



ARTÍCULO ORIGINAL / ORIGINAL ARTICLE

Cirugía de Fontan: experiencia a cinco años en un centro de IV nivel

Fontan surgery: five years experience in an IV level center

ALFONSO AYALA-VILORIA¹, LUIS PONCE², DORIAN BROCHADO², JUAN VELEZ³,
WALTER MOSQUERA²

¹ Fellow de cardiología pediátrica, Universidad Icesi, Cali, Colombia

² Servicio de cardiología pediátrica, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

³ Servicio de cirugía cardiovascular pediátrica, Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

Correspondencia: Alfonso Ayala-Viloria. Centro de Investigaciones Clínicas, Fundación Valle del Lili, Carrera 98 # 18-50. Dirección postal: 760001. +57 301 722 3492. alfonsoayala81653@gmail.com

RESUMEN

Objetivo: Describir la experiencia del servicio de unidad de cardiopatía congénita de la FVL en uso de la cirugía de Fontan, 2011-2016.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo observacional de corte histórico (serie de casos). Se analizaron 22 historias clínicas de pacientes con antecedentes de cardiopatías congénitas complejas intervenidos por cirugía de Fontan en la Fundación Valle del Lili, entre enero del 2011 y diciembre del 2016.

Resultados: El ventrículo único fisiológico fue la principal causa de la intervención, presentándose en 17 pacientes (77.3%). Dentro de las cirugías paliativas realizadas previas a la cirugía de Fontan se encontró la fístula sistémico-pulmonar (FSP) (73%) y el cerclaje pulmonar (32%), siendo estos en su mayoría procedimientos que se pudieron combinar entre ellos para optimizar la condición clínica, ya que se operaron, en promedio, 3.7 años después del estadio paliativo previo. De las técnicas quirúrgicas, el Fontan extracardiaco fenestrado se realizó en mayor proporción (68%), y seguido del intracardiaco fenestrado (13.6%). El 86% de los pacientes presentaron comorbilidades.

Conclusión: Con una mejor selección de pacientes con fisiología univentricular se logran minimizar complicaciones y la mortalidad asociada al procedimiento quirúrgico. Se requieren de estudios de seguimiento de los pacientes de la Fundación Valle de Lili para determinar características afines a 10, 20 y 30 años, y equipararlos con los obtenidos en la literatura mundial.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, cirugía de Fontan, ventrículo derecho con doble salida, ventrículos cardiacos.

ABSTRACT

Objective: To describe the experience of the congenital heart disease unit service of the FVL in the use of Fontan surgery, 2011-2016.

Materials and methods: Observational descriptive study of historical cut (series of cases). We analyzed 22 clinical histories of patients with a history of complex congenital heart disease intervened by Fontan surgery at the Valle del Lili Foundation between January 2011 and December 2016.

Results: The single physiological ventricle was the main cause of the intervention, occurring in 17 patients (77.3%). Among the palliative surgeries performed prior to Fontan surgery, pulmonary systemic fistula (PSF) (73%) and pulmonary cerclage (32%) were found, these mostly being procedures that could be combined to optimize the condition clinic,

operating on average 3.7 years after the previous palliative stage. Of the surgical techniques, the fenestrated extracardiac fundus was performed in a greater proportion (68%), and the fenestrated intracardiac fundus (13.6%). 86% of patients presented comorbidities

Conclusion: With a better selection of patients with univentricular physiology, complications and mortality associated with the surgical procedure are minimized. Follow-up studies of the patients of the Valle de Lili Foundation are required to determine characteristics related to 10, 20 and 30 years and to compare them with those obtained in the world literature.

Keywords: congenital heart disease, Fontan surgery, right ventricle with double output, cardiac ventricles.

Conflicto de interés: Ninguno.

Financiación: Fundación Valle de Lili.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas representan, aproximadamente, el 10% de los defectos congénitos de la población en general, con una incidencia estimada aproximada que varía entre 3 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos (1). Esta incidencia es muy similar en todo el mundo, si se tiene en cuenta la mayor asociación con síndromes genéticos, como los son, por ejemplo, el síndrome de Williams, o el de Down, entre otros.

Alrededor del 25% de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas fallecen durante el periodo neonatal, un 60% en la infancia, y solo el 15% sobrevive hasta la adolescencia (1). Una de las principales consideraciones que se hacen al observar la historia natural de las cardiopatías es la disminución de la calidad de vida de estas personas, y el compromiso económico que conlleva tanto para la familia como para el Estado no brindarles una corrección o cirugía paliativa en el momento más adecuado.

La posibilidad de ofrecer una intervención quirúrgica a los pacientes con cardiopatías congénitas ha venido en continuo aumento a través del tiempo. El desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas y disponer de tecnología permite realizar procedimientos en quienes anteriormente no era posible, lo que aumenta la complejidad de los procedimientos, perfecciona las técnicas quirúrgicas y lleva a obtener hasta una mortalidad del 2% (2).

Una de las cirugías que requiere particular atención es la cirugía de Fontan, descrita inicialmente por Fontan y Baudet en 1971 (3). Se considera una paliación en la cual se realiza una derivación cavopulmonar total en aquellos pacientes con fisiología univentricular (4). A través de los años esta técnica ha tenido modificaciones, con lo cual se ha conseguido la disminución de complicaciones. Además, se emplean los criterios de Choussat (5), orientados a encontrar el candidato más favorable para realizar este procedimiento y así evitar una falla temprana del sistema y optar por estos criterios como determinantes del buen funcionamiento y de la reducción de morbilidad.

La probabilidad de supervivencia en el estadio de Fontan, según un estudio realizado en el Hospital de Niños de Boston, en conjunto con el Hospital de Niños de Filadelfia, en los primeros 500 pacientes sometidos a esta técnica quirúrgica, fue del 84.9% al mes, 80.5% al año, 78.5% a los cinco años, y de 71.4% a los 10 años. Se observa así que, a través de años de experiencia y cambios en la técnica quirúrgica, y con mayor rigurosidad en el cumplimiento de los criterios del paciente ideal, se ha reducido la morbilidad (6). Si se considera que ese estudio culminó a finales de la década de los noventa, se observan nuevos reportes que indican un incremento de la supervivencia del 95% al mes y un 80% al 90% a los 10 años (7), con una mortalidad operativa reportada del 3.7% entre los años 2010 al 2013 para el conjunto de cirugías de cardiopatías congénitas (2).

En Colombia son pocos los trabajos de los que disponemos para evaluar el comportamiento clínico de los pacientes en quienes se realizó esta intervención quirúrgica. Por esta razón, se busca analizar la experiencia del servicio de cardiopatías congénitas de la FVL en uso de la cirugía de Fontan entre enero del 2011 y diciembre del 2016.

La descripción de las cardiopatías congénitas requiere del conocimiento morfológico inicial del corazón, y reconocer tres segmentos: el atrial, el ventricular y el arterial; en cada uno se debe identificar cómo se unen y la relación que estos disponen (8), a fin de así estar en capacidad de determinar las características anatómicas de cada una de las cardiopatías y, en especial, las que nos concierne en esta revisión para lo definido e interpretado como fisiología univentricular o ventrículo único anatómico o funcional.

Concepto de univentricularidad

Se designa “conexión univentricular” cuando el segmento auricular se conecta con un solo ventrículo. El tipo de conexión puede ser: doble entrada a un ventrículo dominante, o atresia de una unión

auriculoventricular con ausencia de conexión (atresia mitral o tricúspide) (9). No son corazones con ventrículo único. En casi la totalidad de los casos existe una cámara ventricular rudimentaria que es anterosuperior si es derecha, y posteroinferior si es izquierda. Son excepcionalmente raros los ventrículos solitarios, indeterminados y que no tienen cámara ventricular rudimentaria (10).

Los conceptos e interpretaciones de ventrículo único y fisiología univentricular generaban diferentes interpretaciones tanto por parte del clínico como por parte del cirujano. Fue hasta el 2012 cuando el Comité Internacional para Nomenclatura de Cardiopatías Congénitas propuso la siguiente definición (10):

Un espectro de malformaciones cardiovasculares congénitas en las que la masa ventricular no puede ser dividida de manera que tengamos una bomba ventricular para la circulación sistémica y otra para la circulación pulmonar (...) Esto podría ser debido a que tal división quirúrgica no sea anatómicamente factible o que no sea aconsejable.

Fisiología univentricular

Se refiere a aquella situación fisiológica en la que se cumplen dos condiciones (11): la mezcla completa de los retornos venosos sistémico y pulmonar, con independencia de en qué parte del corazón tenga esta lugar; y la masa ventricular, la cual eyecta este retorno venoso, completamente mezclado, hacia ambas circulaciones (sistémica y pulmonar) al mismo tiempo (en paralelo). De hecho, esta circunstancia también se denomina “circulación en paralelo”.

En el proceso de paliación de las cardiopatías con fisiología univentricular se dispone de cirugías previas antes de llegar a la derivación cavopulmonar total o cirugía de Fontan. Entre estas tenemos, para el primer estadio, la cirugía de Norwood, y las fístulas sistémico-pulmonares. Además, la conocida cirugía de Glenn (12), desarrollada en 1947 en Yale como un paso intermedio o segundo estadio en la paliación para cardiopatías con fisiología de ventrículo único.

A través de los años, en el perfeccionamiento de la técnica quirúrgica paliativa final, se han dispuesto una serie de mejoras para el correcto funcionamiento de la derivación cavopulmonar total.

Fontan es una alternativa quirúrgica hecha con el propósito de separar la mezcla de sangre arterial y venosa, reducir el volumen sanguíneo que llega a el ventrículo principal y, además, proveer mejor oxigenación.

METODOLOGÍA

Se trata de un estudio descriptivo observacional de corte histórico (serie de casos). Los datos fueron extraídos de las historias clínicas de los pacientes con antecedentes de cardiopatías congénitas complejas que fueron llevados a procedimiento de Fontan, ingresados a la Fundación Valle del Lili entre enero del 2011 y diciembre del 2016. Se excluyeron los pacientes con historias clínicas incompletas.

Se capturaron los datos sociodemográficos, los tipos de cirugías realizadas previas al Fontan, el número y el tipo de complicaciones, la estancia hospitalaria y los síntomas previos al diagnóstico, así como el análisis de criterios de Choussat para pacientes que fueron llevados a procedimiento con fisiología univentricular.

A fin de garantizar la calidad de los datos, estos los recolectó personal previamente entrenado para esta finalidad, y luego, un investigador ajeno a la recolección inicial extrajo una muestra del 10% de los datos digitados de manera aleatoria y los comparó con el documento fuente.

Posteriormente, realizó un análisis exploratorio de los datos a fin de verificar y corregir los datos extremos y los faltantes.

El comité de ética e investigación aprobó la realización del presente estudio.

RESULTADOS

Entre enero del 2011 y diciembre del 2016 fueron intervenidos 22 pacientes con cirugía de Fontan en la Fundación Valle del Lili (véase la Tabla 1).

Los pacientes intervenidos se encontraban en edades entre los cero y 18 años, dentro de los rangos encontrados en la literatura, con una proporción mayoritaria masculina de un 59%. El 68% de los pacientes procedían de Cali y otras zonas del departamento del Valle del Cauca, con una procedencia en un 68% de los pacientes de Cali y zonas aledañas; un 22% procedían de otros departamentos, y un 9% provenían del exterior (véase la Tabla 1).

El ventrículo único fisiológico fue la principal causa de la intervención, presentándose en 17 pacientes (77.3%). Previo a la realización del procedimiento quirúrgico los pacientes presentaban cianosis y disminución de su clase funcional como los signos más frecuentes. Entre los síntomas

determinantes que presentaban previo al siguiente estadio quirúrgico resaltan la cianosis y la disminución de la clase funcional, en un 68% y un 41%, respectivamente (véase la Tabla 1).

Ante la aparición de dichos síntomas y al evidenciarse el compromiso clínico sistémico de dichos pacientes, conservando los criterios de Choussat, se realizó la cirugía de Fontan como procedimiento paliativo en pro de mejorar dichos síntomas y llevar al paciente a completar su fisiología univentricular. Dentro de las cirugías paliativas realizadas previas a la cirugía de Fontan se encontró la fístula sistémico-pulmonar (FSP) (73%) y el cerclaje pulmonar (32%), siendo estos, en su mayoría, procedimientos que fue posible combinar entre ellos a fin de optimizar la condición clínica, ya que se operaron, en promedio, 3.7 años después del estadio paliativo previo (véase la Tabla 1).

De las técnicas quirúrgicas, el Fontan extracardíaco fenestrado se realizó en mayor proporción (68%), seguido del intracardíaco fenestrado (13.6%). Estas técnicas están sujetas al consenso en el tiempo al momento de realizarse, pero ninguna en estudios previos ha mostrado mejores desenlaces ni disminución de la mortalidad.

Previo a la cirugía de Fontan, los pacientes presentaron un promedio de presión media pulmonar de 10.4 mmHg (+/- 3 DS), presión de fin de diástole del ventrículo único de 7, y gradiente transpulmonar de 2 con resistencias vasculares pulmonares de 0.62 (véase la Tabla 1).

El 86% de los pacientes presentaron comorbilidades. Las comorbilidades encontradas estuvieron alrededor del 86%, con una tasa de complicaciones posquirúrgicas del 77%. Sin embargo, en este porcentaje se incluyen complicaciones mayores, menores y signos de resistencias vasculares pulmonares elevadas clínicamente, sin haber sido estas últimas corroboradas por hemodinamia. Estas complicaciones, además, se dividen entre complicaciones pulmonares y extrapulmonares, y aparece el derrame pleural en un 41% (véanse las tablas 1, 2 y 3).

Los días de hospitalización totales posquirúrgicos estuvieron entre 13 y 40. El 9% de los pacientes cursó con Fontan fallido. Un paciente falleció (4,5%) (véase la Tabla 1).

DISCUSIÓN

La elección adecuada de pacientes candidatos para cirugía de Fontan ha mejorado ostensiblemente en las últimas décadas. En nuestro estudio se caracterizó una mortalidad del 4,5%, lo cual se encuen-

tra por debajo del 6,9% habitual de las cohortes reportadas en la literatura mundial. Esto puede estar en relación con que las cohortes clásicas de Boston tenían una edad media de cirugía de 7,9 años de edad del paciente, a diferencia de nuestra población que se encontraba entre los tres y los cinco años de edad, momento en el cual se han logrado los mejores resultados posoperatorios.

El ventrículo único fisiológico fue la patología más frecuente que conllevó a Fontan en relación con la atresia tricúspide, la cual es la patología con mayor frecuencia reportada.

En relación con el tiempo transcurrido entre la última cirugía paliativa y la cirugía de Fontan, en nuestro estudio fue de 3.7 años (43 meses), lo que es menor al tiempo reportado en otras series.

Las complicaciones encontradas con mayor frecuencia en nuestro estudio fueron la parálisis diafragmática y el derrame pleural. Esta última complicación en relación con el estudio de Martínez y Rodríguez en Medellín, aunque en menor proporción.

CONCLUSIONES

A partir de una mejor selección de pacientes con fisiología univentricular se logran minimizar las complicaciones y la mortalidad asociada a la selección. Tal es el caso de lo logrado en gran número de centros. En el caso del centro Fundación Valle de Lili se requiere de estudios de seguimiento de los pacientes para determinar características afines a 10, 20 y 30 años, y equiparlos con los obtenidos en la literatura mundial. Es necesaria la realización de dichos estudios a fin de evaluar las complicaciones desencadenadas a largo plazo, como, por ejemplo, la bronquitis plástica, la hipertensión pulmonar y la enteropatía.

REFERENCIAS

1. Bolio-Cerdan A, Ruiz-Gonzalez S, Romero-Cardenas P. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2013; 70(2):151-8.
2. Kimberly H, Sameh M. Said, Timothy J. Nelson, Bryan C. Cannon, Joseph A. Dearani, current interventional and surgical management of congenital heart disease. *Circ Res.* 2017; 120:1027-1044. doi:10.1161/CIRCRESAHA.117.309186.

3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26:240-282.
4. Amir-Reza H, González-Calle A, Adsuar-Gómez A. ¿Qué queremos decir con el término «univentricular»? *Cir Cardio*. 2015; 22(4):193-194.
5. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourn EA, editores. *Pediatric cardiology 1977*. Edimburgo: Churchill Livingstone;1978.
6. Gentles TE, Mayer JE, Gauvreau-Kimerlee LJ, Castañeda A. Surgery for congenital heart disease. *J Thor Cardio Sur*. 1997; 114(3).
7. Hugh DA, Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F. Moss and Adams heart disease in infant, children and adolescents VII [9ª ed].
8. Gutierrez C. Bases anatómicas. *Rev Urug Card*. 2014; 29:409-420.
9. Guzzo De Leon D. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. *Rev Urug Card*. 2008; 23: 21-48.
10. Jacobs JP, Maruszewski B. Functionally univentricular heart and the Fontan operation: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the Congenital Heart Surgery Databases of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery and the Society of Thoracic Surgeons. *W J Ped Cong Heart Surg*. 2013; 4:349-55.
11. Dinardo JA. Anesthesia for congenital heart surgery. En: Jonas RA, editor. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. Londres: Hodder Arnold.