

Artículo original

# Operación de Fontan. Estudio de los factores hemodinámicos asociados a la evolución postoperatoria

Alberto Mendoza<sup>a,\*</sup>, Leticia Albert<sup>a</sup>, Enrique Ruiz<sup>a</sup>, Lorenzo Boni<sup>a</sup>, Victoria Ramos<sup>b</sup>, Jose M. Velasco<sup>a</sup>, Dolores Herrera<sup>a</sup>, Miguel A. Granados<sup>a</sup>, Juan V. Comas<sup>a</sup> y Ana Perez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

Historia del artículo:

Recibido el 20 de julio de 2011

Aceptado el 22 de noviembre de 2011

On-line el 10 de febrero de 2012

Palabras clave:

Operación de Fontan

Factores de riesgo

Cateterismo cardíaco

Cardiopatía congénita

RESUMEN

**Introducción y objetivos:** Los pacientes con corazón univentricular son sometidos a una serie de intervenciones paliativas que culminan en la operación de Fontan. El objetivo de este trabajo es revisar las características clínicas y hemodinámicas de un grupo de pacientes con fisiología univentricular paliados previamente con operación de Glenn bidireccional e identificar los factores de riesgo que influyen en la evolución postoperatoria de la cirugía de Fontan.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de 32 pacientes sometidos a cirugía de Fontan entre marzo de 2000 y diciembre de 2009. Se revisaron las características clínicas, los datos derivados del cateterismo, el tipo de cirugía y los tiempos quirúrgicos y se buscó su relación con la evolución postoperatoria.

**Resultados:** La mortalidad hospitalaria fue del 3%. Tras una mediana [intervalo intercuartílico] de seguimiento de 44 meses [32-79], la supervivencia es del 90%. La presión media en arteria pulmonar medida en el cateterismo se relacionó con la mortalidad tardía. De las demás variables estudiadas, las que mejor se relacionaron con la evolución postoperatoria fueron los índices de Nakata y McGoon y el tiempo de circulación extracorpórea. En el 42% de los pacientes se realizó cateterismo intervencionista previo a la operación de Fontan.

**Conclusiones:** Realizamos la operación de Fontan con muy baja mortalidad hospitalaria. El cateterismo previo a la operación de Fontan permite seleccionar a los pacientes de alto riesgo para la cirugía así como realizar procedimientos intervencionistas que podrían mejorar la evolución postoperatoria.

© 2011 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

## Fontan Operation. Hemodynamic Factors Associated With Postoperative Outcomes

ABSTRACT

**Introduction and objectives:** The Fontan operation is usually the final palliative procedure in patients with univentricular heart. The objectives of this study were, firstly, to describe the clinical and haemodynamic characteristics of a group of patients with univentricular physiology who had previously been palliated with a bidirectional Glenn procedure and, secondly, to identify risk factors that can influence postoperative outcomes after the Fontan operation.

**Methods:** Retrospective study with 32 patients who underwent a Fontan operation between March 2000 and December 2009. Clinical characteristics, catheterization data, type and duration of surgery were revised and analyzed as predictors of postoperative outcome.

**Results:** Hospital mortality was 3%. After a median follow-up of 44 months (interquartile range, 32-79), survival was 90%. Preoperative mean pulmonary artery pressure (measured during catheterization) was correlated with late mortality. Of the remaining variables analyzed, the Nakata and McGoon indices, and duration of cardiopulmonary bypass showed the highest correlations with postoperative outcomes. Interventional catheterization before the Fontan operation was performed in 42% of patients.

**Conclusions:** Hospital mortality after the Fontan operation was very low. The performance of a haemodynamic study before the Fontan operation made it possible to select high-risk patients for surgery as well as permitting the performance of interventional procedures that could improve postoperative outcome in these patients.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

© 2011 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Fontan procedure

Risk factors

Heart catheterization

Congenital heart disease

\* Autor para correspondencia: Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital 12 de Octubre, Avda. de Córdoba s/n, 28041 Madrid, España.

Correo electrónico: [amendozas.hdoc@salud.madrid.org](mailto:amendozas.hdoc@salud.madrid.org) (A. Mendoza).

## Abreviaturas

CEC: circulación extracorpórea  
 GTP: gradiente transpulmonar  
 PMAP: presión media en arteria pulmonar  
 UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos

## INTRODUCCIÓN

Los pacientes con corazón funcionalmente univentricular son sometidos a una serie de intervenciones encaminadas a dirigir pasivamente el flujo de las venas sistémicas hacia la circulación pulmonar, dejando el ventrículo único para impulsar la circulación sistémica, lo que se conoce como situación o fisiología de Fontan.

El adecuado funcionamiento de este delicado sistema depende fundamentalmente de la buena función ventricular tanto sistólica como diastólica, la presencia de ritmo sinusal, presiones y resistencias pulmonares bajas y la adecuada anatomía del árbol pulmonar<sup>1</sup>. El cateterismo cardiaco se ha considerado necesario, desde los inicios de la técnica, como parte de la evaluación previa a la operación de Fontan.

Desde la técnica inicialmente descrita por Fontan en 1971<sup>2</sup>, se han introducido numerosas modificaciones. Una de ellas es la realización de una anastomosis entre la vena cava superior y la arteria pulmonar (operación de Glenn bidireccional) como paso intermedio con el objeto de proporcionar un flujo pulmonar estable y evitar al ventrículo la sobrecarga de volumen<sup>3</sup>. Otras de las modificaciones son el abandono de la conexión auriculopulmonar por el Fontan tipo túnel lateral<sup>4</sup> o el conducto extracardiaco<sup>5</sup> y la realización de una fenestración en el Fontan<sup>6</sup>.

## MÉTODOS

### Pacientes

Entre marzo de 2000 y diciembre de 2009, se sometió a cirugía de Fontan a 32 pacientes con fisiología univentricular previamente intervenidos con operación de Glenn bidireccional en nuestro centro. Se recogió una serie de antecedentes que incluían datos demográficos, tipo de cardiopatía, anatomía del ventrículo sistémico, existencia de heterotaxia, tipo de cirugía neonatal, edad en la operación de Glenn bidireccional, insuficiencia de la válvula auriculoventricular sistémica y disfunción ventricular por ecocardiografía (las dos últimas, dicotomizadas en «no-ligera» y «moderada-grave»). Las características de los pacientes se muestran en la tabla 1.

### Cateterismo cardiaco

Todos los pacientes fueron cateterizados en los 6 meses previos a la cirugía de Fontan. Con base en los datos hemodinámicos, no se excluyó de la intervención a ningún paciente cateterizado con vistas a la operación de Fontan. Los cateterismos se realizaron con anestesia general e intubación endotraqueal. Para evitar la influencia del respirador, se lo desconectó del paciente en el momento del registro de presión. Se midieron las presiones y se tomaron oximetrías en la cava superior, las arterias pulmonares, la aurícula izquierda, el ventrículo sistémico y la aorta. A partir de estos datos, se calcularon los flujos pulmonar y sistémico y las resistencias vasculares pulmonares, según las fórmulas

publicadas<sup>7</sup>. Se estimó la presión postoperatoria en el Fontan mediante la siguiente fórmula<sup>8</sup>:

$$\text{Presión estimada en el Fontan} = \text{Presión aurícula izquierda} + \left( \frac{\text{gradiente transpulmonar [GTP]} \times \text{flujo pulmonar}}{\text{sistémico}} \right)$$

Se revisaron todas las angiografías, y se midió el diámetro de las arterias pulmonares, a partir de lo cual se calcularon los índices de Nakata<sup>9</sup> y McGoon, así como el área indexada de las lobes inferiores. Se clasificó el grado de circulación colateral de acuerdo con el estudio de Spicer et al<sup>10</sup>. Se definió la presencia de distorsión de ramas pulmonares cuando se encontró una estenosis > 50% en el calibre de la rama respecto al segmento adyacente o hipoplasia marcada de una de las ramas<sup>11</sup>. Se definió la presencia de colaterales venovenosas significativas cuando estas tenían un diámetro > 2 mm<sup>12</sup>.

## Procedimientos quirúrgicos

Se recogieron los datos referentes a la técnica quirúrgica utilizada —Fontan extracardiaco o túnel lateral, realización de la cirugía con circulación extracorpórea (CEC), pinzamiento aórtico y/o parada circulatoria—, los tiempos quirúrgicos y los procedimientos asociados. Cuando se realizó fenestración del Fontan, esta se llevó a cabo mediante anastomosis directa en el túnel lateral y mediante un conducto de GORE-TEX® en los extracardiacos.

**Tabla 1**  
Características de los pacientes

|   |                  |
|---|------------------|
| <i>Datos demográficos</i>                       |                  |
| Edad en el Glenn (meses)                        | 8,5 [5-13,3]     |
| Edad en el Fontan (años)                        | 5,3 [4,2-6,4]    |
| Tiempo entre Glenn y Fontan (meses)             | 52,5 [41-65,5]   |
| Sexo (varones/mujeres)                          | 15/17            |
| Peso en el Fontan (kg)                          | 17,250 [16-19]   |
| Superficie corporal (m <sup>2</sup> )           | 0,68 [0,64-0,74] |
| <i>Tipo de cardiopatía</i>                      |                  |
| Atresia tricuspídea                             | 10 (31)          |
| SVIH  | 7 (22)           |
| Ventrículo único                                | 7 (22)           |
| Ventrículo derecho de doble salida              | 4 (13)           |
| Canal AV desbalanceado                          | 2 (6)            |
| D-TGA, CIV y EP                                 | 1 (3)            |
| Anomalía de Ebstein                             | 1 (3)            |
| <i>Heterotaxia</i>                              | 4 (13)           |
| <i>Tipo de ventrículo</i>                       |                  |
| Derecho   | 12 (38)          |
| Izquierdo                                       | 17 (53)          |
| Dos ventrículos                                 | 3 (9)            |
| <i>Cirugía neonatal</i>                         |                  |
| Fístula Blalock-Taussig                         | 13 (41)          |
| Norwood   | 8 (25)           |
| Otra cirugía                                    | 3 (9)            |
| Sin cirugía neonatal                            | 8 (25)           |
| <i>Insuficiencia válvula AV moderada-severa</i> | 5 (16)           |
| <i>Disfunción ventricular moderada-severa</i>   | 2 (6)            |

AV: auriculoventricular; CIV: comunicación interventricular; D-TGA: D-transposición de grandes arterias; EP: estenosis pulmonar; SVIH: síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

Los datos expresan n (%) o mediana [intervalo intercuartílico].

## Variabes postoperatorias y seguimiento

Se monitorizaron la presión postoperatoria en el Fontan a través de un catéter introducido por vía yugular hasta la cava superior, la presión de la aurícula izquierda con un catéter transtorácico y se calculó el GTP. Se recogieron la duración de los derrames, los tiempos de ventilación mecánica, de estancia en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y la estancia hospitalaria, y se estudió su relación con las variables clínicas, hemodinámicas y quirúrgicas. Asimismo se registraron las complicaciones en el postoperatorio inmediato y la mortalidad hospitalaria y tardía. Tras el alta, todos los pacientes fueron revisados clínicamente en las consultas externas de nuestro hospital, al menos una vez al año, con ecocardiograma y electrocardiograma, sin que haya habido pérdidas en el seguimiento.

## Análisis estadístico

Los datos se recogieron retrospectivamente de las historias clínicas. Las variables continuas se expresan como media  $\pm$  desviación estándar o mediana [intervalo intercuartílico]. Las variables categóricas se muestran como frecuencias y porcentajes. Las comparaciones entre grupos de variables continuas con distribución normal se realizaron mediante la prueba de la t de Student, y cuando no se cumplía la condición de normalidad, mediante la U de Mann-Whitney. Las correlaciones entre variables continuas se realizaron mediante regresión lineal. Las comparaciones de variables categóricas se realizaron utilizando la prueba de la  $\chi^2$  o el test exacto de Fisher. Los datos se analizaron utilizando el programa estadístico SPSS 15.0 (SPSS Inc., Chicago, Illinois, Estados Unidos).

## RESULTADOS

### Variabes clínicas

Ninguna de las variables referidas como características de los pacientes influyó en la evolución postoperatoria del Fontan.

### Cateterismo cardiaco previo al Fontan

En 19 pacientes (59%), el cateterismo fue solamente diagnóstico y en 13 (41%), se realizaron uno o más intervencionismos (tabla 2). Ninguno de los pacientes falleció o sufrió complicaciones graves tras el cateterismo. Los datos derivados del cateterismo cardiaco se muestran en la tabla 3.

La presión media en arteria pulmonar (PMAP) y el GTP medidos en el cateterismo fueron significativamente mayores en los pacientes que fallecieron tardíamente respecto a los supervivientes (mediana de la PMAP de los fallecidos y los supervivientes, 17,5 [15-20] frente a 11 mmHg [10-13,2];  $p < 0,05$ ); del GTP, 6,5 [6-7] frente a 3 mmHg [1,75-4];  $p < 0,05$ ) (fig. 1). Los pacientes con PMAP  $> 15$  mmHg tuvieron estancias en UCIP mayores (10,5  $\pm$  4,2 días) que los que tuvieron una PMAP  $\leq 15$  mmHg (5,9  $\pm$  4,3 días) ( $p < 0,05$ ).

**Tabla 2**

Procedimientos intervencionistas previos al Fontan

|   | n (%)  |
|---|--------|
| Angioplastia de las ramas pulmonares        | 7 (22) |
| Embolización de colaterales aortopulmonares | 4 (13) |
| Embolización de colaterales venovenosas     | 3 (9)  |
| Embolización de flujo pulmonar anterógrado  | 1 (3)  |
| Angioplastia de aorta                       | 1 (3)  |

**Tabla 3**

Datos del cateterismo previo al Fontan

| Estudio hemodinámico   |                  |
|--|------------------|
| PMP (mmHg)   | 11,5 [10-14]     |
| PTDV (mmHg)  | 10 [9-12,7]      |
| PAu (mmHg)   | 9 [7-10,7]       |
| RPAi (UW·m <sup>2</sup> )  | 0,9 [0,5-1,2]    |
| Saturación aórtica de O <sub>2</sub> (%)                                 | 86 [80-90]       |
| Qp/Qs  | 0,53 [0,45-0,66] |
| Índice de Nakata (mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )                      | 236 [189-288]    |
| Índice de McGoon   | 2,1 [1,6-2,4]    |
| Área indexada de las lobes inferiores (mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> ) | 124 [102-166]    |
| Distorsión de ramas pulmonares   | 7 (22)           |
| Colaterales aortopulmonares  |                  |
| Grado 1  | 0                |
| Grado 2  | 3 (9)            |
| Grado 3  | 17 (53)          |
| Grado 4  | 12 (38)          |
| Colaterales venovenosas  |                  |
|  | 19 (59)          |

PAu: presión de aurícula sistémica; PMP: presión media en arteria pulmonar; PTDV: presión telediastólica del ventrículo; Qp/Qs: flujo pulmonar/gasto sistémico; RPAi: resistencias pulmonares arteriales indexadas; UW: unidades Wood. Los datos expresan n (%) o mediana [intervalo intercuartílico].

Tanto el índice de Nakata como el de McGoon se correlacionaron de manera inversa con la duración de la hospitalización y la duración de los derrames (figs. 2 y 3).

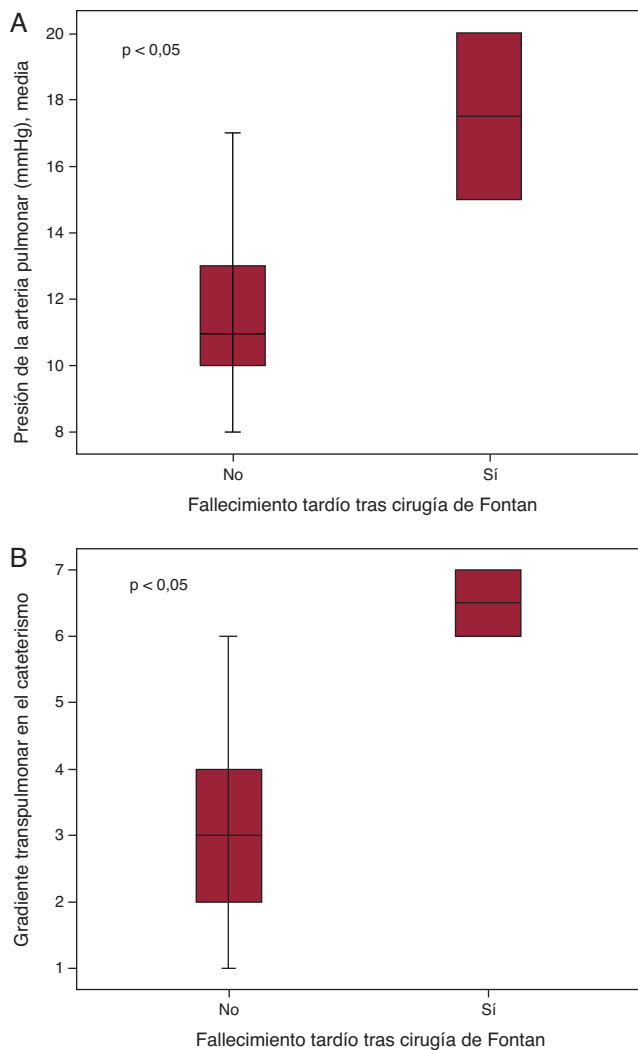
### Cirugía

Los procedimientos y tiempos quirúrgicos se muestran en la tabla 4. Hubo una excelente correlación entre la duración de la CEC y el tiempo de intubación ( $r = 0,734$ ;  $p < 0,001$ ), así como con el tiempo de estancia en UCIP ( $r = 0,566$ ;  $p < 0,05$ ). Asimismo el tiempo de CEC fue significativamente mayor en los que tuvieron derrames durante más de 14 días (162  $\pm$  62 min) respecto a los de menos de 14 días (123  $\pm$  31 min) ( $p < 0,05$ ).

Los tiempos de estancia en UCIP, de ventilación mecánica y de CEC fueron significativamente mayores en los pacientes en los que se fenestró el Fontan (9,1  $\pm$  6 días, 75,6  $\pm$  105,7 h, 184  $\pm$  48 min) respecto a los no fenestrados (5  $\pm$  2,5 días, 16,5  $\pm$  13,6 h, 119  $\pm$  37 min respectivamente) ( $p < 0,05$ ). La presión estimada en el Fontan con la fórmula descrita en el apartado «Métodos» también fue significativamente más alta en los que se fenestró el Fontan (18,1  $\pm$  5,2 frente a 11,5  $\pm$  1,6 mmHg) ( $p < 0,005$ ).

### Mortalidad

La supervivencia hospitalaria fue del 97%. Tras una mediana de seguimiento de 44 meses [32-79], la supervivencia es del 90%. Un paciente falleció en el postoperatorio inmediato. Este paciente tenía un síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y presentaba una importante desaturación por la presencia de colaterales arteriovenosas pulmonares, así como una recoartación aórtica. Fue intervenido a la edad de 3,5 años mediante Fontan extracardiaco fenestrado y reparación del arco aórtico. Al no conseguir sacarle de bomba, salió de quirófano asistido con un oxigenador por membrana extracorpórea, del que se le pudo destetar; sin embargo, posteriormente se comprobó una encefalopatía hipóxico-isquémica grave, motivo por el cual se adecuó el esfuerzo terapéutico. Otro paciente falleció a los 3 meses de la cirugía. Este

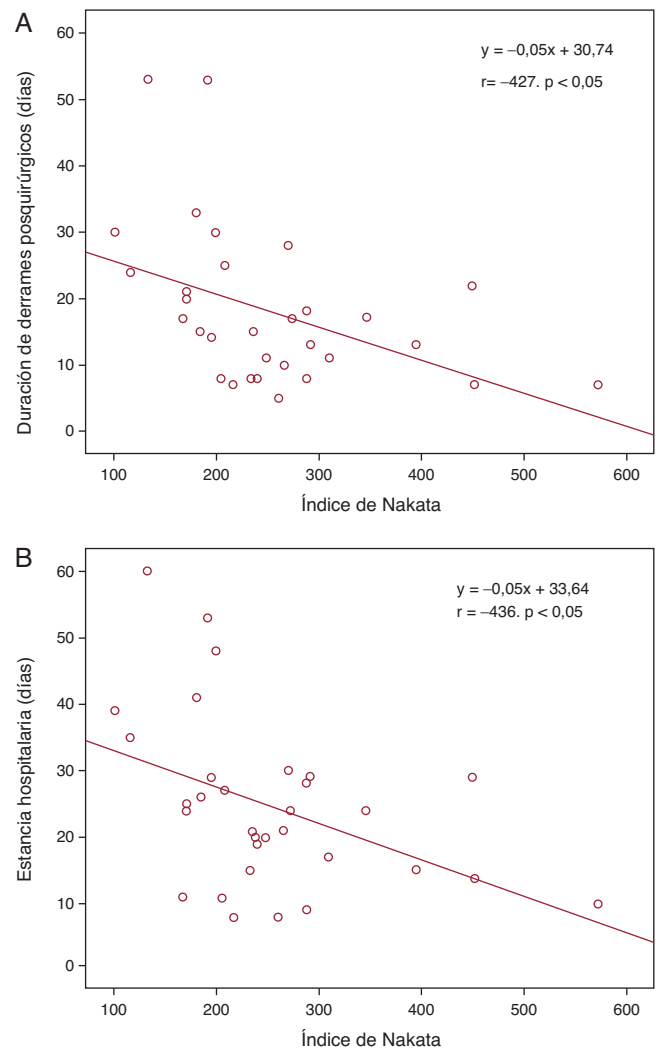


**Figura 1.** Gráfico de cajas de la presión media en arteria pulmonar (A) y el gradiente transpulmonar (B) medidos en el cateterismo previo al Fontan en pacientes que fallecieron tardíamente tras la cirugía y en los supervivientes.

paciente tenía un síndrome de heterotaxia con válvula auriculoventricular única, ventrículo único y estenosis pulmonar. Fue operado a los 18 meses con técnica de Fontan tipo túnel lateral no fenestrado. Tras un postoperatorio sin complicaciones, a los 3 meses de la cirugía comenzó con signos de congestión venosa. Se realizó un cateterismo, en el que se encontró unas presiones pulmonar y telediastólica ventricular elevadas. Se inició tratamiento médico, pero el paciente falleció por fracaso del Fontan. Un tercer paciente, con D-transposición de grandes vasos con comunicación interventricular no relacionada y estenosis pulmonar compleja, falleció a los 3 años del Fontan. Este paciente fue operado con un Fontan extracardiaco no fenestrado a los 6 años. Tras un postoperatorio inicial sin complicaciones, comenzó con crisis focales de difícil control secundarias a un empiema subdural. Posteriormente comenzó a presentar cuadros de atelectasia del lóbulo inferior. Este paciente falleció tras una operación de plicatura diafragmática y resección de un lóbulo pulmonar.

### Postoperatorio

Las variables y complicaciones postoperatorias se muestran en la [tabla 5](#). La presión del Fontan en el postoperatorio se correlacionó con el tiempo de estancia en UCIP ( $r = 0,67$ ;



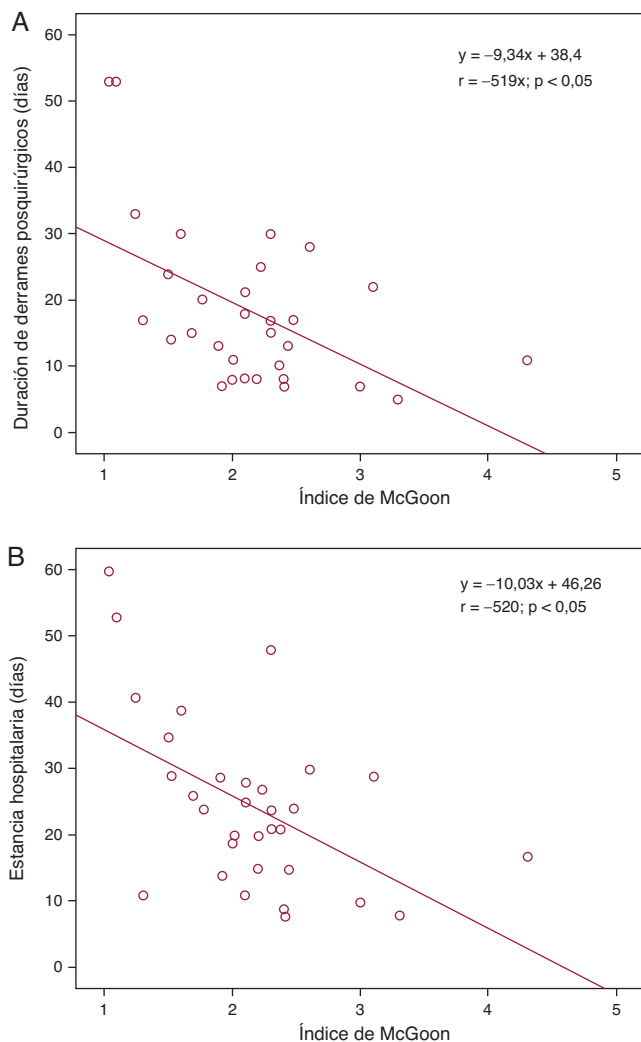
**Figura 2.** Rectas de regresión lineal entre el índice de Nakata y la duración de los derrames (A) y la estancia hospitalaria (B).

$p < 0,001$ ), la duración de los derrames ( $r = 0,404$ ;  $p < 0,05$ ) y la estancia hospitalaria ( $r = 0,611$ ;  $p < 0,001$ ).

### DISCUSIÓN

Los pacientes con fisiología univentricular que finalmente son paliados con cirugía de Fontan constituyen un grupo heterogéneo. Por un lado, presentan diversas cardiopatías congénitas de base; con frecuencia son sometidos a diferentes cirugías previas al Fontan y finalmente existen notables diferencias respecto a la técnica y la edad a la que se realiza la operación de Fontan. Dicha heterogeneidad se traduce en diferencias en los factores de riesgo preoperatorio entre los diferentes grupos quirúrgicos, así como en los cambios que han experimentado dichos factores con el paso del tiempo.

La edad a la que se realiza el Fontan es uno de los factores que con el tiempo se ha relacionado con la evolución. En los estudios iniciales la realización de la operación de Fontan a menor edad era uno de los principales factores de mortalidad, probablemente en relación con las fases iniciales de la técnica quirúrgica<sup>11,13</sup>. Sin embargo, con el tiempo la tendencia ha sido hacia la realización más precoz de esta intervención sin un aumento de la mortalidad<sup>14</sup>. Las ventajas teóricas de realizar esta intervención más



**Figura 3.** Rectas de regresión lineal entre el índice de McGoon y la duración de los derrames (A) y la estancia hospitalaria (B).

**Tabla 4**  
Procedimientos y tiempos quirúrgicos

| Tipo de Fontan                       |          |
|--------------------------------------|----------|
| Conducto extracardiaco               | 25 (78)  |
| Túnel lateral                        | 7 (22)   |
| Fenestración                         | 12 (38)  |
| CEC                                  | 29 (91)  |
| Pinzamiento aórtico                  |          |
| Parada circulatoria                  | 4 (13)   |
| Tiempos quirúrgicos                  |          |
| Tiempo de CEC (min)                  | 143 ± 51 |
| Tiempo de pinzamiento aórtico (min)  | 78 ± 37  |
| Procedimientos quirúrgicos asociados |          |
| Ligadura de la arteria pulmonar      | 3 (9)    |
| Plastia de ramas pulmonares          | 3 (9)    |
| Ampliación foramen bulboventricular  | 1 (3)    |
| Plastia tricuspídea                  | 1 (3)    |
| Reparación del arco aórtico          | 1 (3)    |

CEC: circulación extracorpórea.  
Los datos expresan n (%) o media ± desviación estándar.

**Tabla 5**  
Evolución postoperatoria

| Variables postoperatorias                |              |
|--|--------------|
| Presión media en el Fontan (mmHg)        | 11,5 [10-14] |
| Tiempo de intubación (h)                 | 18 [7-36]    |
| Estancia en UCIP (días)                  | 5 [4-10]     |
| Duración de derrames pleurales (días)    | 14 [8-22]    |
| Estancia hospitalaria (días)             | 24 [15-29]   |
| Mortalidad                               |              |
| Hospitalaria                             | 1 (3)        |
| Tardía                                   | 2 (6)        |
| Complicaciones postoperatorias precoces  |              |
| Infección*                               | 19 (59)      |
| Arritmias                                | 8 (25)       |
| Disfunción sinusal                       | 3 (11)       |
| Taquicardia nodal                        | 3 (11)       |
| Flutter                                  | 2 (6)        |
| Complicaciones neurológicas              |              |
| EHI                                      | 1 (3)        |
| Empiema subdural                         | 1 (3)        |
| Ictus embólico                           | 1 (3)        |
| Reintervenciones                         |              |
| Fenestración del Fontan                  | 3 (9)        |
| Plicatura del diafragma                  | 2 (6)        |
| Plastia de ramas pulmonares              | 1 (3)        |
| Sangrado                                 | 1 (3)        |
| Reparación del arco aórtico              | 1 (3)        |
| Cateterismo postoperatorio precoz        |              |
| Diagnóstico                              | 2 (6)        |
| Stent en ramas pulmonares                | 2 (6)        |
| Embolización colaterales aortopulmonares | 3 (9)        |
| Embolización flujo anterógrado pulmonar  | 1 (3)        |

EHI: encefalopatía hipóxico-isquémica; UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Los datos expresan n (%) o mediana [intervalo intercuartílico].

\* Bacteriemia, mediastinitis o infección superficial de la herida.

precozmente se atribuyen a una exposición menos prolongada del organismo a la cianosis y su influencia negativa en la función cardíaca<sup>15</sup>. También se evitaría en parte la formación de colaterales aortopulmonares, que en algunos estudios se ha asociado con aumento de la presión pulmonar y mayor duración de los derrames tras el Fontan<sup>10,16,17</sup>. Finalmente, se lograría disminuir la presión en el Fontan, que en la mayoría de las series es una de las variables de riesgo de mortalidad y fracaso precoz en el postoperatorio<sup>11,13,18</sup>. Aunque la edad de nuestra serie es algo mayor que en las series más modernas, la mortalidad hospitalaria ha sido baja (3%), similar a la de estas<sup>14</sup> y menor que en otras series más antiguas<sup>18,19</sup>. Sin embargo, la realización relativamente tardía del Fontan en nuestra serie explicaría que hasta un 50% de los casos tuvieran una duración prolongada de los derrames (> 14 días). También, en nuestro trabajo se confirma la relación previamente descrita entre la presión en el Fontan y la duración de los derrames<sup>20</sup>.

En la mayoría de las series iniciales, la PMAP y las resistencias pulmonares eran factores de riesgo fundamentales en la mortalidad y el fracaso del Fontan<sup>11,13,18,19</sup>. Sin embargo, en series más recientes, los datos hemodinámicos previos al Fontan no han tenido influencia alguna en la evolución postoperatoria a corto plazo<sup>12,14,21,22</sup>. Esto probablemente está en relación con la mejor preparación de estos pacientes en las fases previas al Fontan. Una

de estas mejoras es la realización más precoz de la operación de Glenn, con lo que se evitan la sobrecarga de volumen y la hipertrofia secundaria del ventrículo único y se preserva su función diastólica, cuya alteración afecta de forma crítica a la circulación de Fontan<sup>14,15</sup>. En nuestra serie, la presión pulmonar media se ha relacionado con la mortalidad tardía. En este sentido, algunos estudios indican que tras la operación de Fontan se produce una enfermedad vascular pulmonar progresiva por falta de pulsatilidad del flujo, que sería la causante de las complicaciones y la mortalidad a largo plazo<sup>23</sup>.

El tamaño de las arterias pulmonares, medido en el cateterismo previo al Fontan y normalizado por los índices de Nakata, McGoon y el área indexada de las lobes inferiores, sigue siendo objeto de debate como factor pronóstico en la evolución de la operación de Fontan. En algunas series, se ha demostrado una clara influencia de estos índices en la evolución postoperatoria<sup>9,24</sup>, mientras que en otras no ha habido tal influencia<sup>25,26</sup>. Hacen la mayor contribución a las resistencias pulmonares las arteriolas precapilares, seguidas por las vénulas poscapilares, por lo que no es sorprendente que el tamaño de las arterias pulmonares centrales no sea un factor determinante. En numerosos estudios se ha buscado el límite inferior de las arterias pulmonares compatible con la realización de una operación de Fontan. Si bien inicialmente<sup>9</sup> se propuso un índice de Nakata  $> 250 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ , posteriormente se han ido bajando los límites, y un reciente estudio<sup>27</sup> basado en un modelo teórico de Fontan ha establecido que el menor índice de Nakata compatible con una presión  $< 17 \text{ mmHg}$  durante la realización de esfuerzo es  $110 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ . Algunos autores proponen que se utilice el área indexada de las lobes inferiores, ya que esta medida no se ve influida por las cirugías previas<sup>28</sup>. En nuestra serie hubo una correlación inversa entre los índices de Nakata y McGoon y la duración de los de los derrames y la estancia hospitalaria, no así con el área indexada de las lobes inferiores.

Respecto a la influencia de los factores propiamente quirúrgicos en la evolución postoperatoria del Fontan, tanto el tiempo de CEC como el de pinzamiento han mostrado, en la mayoría de las series, una clara asociación con la mortalidad tanto precoz como tardía<sup>11,14,19</sup>. La prolongación de estos tiempos influye negativamente tanto en la función cardíaca como en la vasculatura pulmonar, que son factores fundamentales para mantener la estabilidad hemodinámica tras cualquier cirugía cardíaca, pero que adquieren una relevancia mucho mayor tras la cirugía de Fontan. Algunos grupos han optado por la realización del Fontan extracardiaco sin CEC<sup>29</sup>, y ya se han comunicado buenos resultados, con reducción significativa de los tiempos de ventilación mecánica, estancia en UCIP y hospitalaria respecto a pacientes en los que el Fontan se realizó con CEC<sup>30</sup>. En nuestra serie, el tiempo de CEC se correlacionó con la duración de los derrames y el tiempo de ventilación mecánica y de estancia en UCIP. Hemos realizado el Fontan sin CEC en 3 pacientes (9%), con disminución en los tiempos de estancia en UCIP, estancia hospitalaria y duración de los derrames, aunque debido al pequeño número de casos la diferencia no es estadísticamente significativa (datos no mostrados).

Otra de las controversias actuales alrededor de la cirugía de Fontan está centrada en si es necesario o no realizar un cateterismo antes de la cirugía. Los que defienden que no es necesario se basan en que con la resonancia magnética se obtiene una información anatómica de similar calidad a la obtenida en una angiografía<sup>31</sup>. Por otro lado, ha reforzado esta idea el hecho de que en la mayoría de las series modernas no haya habido una relación significativa entre los datos hemodinámicos del cateterismo y la evolución postoperatoria<sup>12,14</sup> y que actualmente en muy pocos pacientes se contraindica la operación basándose en los datos del cateterismo. En nuestra serie, sin embargo, la presión pulmonar medida en el cateterismo se relacionó con la mortalidad tardía y la estimación de

una presión postoperatoria  $> 15 \text{ mmHg}$  se asoció a la realización de una fenestración en el Fontan. En nuestra opinión, el cateterismo antes del Fontan proporciona datos valiosos que permiten seleccionar a los pacientes de riesgo en los que aplicar medidas como la fenestración del Fontan o la administración preoperatoria y/o postoperatoria de vasodilatadores pulmonares<sup>32,33</sup> que consigan mejorar el pronóstico.

Otro aspecto interesante del cateterismo previo al Fontan es la posibilidad de realizar diferentes tipos de intervencionismo. En una serie reciente del grupo de Boston, que aboga por no realizar estudio hemodinámico previo al Fontan en casos seleccionados, se realizaron intervencionismos en hasta en el 64% de los casos, aunque retrospectivamente consideraron que estos sólo fueron importantes en un 37% de los pacientes<sup>12</sup>. En nuestra serie se realizó intervencionismo en el cateterismo previo al Fontan en el 42% de los pacientes. Si sumamos a estos los 3 pacientes en los que se hizo una embolización postoperatoria de colaterales para disminuir la cuantía y la duración de los derrames, sube al 50%.

También respecto al manejo de las colaterales aortopulmonares, hay una importante controversia entre grupos. Algunos centros han comunicado que la presencia de colaterales aortopulmonares significativas se asoció con un aumento de la presión pulmonar y mayor duración de los derrames tras el Fontan<sup>10,16,17</sup>. En contraste, otros estudios, como el de McElhinney et al<sup>34</sup> y el de Bradley et al<sup>35</sup>, no encontraron un efecto significativo de estas, ni de su embolización, en la presión pulmonar o la duración de los derrames. Algunos defensores de la embolización agresiva de las colaterales argumentan que es posible que en estos estudios no se hayan ocluido completamente dichas colaterales y que, debido a las múltiples conexiones entre la arteria mamaria interna, las torácicas laterales, el tronco tirocervical y las intercostales, si sólo se ocluye la parte proximal de estos vasos se produciría una revascularización de las colaterales a partir de las conexiones distales entre estos vasos y, por lo tanto, proponen la embolización del vaso en toda su extensión<sup>36</sup>. Diversos estudios han cuantificado el flujo de estas colaterales aortopulmonares. En uno de ellos se calculó por resonancia magnética que el 46% del flujo pulmonar tras una operación de Glenn bidireccional se debía a las colaterales y que estas suponían el 36% del gasto cardíaco. Asimismo se encontró que el flujo colateral era más alto cuanto mayor era el niño en el momento de la operación de Fontan<sup>37</sup>. En nuestra serie, casi el 90% de los pacientes tenían colaterales aortopulmonares significativas (grados 3 y 4), lo que concuerda con una realización relativamente tardía de la operación de Fontan y explica el tiempo de drenaje prolongado en la mitad de los pacientes. En nuestra opinión, la posibilidad de llevar a cabo procedimientos intervencionistas es otra de las razones para realizar un cateterismo antes de la operación de Fontan.

### Limitaciones y fortalezas del estudio

Las principales limitaciones de este estudio son el pequeño tamaño de la muestra y su carácter retrospectivo. Sin embargo, la principal fortaleza es que se trata de una serie bastante homogénea, en la que todos los pacientes han sido cateterizados, operados y manejados en el postoperatorio con técnicas y protocolos aplicados con escasas variaciones durante todo el periodo estudiado.

### CONCLUSIONES

Hemos realizado la operación de Fontan con una mortalidad hospitalaria muy baja. La presión pulmonar elevada en el cateterismo previo al Fontan es un excelente factor predictor de

la mortalidad tardía. La correlación de los parámetros hemodinámicos (PMAP, GTP, presión estimada del Fontan e índices de Nakata y McGoon) con la evolución postoperatoria indica que la realización de un cateterismo cardiaco antes del Fontan es un buen método para seleccionar a los pacientes de alto riesgo e implementar en ellos medidas encaminadas a mejorar su evolución. Asimismo, el cateterismo permite la realización de diferentes tipos de intervencionismo que podrían mejorar la evolución postoperatoria.

Como estrategias futuras, nos proponemos disminuir la edad de los pacientes en la cirugía y, cuando sea posible, la realización de la operación de Fontan sin CEC para conseguir una disminución de la duración de los derrames y la estancia hospitalaria.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Choussat A, Fontan F, Cesse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourne ES, editores. Paediatric cardiology. 1977. Edimburgo: Churchill Livingstone; 1978. p. 559–66.
2. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240–8.
3. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results. *Circulation*. 1990;82 Suppl IV:170–6.
4. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:682–95.
5. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100:228–32.
6. Bridges ND, Lock JE, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation*. 1990;82:1681–9.
7. Salim MA, Case CL, Sade RM, Watson DC, Alpert BS, DiSessa TG. Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis. *J Am Coll Cardiol*. 1995;25:735–8.
8. Nicoson SC, Steven JM. Anesthesia for the patient with a single ventricle. En: Andropoulos DB, Stayer SA, Russell IA, editores. Anesthesia for congenital heart disease. Malden: Blackwell Futura; 2005. p. 365.
9. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M. A new method for quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;88:610–9.
10. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures. *Am Heart J*. 1996;131:1164–8.
11. Gentles TL, Mayer Jr JE, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;114:376–91.
12. Banka P, McElhinney DB, Bacha EA, Mayer JE, Gauvreau K, Geva T, et al. What is the clinical utility of routine cardiac catheterization before a Fontan operation? *Pediatr Cardiol*. 2010;31:977–85.
13. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five-to-fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation*. 1992;85:469–96.
14. Hirsch JC, Goldberg C, Bove EL, Salehian S, Lee T, Ohye RG, et al. Fontan operation in the current era. A 15-year single institution experience. *Ann Surg*. 2008;248:402–10.
15. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, et al. What factors affect ventricular performance after a Fontan-type operation? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:405–15.
16. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, et al. Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. *Ann Thorac Surg*. 1995;59:433–7.
17. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. Importance of acquired systemic-to-pulmonary collaterals in the Fontan operation. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:969–74.
18. Kaulitz R, Ziemer G, Luhmer I, Kallfelz H-C. Modified Fontan operation in functionally univentricular hearts: preoperative risk factors and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;112:658–64.
19. Cazzaniga M, Fernández Pineda L, Villagrà F, Pérez de León J, Gómez R, Sánchez P, et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55:391–412.
20. Salvin JW, Scheurer MA, Laussen PC, Mayer JE, Del Nido PJ, Pigula FA, et al. Factors associated with prolonged recovery alter the Fontan operation. *Circulation*. 2008;118 Suppl 1:S171–6.
21. García-Guereta L, Benito F, Portela F, Caffarena J. Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63 Supl 1:29–39.
22. Ono M, Boethig D, Goerler H, Lange M, Westhoff-Bleck M, Breyman T. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation —effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardio-thorac Surg*. 2006;30:923–9.
23. Mitchell MB, Campbell DN, Ivy D, Boucek MM, Sondheimer HM, Pietra B, et al. Evidence of pulmonary vascular disease after heart transplantation for Fontan circulation failure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;128:693–702.
24. Senzaki H, Isoda T, Ishizawa A, Hishi T. Reconsideration of criteria for the Fontan operation: influence of pulmonary artery size on postoperative hemodynamics of the Fontan operation. *Circulation*. 1994;89:266–71.
25. Bridges ND, Farell PE, Pigott JD, Norwood WI, Chin AJ. Pulmonary artery index: a nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. *Circulation*. 1989;80 Suppl 1:I216–21.
26. Adachi I, Yagihara T, Kagisaki K. Preoperative small pulmonary artery did not affect the midterm results of Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32:156–62.
27. Itatani K, Miyaji K, Nakahata Y, Ohara K, Takamoto S, Ishii M. The lower limit of the pulmonary artery index for the extracardiac Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:127–35.
28. Alexi-Meskishvili V, Ovroutski S, Ewert P, Nurnberg JH, Stiller B, Abdul-Khalik H, et al. Mid-term follow-up after extracardiac Fontan operation. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;52:218–24.
29. McElhinney DB, Petrossian E, Reddy VM, Hanley FL. Extracardiac conduit Fontan procedure without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg*. 1998;66:1826–8.
30. Tam VK, Miller BE, Murphy K. Modified Fontan without use of cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:1698–704.
31. Prakash A, Khan MA, Hardy R, Torres AJ, Chen JM, Gersony WM. A new diagnostic algorithm for assessment of patients with single ventricle before a Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138:917–23.
32. Harada Y, Uchida S, Sakamoto T, Kimura M, Umezaki K, et al. Do we need fenestration when performing two-staged total cavopulmonary connection using an extracardiac conduit? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;9:50–4.
33. Albert DC, Del Cerro MJ, Carrasco JI, Portela F. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: técnicas de imagen, hipertensión arterial pulmonar, tratamientos híbridos y quirúrgicos. *Rev Esp Cardiol*. 2011;64 Supl 1:59–65.
34. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Petrossian E, Hanley FL, Moore P. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:1222–8.
35. Bradley SM, McCall MM, Sistino JJ, Radtke WA. Aortopulmonary collateral flow in the Fontan patient: does it matter? *Ann Thorac Surg*. 2001;72:408–15.
36. Stern HJ. Aggressive coiling of aortopulmonary collaterals in single-ventricle patients is warranted. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:449–53.
37. Grosse-Wortmann L, Al-Otay A, Yoo SJ. Aortopulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary connection or Fontan completion: quantification with MRI. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2009;2:219–25.