dar recomendaciones al respecto.

La frecuencia alta de compromiso neurológico grave en este grupo de pacientes debe alertar acerca de las posibles fallas durante el periodo de derivación cardio-pulmonar, así como la necesidad de tener una mejor monitoría neurológica en los pacientes sometidos a cirugía cardíaca.

10. RECOMENDACIONES

Se insiste en la necesidad de contar con datos sistematizados que permitan obtener la información de una manera ágil y completa. Dado que la historia clínica actualmente se maneja en formato electrónico, consideramos que la optimización de la misma puede ser una tarea más sencilla, lo que permitirá, no sólo en este grupo de pacientes, generar datos confiables para el desarrollo de trabajos posteriores.

Se requiere de un seguimiento estricto de los pacientes sometidos a este tipo de cirugía, con especial énfasis en la evaluación de la calidad de vida, factor que junto con la sobrevida, es en últimas lo que buscamos mejorar.

Se recomienda la realización de trabajos con mayor rigor metodológico, los cuales permitan obtener conclusiones con un mejor nivel de evidencia que permitan avalar la realización de ciertos procedimientos, ofreciendo de esta forma mejores resultados post-operatorios.

BIBLIOGRAFIA

1. Hosein RB, Clarke AJ, McGuirk SP, et al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 344–353.
2. Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, et al. Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:237–245.
3. Giannico S, Hammad F, Amodeo A. Clinical Outcome of 193 Extracardiac Fontan Patients. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47:2065–73.
4. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-9.
5. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirlin JW, et al. The Fontan operation: Ventricular hypertrophy, age and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1049-1064.
6. Bridges ND, Farrell PE, Pigott JD, et al. Pulmonary artery index: A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. *Circulation* 1989;80(suppl I):216-221.
7. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, et al. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure. *Circulation* 2002; 105: 207-212.
8. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB. Is It Necessary to Routinely Fenestrate an Extracardiac Fontan?. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:539–44.
9. de Leval MR. The Fontan circulation: a challenge to William Harvey?. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2005; 2: 202-208.
10. Marcelleti C, Corno A, Giannico S et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-232

11. Giannico S, Corno A, Marino B, et al. Total extracardiac right heart bypass. *Circulation* 1992;86 (suppl II):110 –7.
12. Sheikh AM, Tang ATM, Roman K, et al. The failing Fontan circulation: Successful conversion of atriopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:60-6.
13. Hicks JW. The Physiological and Evolutionary Significance of Cardiovascular Shunting Patterns in Reptiles. *News Physiol Sci* 2002; 17: 241-245.
14. Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart* 2005;91:839–846.
15. Gersony WM. Fontan Operation After 3 Decades: what we have learned. *Circulation* 2008;117:13-15
16. Van Doorn C, de Leval MR. Single ventricle. In: Stark J, de Leval MR, Tsang VT, editors. *Surgery for congenital heart defects*. 3rd ed. West Sussex, England: Jhon Wiley and Sons; 2006. p. 543-557.
17. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. *Circulation* 1992;86(suppl II):80-84
18. Marino BS, Wernovsky G, Greeley WJ. Single ventricle lesions. In: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE, Lappe DG, Wetzel RC. *Critical heart disease in infants and children*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 789-797
19. Bradley SM, Simsic JM, Mulvihill DM. Hyperventilation impairs oxygenation after bidirectional superior cavopulmonary connection. *Circulation* 1998;98(suppl II):372–376
20. Hoskote A, Li J, Hickey C, et al. The effects of carbon dioxide on oxygenation and systemic, cerebral, and pulmonary vascular hemodynamics after the bidirectional superior cavopulmonary anastomosis. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1501–1509
21. Fogel MA, Durning S, Wernovsky G, et al. Brain versus lung: a hierarchy of feedback loops in single-ventricle patients with superior cavopulmonary connection. *Circulation* 2004;110(suppl II): 147-152
22. Freedom R, Nykanen D, Benson LN. The Physiology of the bidirectional cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg* 1998;66:664 –7

23. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al. William Glenn Lecture: The cavopulmonary shunt. Evolution of a concept. *Circulation* 1990;82(suppl IV):131–8
24. Fogel MA, Weinberg PM, Chin AJ, et al: Late ventricular geometry and performance changes of single ventricle throughout staged Fontan reconstruction assessed by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 212-221.
25. Tanoue Y, Sese A, Ueno Y, et al. Bidirectional Glenn procedure improves the mechanical efficiency of a total cavopulmonar connection in high risk Fontan candidates. *Circulation* 2001; 103: 2176-2180.
26. Choussat A, Fontan F, Besse F, et al. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson R, Shinebourne E, eds. *Pediatric cardiology*. Edinburgh Churchill Livingstone, 1978:559–6
27. Laks H The partial Fontan procedure. A new concept and its clinical application. *Circulation* 1990;82:1866-1867.
28. Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, et al. The modified Fontan operation: an analysis of risk factors for early post-operative death or take-down in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:1237-1243.
29. Jacobs ML, Norwood WI. Fontan's operation: influence of modifications on morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994;58: 945-51.
30. de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, et al. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: Applications to the study of competitive flows in cavopulmonary connections . *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 502-513.
31. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 80-86.
32. Sluysmans T, Sanders SP, van der Velde M. Natural History and Patterns of Recovery of Contractile Function in Single Left Ventricle After Fontan Operation. *Circulation* 1992;86:1753-1761
33. Cheung YF, Penny DJ, Redington AN. Serial assessment of left ventricular diastolic function after Fontan procedure. *Heart* 2000; 83: 420-424.

34. Szabo G, Buhmann V, Graf A. Ventricular energetics after the Fontan operation: contractility-afterload mismatch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1061-1069
35. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J et al. Ventricular afterload and ventricular work in Fontan circulation. *Circulation* 2002; 105: 2885 -2892
36. Hsia TY , Khambadkone S, Redington AN, et al. Effects of Respiration and Gravity on Infradiaphragmatic Venous Flow in Normal and Fontan Patients. *Circulation* 2000;102 (suppl III): 148-153.
37. Lofland GK .The enhancement of hemodynamic performance in Fontan circulation using pain free spontaneous ventilation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 114-119.
38. Marino BS, Spray TL, Greeley WJ. Separating the circulations: cavopulmonary connections and the modified Fontan operation. In: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE, Lappe DG, Wetzel RC. *Critical heart disease in infants and children*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 845-867.
39. Gewillig MH, Lundstrom VR, Deanfield JE, et al. Impact of Fontan operation on left ventricular size and contractility in tricuspid atresia. *Circulation* 1990; 81: 118-127
40. Bridges ND, Mayer JE, Lock JE, et al. Effect of Baffle Fenestration on Outcome of the Modified Fontan Operation. *Circulation* 1992;86:1762-1769
41. Mitchell ME, Ittenbach RF, Gaynor JW, et al. Intermediate outcomes after the Fontan procedure in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131:172–180.
42. Rychick J, Rome JJ, Jacobs ML. Late surgical fenestration for complications after the Fontan operation. *Circulation* 1997;96:33-36.
43. Airan B, Sharma R, Choudhary SK. Univentricular Repair: Is Routine Fenestration Justified?. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1900–6
44. Ono M , Boethig D, Goerler H. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation — effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 923—929

- 45.Hsu D, Quaegebeur JM, Ing FF, et al. Outcome After the Single-Stage, Nonfenestrated Fontan Procedure Circulation. 1997;96(suppl II):335-340
- 46.Schreiber C, Kostolny M, Hörer J. Can we do without routine fenestration in extracardiac total cavopulmonary connections? Report on 84 consecutive patients. *Cardiol Young* 2006; 16: 54–60
- 47.Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Viesca R. Cirugía de Fontan.Factores de riesgo a corto y mediano plazo. *Arch Cardiol Mex* 2005; 75: 425-434
- 48.Becker P, Frangini P, Urcelay G et al. Operación de Fontan: resultados inmediatos y a mediano plazo con anastomosis cavopulmonar total. *Rev Méd Chile* 2002; 130: 1217-26
- 49.Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: Early and late results of a 25 year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 933-939.
- 50.Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-91
- 51.Andropoulos DB, Stayer SA, Diaz LK et al. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *Anesth Analg* 2004;99:1365–75
- 52.Almond CS, Mayer JE, Thiagarajan RR et al. Outcome after Fontan failure and takedown to an intermediate palliative circulation. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:880-7
- 53.Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L et al. Contemporary Outcomes After the Fontan Procedure: A Pediatric Heart Network Multicenter Study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008;52:85-98
- 54.Salvin JW ; Scheurer MA, Laussen PC. Factors Associated With Prolonged Recovery After the Fontan Operation Circulation. 2008;118[suppl 1]:S171–S176
- 55.Harada Y, Uchita S, Sakamoto T. Do we need fenestration when performing two-staged total cavopulmonary connection using an extracardiac conduit?. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2009; 9: 50–55

56. Jonas RA. Hypoplastic left heart syndrome. In: Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. 1st ed. Arnold; 2004. p. 341-356
57. Kotani Y, Kasahara S, Fujii et al. Clinical outcome of the Fontan operation in patients with impaired ventricular function. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36:683-687
58. Yetman AT, Drummond JD, Fiser WP et al. The extracardiac Fontan procedure without cardiopulmonary bypass: technique and intermediate result. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1416 – 21
59. Meyer DB, Zamora G, Wernovsky G et al. Outcomes of the Fontan Procedure Using Cardiopulmonary Bypass with Aortic cross-clamping *Ann Thorac Surg* 2006;82:1611–20
60. Shikata F, Yagihara T, Kagisaki K et al. Does the off-pump Fontan procedure ameliorate the volume and duration of pleural and peritoneal effusions? *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 570-575