

Original

Cirugía del ventrículo único en la edad adulta. Una decisión meditada



Ángel Aroca^{a,*}, Luz Polo^a, Raúl Sánchez^a, Monserrat Bret^b, Álvaro González^a, Juvenal Rey^a, José Ruiz^c, Natalia Peña^d, Nuria Pérez^d, Ana González^c, Ángel Sánchez-Recalde^c y Fernando Villagrà^a

^a Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Cardiología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^d Servicio de Anestesia, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de mayo de 2015

Aceptado el 27 de julio de 2015

On-line el 3 de septiembre de 2015

Palabras clave:

Glenn

Fontan

Cirugía del adulto

Fontan fracasado

RESUMEN

Introducción y objetivos: Dos grupos de pacientes participan en la cirugía del ventrículo único (VU) en la edad adulta: los que llegan compensados sin cirugía —o solo paliados con fistula o cerclaje pulmonar— y los portadores de una derivación cavopulmonar realizada en la infancia, con su funcionalidad fracasada. Analizamos nuestros resultados respondiendo la pregunta de si la cirugía aporta beneficios estando avanzada la historia natural de la enfermedad en los primeros y la historia quirúrgica en los Fontan disfuncionantes.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los mayores de 18 años, portadores de VU e intervenidos con circulación extracorpórea (CEC) entre 1993-2014. Análisis de factores de riesgo relacionados con la mortalidad.

Resultados: Dos grupos de enfermos, repitiéndose un paciente en ambos por fracaso subagudo de su Fontan: sin cirugía/solamente paliados en primer estadio, 14 procedimientos/13 pacientes. Portadores de un Fontan fracasado, 6 procedimientos/5 pacientes. Mortalidad hospitalaria referida a procedimientos 2/20 (10%) y a pacientes 2/17 (11,8%). Seguimiento completo, medio 11 años (0,5-21,5). Mortalidad en seguimiento: 3 enfermos, 2 en grupo Glenn, 0 en Fontan primario y uno en Fontan revisado. Único factor de riesgo significativo para mortalidad: tiempo de pinzado aórtico ($p=0,02$). Comparando Glenn como paliación definitiva versus Fontan, no existen diferencias significativas en cuanto a supervivencia ($p=0,49$).

Conclusiones: En el grupo compensados/paliados en primer estadio, el Fontan mejora la oxigenación, la hiperviscosidad y el grado funcional, pero no la función del VU.

Grupo Fontan disfuncionante: recomendamos revisión quirúrgica si existen problemas anatómicos solucionables, con función ventricular preservada. En el resto de casos optaremos por trasplante.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Single ventricle surgery in adulthood. A considered decision

ABSTRACT

Introduction and objectives: Two groups of adult patients participated in the single ventricle surgery: Those without surgery or only palliated with a fistula or pulmonary banding, and those having a cavopulmonary shunt performed in childhood, with failed functionality. An analysis was performed on our results with these patients, answering the question of whether surgery offers benefits when the natural history of the disease is advanced for the first group, and in those with a surgical history of a failed Fontan procedure in the second group.

Methods: Retrospective descriptive study of all single ventricle patients older than 18 years, operated on through cardiopulmonary bypass between 1993-2014. Analysis of risk factors related to mortality.

Results: Two groups of patients, repeating one patient in both groups due to a sub-acute failed Fontan: Patients without surgery or only first stage palliated: 14 procedures/13 patients. Patients with failed Fontan: 6 procedures/5 patients. Hospital mortality: 2/20 (10%) procedures; 2/17 (11.8%) patients. Mean follow up 11 years (0.5-21.5), without losses. Late mortality: 3 patients, 2 with Glenn procedure, 0 with primary Fontan procedure and 1 with Fontan revision procedure. The only significant risk

Keywords:

Glenn

Fontan

Adult surgery

Failing Fontan

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aarocap@telefonica.net (Á. Aroca).

factor for mortality was aortic clamping time ($P=.02$). The Glenn procedure as a definitive palliation compared with the Fontan procedure showed no significant differences in the survival rate ($P=.49$).

Conclusions: Fontan surgery performed in adults with single ventricle improves oxygenation, hyperviscosity and clinical status, but not ventricular function.

Dysfunctional Fontan: A surgical revision is recommended if there are solvable anatomical problems with preserved ventricular function. In other cases we would prefer a cardiac transplant.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

En 1958 Glenn¹ estableció una alternativa a las fístulas sistémico-pulmonares para oxigenar la sangre venosa al anastomosar la cava superior y la arteria pulmonar derecha desinsertada del tronco, de forma término-terminal, descargando volumétricamente al corazón.

En 1971 Fontan^{2,3} publicó la separación de las circulaciones sistémica y pulmonar mediante la asociación de un Glenn clásico (sangre de la cava superior al pulmón derecho) y la anastomosis entre la orejuela derecha y el tronco pulmonar, derivando la sangre de la cava inferior al pulmón izquierdo.

Estas técnicas y posteriores variantes (figs. 1-3) ofrecen supervivencia a una patología frecuentemente letal, salvo en los casos favorables de ventrículo único (VU) balanceado, al conseguir separar las 2 circulaciones. Un buen número de pacientes han alcanzado la edad adulta, pero no exentos de importante morbilidad secundaria a múltiples cirugías y cateterismos, al aumento mantenido de la presión venosa hasta rango pulmonar y a la disfunción progresiva del VU.

Aunque actualmente las técnicas de reparación univentricular desarrollan sus etapas casi exclusivamente en la edad infantil, consideramos que la cirugía todavía tiene papel en el VU de la vida adulta, demostrándolo con la revisión de nuestra casuística.

Dos grupos básicos de pacientes protagonizan las intervenciones sobre los VU de los adultos:

- 1) Los que superan la adolescencia compensados sin cirugía o solo paliados con una fístula o un cerclaje pulmonar.
- 2) Los portadores de una derivación cavopulmonar (Glenn, Fontan auriculopulmonar o Fontan túnel lateral/extracardiaco) realizada en la infancia y con fracaso de su funcionalidad.

Exponemos los resultados de nuestro servicio con los distintos procedimientos quirúrgicos practicados a este complejo grupo de pacientes mayores de 18 años, tratando de responder la pregunta de si la cirugía les aporta beneficios estando avanzada la historia natural de la enfermedad en los primeros, y la historia quirúrgica en el caso de los Fontan disfuncionantes.

Métodos

Estudio retrospectivo de una cohorte que incluye todos los pacientes mayores de 18 años portadores de VU e intervenidos entre 1993-2014 por nuestro Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil.

Se excluyen de esta revisión los enfermos a los que se les ha realizado una cirugía tipo ventrículo y medio, por estar septados y asemejarse su fisiología a la biventricular. Se excluyen, también, un grupo numeroso de pacientes portadores de VU con cirugías menores (implantes de marcapasos, desfibriladores) o procedimientos antiarrítmicos electrofisiológicos.

Se definió mortalidad quirúrgica como la acontecida durante el ingreso antes del alta hospitalaria o si, habiéndose

producido el alta, esta ocurrió antes de los primeros 30 días postoperatorios. Los fallecidos en seguimiento que no cumplieron estas condiciones se consideraron mortalidad tardía.

Se consideraron potenciales factores de riesgo para mortalidad hospitalaria: la edad en el momento de la cirugía, el tipo de cirugía realizada (Glenn, Fontan, revisión de un Fontan fracasado o trasplante cardíaco), el sexo, el tiempo de circulación extracorpórea, si la cirugía se realizó con/sin isquemia miocárdica (ausencia de pinzado aórtico), el tiempo de isquemia miocárdica si se pinzó la aorta, el número de cirugías previas, el número de procedimientos quirúrgicos asociados, la morfología del VU (derecho o izquierdo), la disfunción del VU y la insuficiencia de la válvula auriculoventricular de retorno venoso pulmonar (válvula AV sistémica).

Se consideraron morbilidad hospitalaria las complicaciones apariciones durante la cirugía o durante el ingreso hospitalario.

El seguimiento clínico de los pacientes fue completo. En todos se revisaron la historia clínica, los estudios ecocardiográficos, hemodinámicos, de cardi resonancia o angiotomografía, y los protocolos quirúrgicos. Consideramos fin de seguimiento en los supervivientes: la fecha de su última visita en nuestra Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA), el contacto telefónico durante este último año o la fecha de fallecimiento tardío.

Resultados

Se trata de 17 pacientes sobre los que se han realizado 20 procedimientos con circulación extracorpórea (CEC). Los diagnósticos de base se recogen en la tabla 1.

Se diferencian 2 grupos de enfermos, repitiéndose un paciente en ambos al pasar del primer al segundo grupo a lo largo de su ingreso hospitalario por fracaso subagudo de su Fontan:

- Los que llegan a la vida adulta sin cirugía o solamente paliados en primer estadio (14 procedimientos en 13 pacientes).
- Los portadores de una derivación cavopulmonar y fracaso de la funcionalidad de la misma (6 procedimientos sobre 5 pacientes).

La edad media en el momento de la cirugía fue de $30 \pm 6,8$ años (rango 19–46). El peso medio fue de 63 ± 10 kg (rango 43–78). Son varones 12 (71%).

Se realizó ecocardiograma preoperatorio en todos los pacientes, cateterismo en 16 y cardi resonancia magnética en 4, los más recientes de la serie.

Condiciones preoperatorias de los 20 procedimientos: grado funcional avanzado según la *New York Heart Association* (NYHA) en todos los casos, III en 11 (55%) y IV en 9 (45%); saturación arterial de oxígeno (SaO_2) media de $81 \pm 10\%$ (rango 60–95%); hemoglobina media 19 ± 4 mg/dl (rango 11,5–26); insuficiencia mayor que leve de la/s válvula/s AV sistémica/s evaluada mediante ecocardiografía en 2 casos (10%); disfunción mayor que leve del VU evaluada mediante ecocardiografía en 10/20 casos (50%).

Morfología del VU: izquierdo en 13 pacientes y derecho en los 4 restantes.

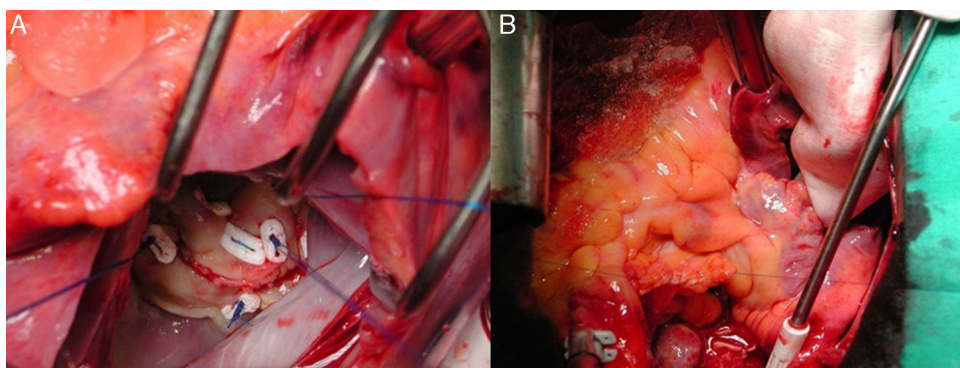


Figura 1. Fontan intra-extracardiaco en VU izquierdo doble entrada + LTGA + doble lesión válvula AV izquierda. A) Resección del tabique interauricular y cierre de la válvula AV izquierda no reparable. La válvula AV derecha quedará como sistémica. B) Arteria pulmonar seccionada. Cierre del muñón proximal.

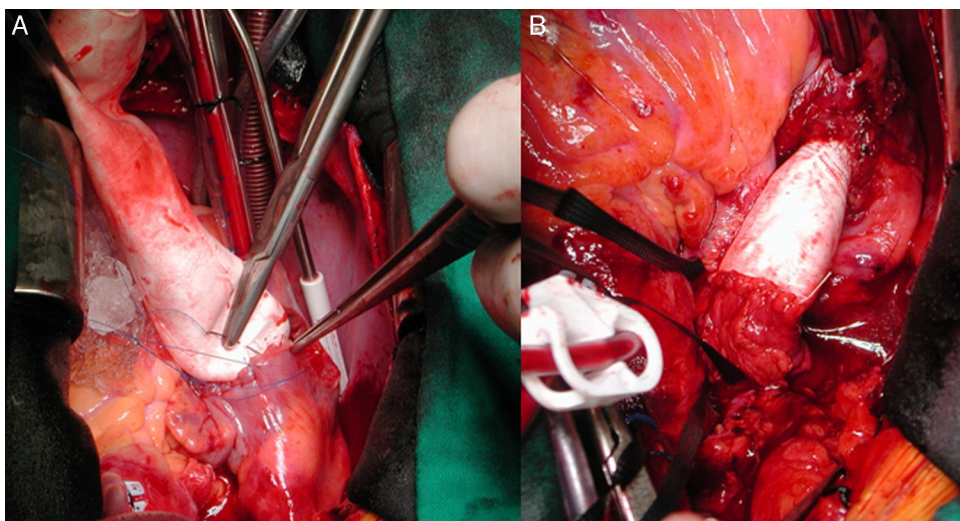


Figura 2. Fontan intra-extracardiaco en VU izquierdo doble entrada + LTGA + doble lesión válvula AV izquierda. A) Sutura del conducto de PTFE que, recogiendo el flujo de la cava inferior, se hace extracardiaco. B) Sutura del conducto al tronco pulmonar previamente seccionado para completar el Fontan.

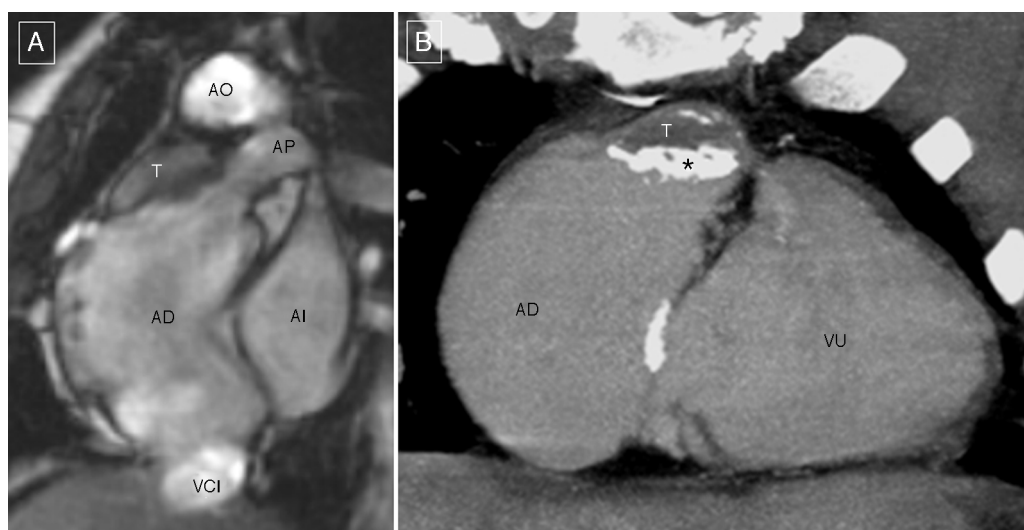


Figura 3. Fontan auriculopulmonar. A) RM eje corto. Imagen de trombo hipointenso en receso anterosuperior de la aurícula, disminuyendo el diámetro del origen de la arteria pulmonar. B) Mismo paciente, control evolutivo, eje largo. Esta técnica facilita diferenciar la presencia de calcio (*) en la evolución del trombo (cronicidad).

Tabla 1

Diagnósticos anatómicos basales, fecha de primera cirugía cavopulmonar o de revisión de Fontan y estatus actual

Diagnóstico	Año de cirugía/Procedimiento	Estatus actual
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP	1993/Glenn	Vivo
VU izquierdo + AT y vasos normalmente relacionados	1993/Rev. F	Fallecido
VU derecho + DCSAV + AP	1995/Glenn	Fallecido
VU izquierdo + AT y vasos normalmente relacionados	1995/Fontan	Vivo
Heterotaxia derecha en dextrocardia + DVPAT + DCSAV + EP	1996/Glenn	Fallecido
VU derecho + AM + TGA + EP	1997/Glenn	Fallecido
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP	1999/Glenn	Vivo
VU derecho + AM + vasos normalmente relacionados	2000/Rev. F	Vivo
VU derecho + LTGA + EP	2000/Glenn	Vivo
VU izquierdo + AT y vasos normalmente relacionados	2001/Glenn	Vivo
VU izquierdo + AT + TGA + EP	2002/Glenn	Vivo
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP ^a	2005/Fontan	Vivo
Heterotaxia izquierda + AP	2008/Tx	Vivo
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP ^a	2008/Rev. F	Fallecido
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP	2012/Rev. F	Vivo
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP + DLM severa ^a	2014/Fontan	Vivo
VU izquierdo doble entrada + LTGA + EP	2014/Fontan	Vivo

AM: atresia mitral; AP: atresia pulmonar; AT: atresia tricúspide; DCSAV: defecto completo del septo auriculoventricular; DLM: doble lesión mitral; DVPAT: drenaje venoso pulmonar anómalo total; EP: estenosis pulmonar; LTGA: L trasposición de grandes arterias; Rev. F: revisión de Fontan; Tx: trasplante; VU: ventrículo único.

^a Paciente con más de un procedimiento mayor en el mismo ingreso.

Cirugía paliativa en el primer estadio en 12 (70%) de los pacientes: en 11, una o varias fistulas sistémico-pulmonares y en uno, un cerclaje de la arteria pulmonar.

Media de cirugías mayores previas por paciente hasta la del objeto de este estudio: 1,6 (rango 0–3).

El tiempo medio de CEC fue de 168 ± 119 min (rango 35–500). Cuatro procedimientos (20%) se realizaron sin pinzar la aorta, con el corazón latiendo. El tiempo medio de pinzado en los 16 restantes fue de 91 ± 56 min (rango 15–239).

Los procedimientos principales y secundarios realizados sobre los 17 pacientes y los resultados hospitalarios y tardíos se recogen en la [tabla 2](#).

Aplicando la escala de riesgo RACHS-1, el valor medio de todos los procedimientos fue de $2,7 \pm 0,5$ (rango 2–4). Según la escala de complejidad Aristóteles básico, el valor medio fue de $8,2 \pm 1$ (rango 6,8–9,3). El Euroscore logístico predijo un riesgo medio del $8,1 \pm 6,6\%$ (rango 1,5–23).

La mortalidad hospitalaria referida a los procedimientos (2/20) fue del 10%; la referida a los pacientes (2/17) fue del 11,8%. Fallecieron un Glenn en el contexto de una heterotaxia (reparación asociada de drenaje venoso pulmonar anómalo total) y una conversión de Fontan auriculopulmonar fracasada.

Tiempos medianos: intubación orotraqueal, 24 h (rango intercuartílico 12–37); estancia en Reanimación, 5 días (rango intercuartílico 2–8) y hospitalización, 16 días (rango intercuartílico 10–40).

La morbilidad perioperatoria se recoge en la [tabla 3](#).

El seguimiento es completo, medio de $11 \pm 6,8$ años (rango 0,5–21,5). La mortalidad en seguimiento de los 15 supervivientes al tramo hospitalario ha sumado otros 3 casos, 2 en el grupo Glenn, a los 7 y 15 años posquirúrgicos respectivamente, ambos de causa cardíaca. No hay mortalidad tardía en el Fontan primario y sí otra fallecida en el grupo de Fontan disfuncionante revisado, a los 21,5 años posquirúrgicos, de causa no cardíaca.

Tabla 2

Experiencia quirúrgica del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil de nuestro hospital con la cirugía del VU en la edad adulta (pacientes mayores de 18 años). Se trata de 20 procedimientos bajo CEC sobre 17 pacientes. No están incluidos pacientes a los que se tratan arritmias de forma percutánea ni intervenciones menores para implante de marcapasos

	Procedimiento principal	Técnica quirúrgica adicional	Reintervención mayor en el mismo ingreso	Mortalidad hospitalaria	Cateterismo intervencionista en postoperatorio	Muerte tardía
VU compensado o paliado en primer estadio	Glenn (n = 9)	SVA por endocarditis (n = 1) Reparación DVPAT (n = 1)	Completar Fontan (n = 1)	1 Glenn + DVPAT	No	2
	Fontan (n = 3)	Cierre mitral + creación CIA (n = 1) No	Convertir Fontan (pasa a fracaso circulación Fontan) No	No No	Cierre fenestración Cierre fistula SP	No
Fracaso de circulación Fontan que precisa revisión	Ampliación estenosis AD-AP y cierre CIA residual (n = 1) Conversión a túnel lateral (n = 1) Conversión a extracardiaco (n = 3)	No No No	No Fenestración + ECMO (n = 1)	No 1	No No	1 No No
Trasplante cardíaco	Trasplante tricavo bipulmonar (n = 1)	Sección doble fistula BT	No	No	Dilatación percutánea vena cava superior derecha e izquierda	No

AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; BT: Blalock-Taussig; CIA: comunicación interauricular; DVPAT: drenaje venoso pulmonar anómalo total; ECMO: extracorpórea prolongada con oxigenador de membrana; SP: sistémico pulmonar; SVA: sustitución valvular aórtica.

Tabla 3

Morbilidad perioperatoria de los pacientes con VU > 18 años intervenidos por nuestro SCCVI. Cada paciente puede tener más de una complicación

Tipo de complicación	n	%
Reintervención mayor durante el ingreso	3	17,6
Arritmia paroxística o definitiva supraventricular	5	29,4
Infección hospitalaria ^a	5	29,4
Toracocentesis, pericardiocentesis, paracentesis posquirúrgicas	3	17,6
Necesidad de hemodiafiltración transitoria	2	11,8
Linforragia inguinal	2	11,8
Necesidad de marcapasos definitivo	1	5,9
Parálisis frénica/recurrential	1	5,9
Reintervención por sangrado	1	5,9
Accidente cerebrovascular con secuelas	1	5,9
Asistencia mecánica circulatoria	1	5,9

^a Infección hospitalaria: neumonía, sepsis, endocarditis resuelta mediante tratamiento antibiótico exclusivamente.

(hepatocarcinoma), si bien se encontraba en un grado funcional avanzado.

Condiciones de los 12 supervivientes actuales: grado funcional NYHA I en uno (8%), II en 3 (25%), III en 7 (59%) y IV en uno (8%); SaO₂ media del 87% ± 8 (63–96%); hemoglobina media 17,9 ± 4,3 mg/dl (rango 12–23 mg/dl); insuficiencia mayor que leve de la/s válvula/s AV sistémica/s en 2 casos; disfunción mayor que leve del VU en 6 (50%).

De los potenciales factores de riesgo para mortalidad hospitalaria analizados en el apartado «Métodos», solo resultó significativo en el análisis univariable el tiempo de pinzado aórtico ($p = 0,02$).

Comparando la cirugía de Glenn como paliación definitiva (un fallecido hospitalario + 2 tardíos) versus la cirugía de Fontan (sin fallecidos hospitalarios ni tardíos), a pesar de la tendencia más favorable de esta última, no existen diferencias significativas en cuanto a supervivencia ($p = 0,49$).

Discusión

Los adultos no intervenidos previamente —o paliados solo mediante una fistula sistémico-pulmonar o un cerclaje pulmonar— son una rareza en países desarrollados. La cirugía en este momento de la vida debe reservarse para pacientes muy sintomáticos, en los que la relación riesgo-beneficio de cualquier técnica propuesta se incline a favor de este último⁴. Todos los pacientes que llevamos a quirófano se encontraban en grado funcional NYHA avanzado.

El segundo grupo de enfermos, constituido por Fontan auriculopulmonares realizados hasta la década de los noventa y los posteriores tipo túnel lateral y extracardiácos ya con 15–20 años de evolución, algunos de los cuales precisarán «revisión» por mal funcionamiento, son, sin embargo, una población creciente en la consulta cardiológica de la UCCA.

Ambos grupos suman el 8% del total de pacientes en seguimiento cardiológico, pero solo el 4% de los procedimientos quirúrgicos mayores realizados en nuestra UCCA⁵.

Ventrículos únicos que alcanzan la vida adulta compensados sin cirugía o solo paliados con una fistula o un banding pulmonar

Este grupo es actualmente una rareza, si bien en el histórico de nuestra Unidad es el más frecuente. Son escasísimas las publicaciones relativamente recientes (15 últimos años) que traten este problema refiriéndose a pacientes adultos exclusivamente, ya que la mayoría mezclan resultados de todas las franjas etarias. Son todavía menos las que analizan resultados quirúrgicos e identifican factores de riesgo relacionados con mortalidad.

Grupos como Toronto propugnaban en el año 2000, y para adultos con VU, la cirugía de Glenn como terapia definitiva⁶, si bien

esta misma institución, un año después, se inclinó por la cirugía de Fontan⁷ frente a la historia natural de la cardiopatía en los que llegaban compensados a la vida adulta.

Analizamos la serie del Hospital Royal Brompton (cirugía de Glenn en «adultos»), que incluye mayores de 16 años⁸, y las de la cirugía de Fontan en adultos de la Clínica Mayo⁹ y del Hospital Marie Lannelongue¹⁰.

Las conclusiones del grupo británico son que la cirugía de Glenn tiene una mortalidad hospitalaria y en seguimiento igual o superior a la de la edad infantil, aportando escasa y transitoria mejoría de la oxigenación y la capacidad funcional. Si se emplea como paliación definitiva, recomiendan acompañarla de otra fuente de flujo pulmonar adicional.

En cuanto a la cirugía de Fontan, la Clínica Mayo recoge 132 pacientes con edad media de 23 años, la mayoría previamente paliados. La mortalidad hospitalaria es del 8,3%, reconociéndose selección de casos. Solo se relacionó con las formas anatómicas más complejas. La supervivencia a 5, 10 y 15 años es del 89, del 75 y del 68%, respectivamente, descontada la mortalidad hospitalaria. La libertad de reintervención de los supervivientes es del 89, del 85 y del 80%, respectivamente. Al recoger datos hasta 2002, la mayoría de los casos no son Fontan extracardiaco, técnica más frecuentemente empleada hoy en día y de la que se espera mejore la supervivencia.

Marie Lannelongue reporta 32 pacientes con edad mediana de 24 años, la mayoría paliados previamente, sin mortalidad hospitalaria y con postoperatorio complejo. Solo se ha producido un fallecimiento tardío y otro enfermo se ha trasplantado, en un seguimiento todavía corto (mediano de 33 meses), con mejoría en la oxigenación, grado funcional y función del VU en casi todos los casos.

La experiencia de nuestro grupo es similar a lo referido en la literatura: la cirugía de Glenn (9 casos) apenas consigue mejorar la oxigenación y necesita acompañarse de flujo adicional (generalmente dejándolo pulsátil aprovechando una estenosis pulmonar protectora con presión pulmonar media inferior a 20–22 mmHg) si se considera terapia definitiva. Son los casos más antiguos de la serie y no lo empleamos desde 2002. Sumando mortalidad hospitalaria y tardía hemos perdido 3 pacientes. Otro de los Glenn necesitó completar el Fontan en el mismo ingreso por su bajísima capacidad de oxigenación.

En cuanto a la cirugía de Fontan en un solo tiempo, es factible y recomendable en casos seleccionados. En el único paciente que cumpliendo condiciones se intentó la cirugía en 2 tiempos, como ya se ha referido, tuvo que completarse el Fontan sin poderse dar de alta de la unidad de intensivos por desaturación mantenida. No hay mortalidad hospitalaria ni tardía en este subgrupo de pacientes. Los postoperatorios fueron complejos, con importante morbilidad asociada (hemodiafiltración, traqueostomía y cateterismo intervencionista antes del alta en el 50%), siendo necesario convertir el paciente al que se realizó un Fontan intra-extracardiaco fenestrado + auriculoseptectomía + cierre de la válvula mitral y fracaso subagudo de su funcionalidad a extracardiaco no fenestrado, cursando finalmente de forma favorable. Posteriormente, los 4 pacientes han mejorado en grado funcional y en oxigenación, por lo que parece merecer la pena apostar por esta opción en casos seleccionados con presión y resistencias vasculares pulmonares bajas, función conservada del VU determinada por resonancia magnética y sin insuficiencia/s significativa/s de la/s válvula/s AV.

Aunque la tendencia de la serie apuesta por la cirugía de Fontan frente a la de Glenn, la supervivencia global no resulta significativa, probablemente por la escasa casuística.

Resultan imprescindibles cuidados postoperatorios experimentados para optar por el Fontan en un solo tiempo, aunque las condiciones del caso sean a priori favorables. El manejo de estos pacientes es diferente a los intervenidos en edad infantil.

Finalmente, en la única paciente en la que se optó por trasplante cardíaco, a pesar de estar conservada la función del VU, fue la insuficiencia severa no reparable de la válvula AV sistémica la determinante de esta elección terapéutica. Se encuentra asintomática 6 años después del trasplante.

Portadores de una derivación cavopulmonar (Glenn, Fontan auriculopulmonar o Fontan intra-extracardíaco) realizada en la infancia y con fracaso de su funcionalidad

Aun en los Fontan sin secuelas existe disminución progresiva de la capacidad funcional y de la supervivencia. Son condicionantes del fracaso de la circulación Fontan: complicaciones anatómicas (lesiones residuales quirúrgicas o complicaciones evolutivas como la insuficiencia de la/s válvula/s AV), arritmias sintomáticas, disfunción del VU con insuficiencia cardíaca y/o fracaso de la circulación Fontan con función ventricular (al menos sistólica) conservada, manifestándose como enteropatía pierdepoteínas y/o bronquitis plástica.

Cualquiera o varias de estas complicaciones pueden ser responsables de la revisión de un Fontan. Esta revisión puede implicar un riesgo vital relativamente bajo (implante de un marcapasos epicárdico bicameral) a otras complicaciones más complejas (recambio de un conducto extracardíaco estenótico o la plastia de una válvula AV sistémica insuficiente) o situaciones de riesgo vital elevado, como la necesidad de convertir un auriculopulmonar fracasado con función ventricular límite a extracardíaco + cirugía de arritmias, como propone Mavroudis, o trasplantar un Fontan extracardíaco con disfunción severa del VU y grado funcional avanzado.

Cuando existen problemas anatómicos concretos, la indicación de revisar el Fontan es más clara. Se optará por su solución quirúrgica convencional, salvo disfunción del VU coexistente.

Es más difícil definir, en el subgrupo de auriculopulmonares fracasados, cuándo optar por su conversión a Fontan extracardíaco o cuándo considerar que el trasplante cardíaco es la mejor opción. La bibliografía al respecto es numerosa, pero siempre se trata de estudios retrospectivos, sujetos a sesgos de selección.

Las guías clínicas de la ACC/AHA 2008 para el manejo de los adultos con cardiopatía congénita no recogen específicamente la problemática quirúrgica del Fontan auriculopulmonar, salvo considerar su conversión a túnel lateral o extracardíaco ± cirugía tipo Maze, como una indicación IIa en casos de arritmias recurrentes con significación hemodinámica. Las indicaciones clase I se reservan para problemas anatómicos concretos que implican revisión de cualquier tipo de Fontan. El trasplante cardíaco, si existe disfunción severa del ventrículo o enteropatía pierdepoteínas, es una indicación IIb. El nivel de evidencia científica es siempre C¹¹.

Esquemizamos en la [tabla 4](#) las recomendaciones de las guías clínicas de la AHA/ACC 2008.

En el registro internacional de trasplantes, con datos hasta 2009, la cardiopatía congénita de base supone solo el 3% de los trasplantados en mayores de 18 años, si bien es cierto que el fracaso de la fisiología univentricular es la primera causa de trasplante cardíaco en congénitos adultos.

La información existente en cuanto al trasplante cardíaco sobre fisiología univentricular fracasada en nuestro país, con datos hasta 2009 inclusive, se recoge en el artículo de Paniagua et al.¹². La experiencia es escasa; son solo 28 pacientes no estrictamente adultos, pues incluyen los que tienen 16 o más años, y en las 3 etapas de la vía univentricular, recogiendo también VU compensados nunca intervenidos previamente. Concluye que la supervivencia del trasplante sobre fisiología univentricular fracasada no muestra diferencias significativas a medio y largo plazo con respecto a otras formas de cardiopatías congénitas, si bien inicialmente la mortalidad hospitalaria es mayor en el caso de los Glenn o Fontan fracasados.

Tabla 4

Recomendaciones de las guías clínicas de la AHA/ACC 2008 para el manejo quirúrgico (reintervenciones) de los cardiopatas congénitos adultos con Fontan previo de cualquier tipo. Se recomienda que las intervenciones sean realizadas por cirujanos con experiencia en cardiopatías congénitas y fisiología univentricular. *Siempre nivel de evidencia C*

Clase I	CIA residual con cortocircuito derecha-izquierda que cause cianosis o sintomatología y no pueda cerrarse percutáneamente Fístula sistemicopulmonar previa o conducto VD-AP permeable, hemodinámicamente significativo, no susceptible de cierre percutáneo Insuficiencia moderada o severa de la válvula AV sistémica Obstrucción subaórtica significativa (gradiente pico-pico > de 30 mmHg) Obstrucción del conducto del Fontan Desarrollo de colaterales venosas o malformaciones arteriovenosas pulmonares no susceptibles de manejo percutáneo Obstrucción de venas pulmonares Trastornos del ritmo cardíaco que obliguen a implantar un marcapasos epicárdico definitivo Necesidad de la creación o cierre de una fenestración que no pueda realizarse de forma percutánea
Clase IIa	La conversión de un Fontan auriculopulmonar a uno tipo túnel lateral o a extracardíaco con conducto puede beneficiar a los pacientes en los que se produce fibrilación auricular o flutter recurrentes sin obstrucciones anatómicas. Se debería realizar un procedimiento antiarrítmico quirúrgico concomitante
Clase IIb	Los pacientes con disfunción severa del VU o enteropatía pierdepoteínas pueden beneficiarse de un trasplante cardíaco

AP: arteria pulmonar; AV: auriculoventricular; CIA: comunicación interauricular; VD: ventrículo derecho.

La conversión del Fontan auriculopulmonar fracasado, tal y como la propone Mavroudis, es una cirugía técnicamente compleja, con tiempos de CEC prolongados y frecuente necesidad de acceso periférico antes de la reesternotomía. Los resultados de la serie de Chicago¹³ son espectaculares: 133 pacientes intervenidos hasta 2011, mortalidad hospitalaria del 1,5% y del 9% en seguimiento tardío, con tasa de recurrencia de arritmias del 15% a 10 años. Otros grupos de conocida solvencia en el tratamiento de las cardiopatías congénitas han publicado resultados más desfavorables; así, Boston refiere mortalidad hospitalaria del 12% con recurrencia de arritmias en el 28% de los que se realizó procedimiento antiarrítmico asociado¹⁴. Milán publica mortalidad hospitalaria del 13% y recurrencia de arritmias del 15%¹⁵. La Clínica Mayo reporta 10 pacientes convertidos a Fontan extracardíaco o a ventrículo y medio sin mortalidad hospitalaria ni tardía, en pacientes muy seleccionados¹⁶.

Nuestra experiencia con la revisión del Fontan disfuncionante en congénitos adultos es incipiente. Hemos reintervenido 5 pacientes, 2 auriculopulmonares estenóticos en grado funcional IV, ambos en la «época preMavroudis», recambiando un conducto en uno y convirtiendo el otro a túnel lateral. Han evolucionado favorablemente, hasta el fallecimiento 21 años después de la cirugía, por causa no cardíaca, de la paciente a la que se recambió el conducto.

Posteriormente, hemos convertido otros 2 auriculopulmonares a conducto extracardíaco + cirugía de arritmias. El primero precisó ECMO postoperatorio por disfunción del VU y falleció en espera de trasplante cardíaco. El segundo cursó favorablemente, pero recidivaron las arritmias antes del primer año postoperatorio. Revisando el caso fallecido, probablemente sobreestimamos la función del VU, cuya causa de disfunción aparente eran exclusivamente las arritmias. En un caso similar, actualmente nuestra primera opción sería trasplante.

El quinto paciente fue un fracaso subagudo de Fontan intra-extracardíaco realizado en un tiempo sobre una anatomía muy compleja (se cerraron las válvulas pulmonar y mitral y se realizó una auriculoseptectomía). Se identificó como causa de disfunción

la obstrucción parcial de la comunicación interauricular por el conducto del Fontan y se reintervino para su conversión a extracardíaco no fenestrado. La reintervención, en situación de fracaso multisistémico (insuficiencias respiratoria, cardíaca, renal y resistencia a heparina con necesidad de utilización de hirudina en CEC), permitió finalmente su evolución satisfactoria tras 3 meses de hospitalización, sin secuelas.

Ante el gran volumen de información existente, con mínima evidencia científica, nuestra actitud se resume con el siguiente protocolo:

Preferible la *revisión quirúrgica* de una fisiología univentricular fracasada si existen problemas anatómicos solucionables con función conservada del VU.

Optar por *trasplante cardíaco* en todas las situaciones en las que la función del VU sea inferior al 40–45%, cuantificada mediante resonancia magnética, y en el fracaso de circulación Fontan (enteropatía pierdepoteínas y/o bronquitis plástica) ya fenestrado, sin problemas anatómicos y con función conservada del VU.

En el caso de fallo de Fontan auriculopulmonar por arritmias no tratables + disfunción del VU solo atribuible a arritmias, si bien Mavroudis propone conversión del Fontan a extracardíaco + cirugía de arritmias, nosotros optaríamos por trasplante cardíaco, al haber sido mala nuestra experiencia con la conversión.

Consideramos que la escasez de la casuística tratada, en comparación con series internacionales, es la principal limitación de nuestro artículo, pero, en contrapartida, podemos ofrecer un excelente seguimiento medio (superior a 11 años, sin pérdidas). Este es un problema común a cualquier serie de resultados de cirugía de las cardiopatías congénitas en nuestro país, pero que pensamos no debe impedir reportarlos, ya que el compartir experiencia puede ayudarnos mutuamente en la, a veces compleja, toma de decisiones.

Conclusiones

La cirugía de Glenn como paliación definitiva para el VU del adulto no es recomendable. O se asocia una fuente de flujo pulmonar adicional o se debería optar por el trasplante cardíaco si no se cumplen condiciones para completar el Fontan.

La paliación mediante cirugía de Fontan en un solo tiempo de los VU que llegan a la edad adulta compensados o paliados en primer estadio es factible siempre que las condiciones de presión y resistencias vasculares pulmonares, función del VU y funcionalidad de la/s válvula/s AV sistémicas sean adecuadas. Los casos que no cumplan estas condiciones deberían derivarse hacia el trasplante cardíaco. La cirugía mejora la oxigenación, la hiperviscosidad y el grado funcional, pero no la función del VU.

Estos procedimientos, como recomiendan las guías clínicas, se reservarán para pacientes sintomáticos; preferiblemente serán realizadas por cirujanos con experiencia en tratamiento de cardiopatías congénitas y en un ámbito postoperatorio experimentado en tratamiento de congénitos adultos.

En cuanto a los portadores de una derivación cavopulmonar disfuncionante, si existen problemas anatómicos solucionables con función ventricular conservada, optaremos por la revisión quirúrgica del Fontan.

Si la edad es superior a 45–50 años y/o hay disfunción ventricular, recomendamos trasplante cardíaco, así como en los pacientes en los que existe fracaso de circulación Fontan sin problemas anatómicos y función conservada del VU.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Glenn WWL. Circulatory by pass of the right. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery-report of clinical application. *N Engl J Med*. 1958;259:117–20.
- Fontan F, Mounicot FB, Baudet E, Simonneau J, Gordo J, Gouffrant JM. Correction de l'atresie tricuspide. Rapport de deux cas corrigés par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle. *Ann Chir Thorac Cardiovasc*. 1971;10:39–47.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240–8.
- Angeli E, Pace Napoleone C, Balducci A, Formigari R, Lovato L, Candini L, et al. Natural and modified history of single-ventricle physiology in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:996–1002.
- Aroca A, Polo L, Pérez-Farinós N, González AE, Bret M, Aguilar E, et al. Factores de riesgo asociados a la cirugía del adulto con cardiopatía congénita: 22 años de experiencia. ¿Quién debe intervenirlos? *Arch Cardiol Mex*. 2014;84:250–5.
- Gatzoulis MA, Munk MD, Williams WG, Webb GD. Definitive palliation with cavopulmonary or aortopulmonary shunts for adults with single ventricle physiology. *Heart*. 2000;83:51–7.
- Veldtman GR, Nishimoto A, Siu S, Freeman M, Fredriksen PM, Gatzoulis MA, et al. The Fontan procedure in adults. *Heart*. 2001;86:330–5.
- Elizari A, Somerville J. Experience with the Glenn anastomosis in the adult with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young*. 1999;9:257–65.
- Burkhardt HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, et al. The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125:1252–9.
- Ly M, Roubertie F, Kasdi R, Chatti S, Vergnat M, Luu D, et al. The modified Fontan procedure with use of extracardiac conduit in adults: Analysis of 32 consecutive patients. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:2181–6.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TH, Child JS, Conolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart diseases report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e143–263.
- Paniagua MJ, Almenar L, Brossa V, Crespo-Leiro MG, Segovia J, Palomo J, et al. Transplantation for complex congenital heart disease in adults: A subanalysis of the Spanish Heart Transplant Registry. *Clin Transplant*. 2012;26:755–63.
- Backer CL. 12th Annual C. Walton Lillehei Memorial Lecture in Cardiovascular Surgery: Fontan conversion – the Chicago experience. *Cardiol Young*. 2011;21 Suppl 2:169–76.
- Takahashi K, Fynn-Thompson F, Cecchin F, Khairy P, del Nido P, Triedman JK. Clinical outcomes of Fontan conversion surgery with and without associated arrhythmia intervention. *Int J Cardiol*. 2009;137:260–6.
- Sridhar A, Giamberti A, Foresti S, Cappato R, Rubio-Iglesias C, Delgado N, et al. Fontan conversion with concomitant arrhythmia surgery for the failing atrio-pulmonary connections: Mid-term results from a single centre. *Cardiol Young*. 2011;21:665–9.
- Sharma V, Burkhardt HM, Cetta F, Hagler DJ, Phillips SD, Dearani JA. Fontan conversion to one and one half ventricle repair. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1269–74.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es