



INTERVENCIONISMO CARDIACO EN PACIENTES CON CIRUGÍA DE DERIVACIÓN CAVOPULMONAR

Memoria de tesis para optar al Grado de Doctor presentada por
Marta Santisteban Sánchez de Puerta.

Tesis Doctoral realizada bajo la dirección de D. Manuel Pan Álvarez Ossorio y de D. Miguel Ángel Romero Moreno en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.
Programa de Doctorado de Metodología de la Investigación en Ciencias de la Salud.

Línea de la investigación: Historia natural del intervencionismo cardíaco.

TITULO: *Intervencionismo cardiaco en pacientes con cirugía de derivación cavopulmonar*

AUTOR: *Marta Santisteban Sánchez de Puerta*

© Edita: UCOPress. 2017
Campus de Rabanales
Ctra. Nacional IV, Km. 396 A
14071 Córdoba

www.uco.es/publicaciones
publicaciones@uco.es

Índice.

1. Introducción	8
1.1 Historia natural de las cardiopatías con corazón univentricular	9
1.1.1. Isquemia pulmonar	10
1.1.2 Hiperflujo pulmonar	11
1.1.3 Síndrome de corazón Izquierdo hipoplásico	13
1.2 Intervenciones paliativas en etapas neonatales	14
1.2.1 Paliaciones clásicas en casos de isquemia	14
1.2.1.1 Paliaciones en casos de isquemia en la actualidad	15
1.2.2 Paliaciones clásicas en casos de hiperflujo	16
1.2.2.1 Paliaciones en casos de hiperflujo en la actualidad	16
1.3 Historia de la cirugía de la derivación cavopulmonar	18
1.3.1 Intervención Glenn	18
1.3.2 Intervención clásica de Fontan	19
1.3.3 Variantes actuales: derivación por etapas	21
1.3.3.1 Fontan intracardiaco	21
1.3.3.2 Fontan extracardiaco	22
1.3.4 Predictores de mortalidad tras la cirugía de Fontan	24
1.4 Complicaciones derivadas de la cirugía de derivación pulmonar	26
1.4.1 Hiperpresión en el circuito	26
1.4.1.1 Enteropatía pierdeproteínas	26
1.4.1.2 Insuficiencia cardiaca derecha	27
1.4.2 Bronquitis plástica	27
1.4.3 Persistencia de cianosis	27
1.4.4 Fracaso del Fontan	29

1.5 Intervencionismo percutáneo como soporte en los diferentes estadios de la derivación cavopulmonar	29
1.5.1 Etapa neonatal	29
1.5.2 Pre cirugía de Glenn	30
1.5.3 Pre cirugía de Fontan	30
1.5.4 Post cirugía de Fontan	31
2. Justificación, hipótesis y objetivos	32
3. Material y métodos	35
3.1. Diseño y población de estudio	37
3.2 Estudio hemodinámico y angiográfico	38
3.3 Procedimientos terapéuticos	38
3.3.1 Procedimientos dirigidos al aumento de mezcla	38
3.3.2 Procedimientos dirigidos al aumento en el flujo pulmonar	39
3.3.3 Cierre de fistulas sistémicopulmonares	41
3.3.4 Cierre de fenestración	42
3.3.5 Cierre de fistulas venovenosas	42
3.3.6 Resolución de estenosis en el túnel de Fontan	44
3.4 Estudio de seguimiento	44
3.5 Estudio estadístico	44
4. Resultados	46
4.1 Características basales de los pacientes	47
4.2 Éxito primario y mortalidad de los procedimientos quirúrgicos	49

4.3 Resultados de los procedimientos terapéuticos	52
4.3.1 Procedimientos dirigidos al aumento de mezcla	52
4.3.2 Procedimientos dirigidos al aumento en el flujo pulmonar	53
4.3.3 Cierre de fistulas sistémicopulmonares	56
4.3.4 Cierre de fenestración	59
4.3.5 Cierre de fistulas venovenosas	61
4.3.6 Resolución de estenosis en el túnel de Fontan	67
4.4 Seguimiento global de la serie	68
5. Discusión	71
5. 1 Procedimientos dirigidos al aumento de mezcla	73
5. 2 Procedimientos dirigidos al aumento en el flujo pulmonar	74
5. 2. 1 Stent en ramas pulmonares	74
5. 2. 2 APTC de ramas pulmonares	75
5. 2. 3 Implante de stent en ductus	75
5. 3 Cierre de fistulas sistémicopulmonares	76
5. 4 Procedimientos dirigidos a aumento de saturación:	77
5. 4.1 Cierre de fenestración	77
5. 4. 2 Cierre de fistulas venovenosas	80
5. 5 Resolución de estenosis en el túnel de Fontan	81
6. Conclusiones	83
7. Bibliografía	86

1. Introducción.

1. Introducción.

1.1 Historia natural de las cardiopatías con corazón univentricular.

Cuando hablamos de corazón univentricular nos referimos a aquellas entidades en las que anatómicamente o funcionalmente existe una única cámara que recibe sangre tanto desde la aurícula derecha como desde la izquierda. Habitualmente esta cámara eyecta flujo tanto al circuito pulmonar como al sistémico.

En estas condiciones, se produce una situación de sobrecarga que va a conducir en estadios precoces al fracaso del ventrículo único.

La indispensabilidad del ventrículo derecho comenzó a cuestionarse a principios del siglo XX, ante el planteamiento de la insuficiencia cardíaca como una entidad que afectaba de forma inseparable a los dos ventrículos frente a la teoría que propugnaba dos entidades diferenciadas: la insuficiencia cardíaca derecha y la insuficiencia cardíaca izquierda.

El concepto de By-pass del ventrículo derecho fue propuesto por primera vez por Rodbard y Wagner en 1949 (1).

El 1951 Carlon, Mondini y De Marchi probaron experimentalmente que los pulmones podían ser perfundidos únicamente bajo la presión venosa(2) y posteriormente, en 1958, Glenn reportó la primera anastomosis exitosa entre la vena cava superior derecha y la arteria pulmonar derecha(3).

Actualmente, la cirugía de Fontan es el procedimiento elegido en pacientes con corazón funcionalmente univentricular. Este abordaje se basa en el concepto de que la presión venosa sistémica es suficiente para que la sangre pase a través de los pulmones sin necesidad de la asistencia del ventrículo derecho.

1.1.1. Isquemia pulmonar.

Las cardiopatías congénitas con isquemia pulmonar tienen como paradigma la atresia tricuspídea con obstrucción significativa del flujo pulmonar, que está presente, habitualmente en los casos de atresia tricuspídea con vasos normorrelacionados (Figura 1).

Estos pacientes se muestran, por regla general, cianóticos al nacimiento, en ellos, el defecto interventricular se estrecha rápidamente, el flujo pulmonar disminuye aún más, la cianosis empeora, y la muerte acontece antes del año de vida en el 90% de los pacientes que no son tratados quirúrgicamente.

Antes de que Fontan describiera la cirugía de derivación cavopulmonar en 1971 los pacientes con atresia tricuspídea eran únicamente candidatos a intervenciones paliativas para lograr la oxigenación de la sangre eyectada hacia la circulación sistémica. Si bien estos procedimientos lograban una mejoría clínica, no suprimían la mezcla de sangre venosa y oxigenada.

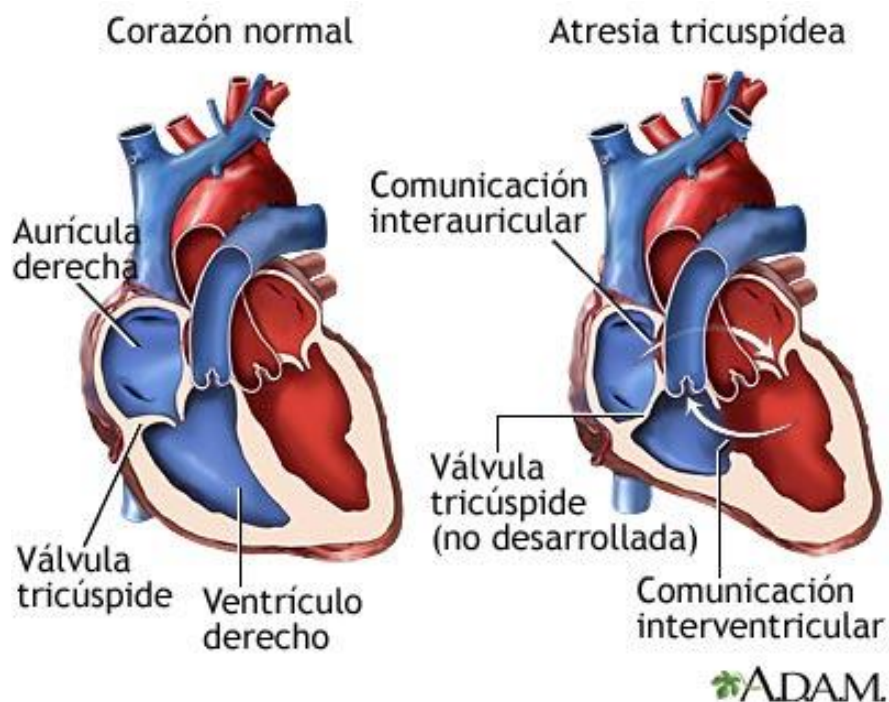


Figura 1. Atresia tricuspídea

1.1.2 Hiperflujo pulmonar

Para hablar de las cardiopatías congénitas con corazón univentricular e hiperflujo pulmonar podemos tomar como ejemplo los pacientes con atresia tricuspídea y vasos en trasposición. En este subgrupo el pronóstico es habitualmente más favorable que en el otro subconjunto. Algunos mueren en la primera infancia como consecuencia de la insuficiencia cardiaca congestiva secundaria al aumento del flujo pulmonar pero, en la mayoría de los casos, la disminución natural del tamaño del ventrículo derecho y el estrechamiento del infundíbulo pulmonar condicionan una mejoría de la situación hemodinámica en los primeros meses de vida.

En algunos pacientes, la cianosis leve y una cierta intolerancia al ejercicio pueden ser las únicas manifestaciones y permanecer estables durante varios años, sin embargo, la comunicación interventricular continúa su estrechamiento y la mayoría de los pacientes mueren antes de los 10 años de vida. Únicamente unos pocos pacientes sobreviven hasta la segunda-tercera década e incluso más allá, presumiblemente porque ni el tracto de salida del ventrículo derecho ni la comunicación interventricular continúan evolucionando. En los pacientes que sobreviven hasta la segunda década de la vida, la sobrecarga del ventrículo izquierdo origina secundariamente una disfunción del mismo, pudiendo derivarse una insuficiencia mitral funcional con la consiguiente disminución del volumen eyectado lo que se deriva en un empeoramiento de la cianosis y de la insuficiencia cardiaca.

Los pacientes con atresia tricuspídea y grandes vasos en transposición que no han sido intervenidos quirúrgicamente tienen un flujo pulmonar severamente incrementado, ya que es el ventrículo izquierdo el que eyecta, directamente y sin ninguna restricción hacia la arteria pulmonar.

La tendencia natural al cierre de la comunicación interventricular condiciona un aumento de la plétora y una disminución aún mayor del gasto sistémico. Esta situación tan desfavorable provoca que la mayoría de los pacientes con esta patología no sobrevivan más allá del año de vida.

Unos pocos pacientes presentan asociada una estenosis en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (subpulmonar) con la subsecuente disminución del flujo pulmonar. La progresión de la comunicación interventricular y el estrechamiento del Tracto de salida del ventrículo derecho es más lenta en este subgrupo, en el que aproximadamente el 50% de los pacientes sobreviven hasta los 2 años de vida. La hipoxemia, sin embargo, empeora con el tiempo, y el 90% de los pacientes no superarán los 7 años.

La sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, que recibe el retorno venoso tanto pulmonar como sistémico, juega un importante papel en la historia natural de los pacientes con atresia pulmonar. Los pacientes no tratados quirúrgicamente con disminución del flujo pulmonar, tienen, una fracción de eyección del ventrículo izquierdo disminuida y un volumen telediastólico por encima de lo normal.

La reducción de la fracción de eyección a una edad tan temprana puede estar relacionada con la hipoxia. A medida que estos pacientes crecen (habitualmente gracias a algún tipo de cirugía paliativa) la fracción de eyección del ventrículo izquierdo sufre un deterioro progresivo(4). Esto se ha relacionado con la evolución de la miocardiopatía izquierda secundaria a la sobrecarga de volumen. En algunos pacientes esto origina una incompetencia gradual de la válvula mitral en la segunda, tercera o cuarta décadas de la vida.

1.1.3 Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Esta entidad merece, por sus particularidades, una mención aparte, constituyendo en la actualidad uno de los mayores desafíos en el manejo de las cardiopatías congénitas complejas en las primeras etapas de la vida.

Por las condiciones anatómicas inherentes a su patología, estos pacientes presentan un peor pronóstico al ser, en todos los casos, el ventrículo único de morfología derecha (Figura 2).

En ausencia de intervención existe una mortalidad del 100% en el primer mes de vida(5).

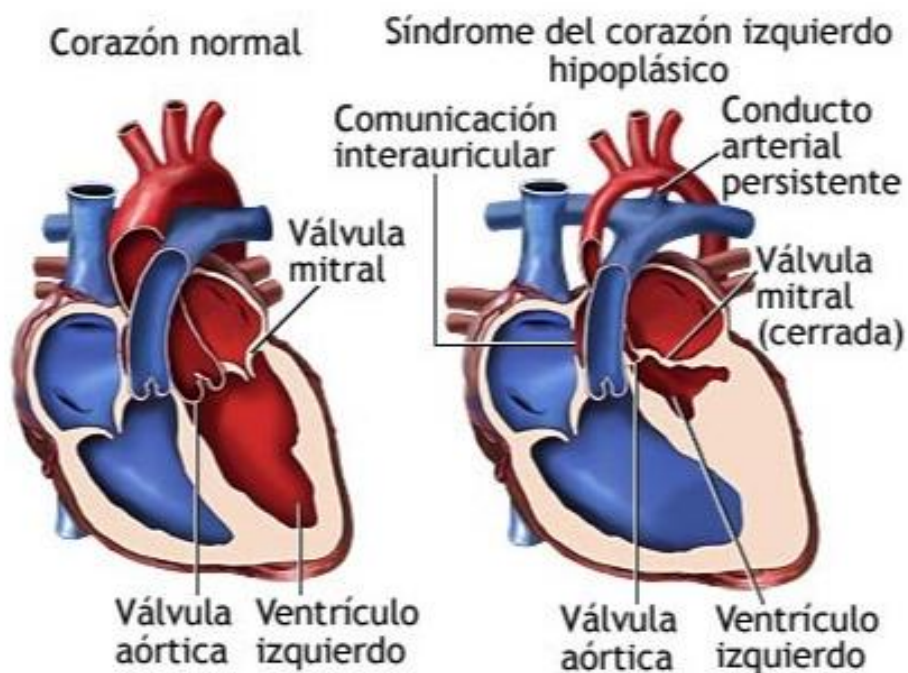


Figura 2: Corazón izquierdo hipoplásico.

1.2 Intervenciones paliativas en etapas neonatales.

1.2.1 Paliaciones en casos de isquemia.

En cuanto a los pacientes que presentaban isquemia pulmonar, la cirugía paliativa se llevaba a cabo con el fin de incrementar el flujo pulmonar y de mejorar la saturación sistémica.

El procedimiento que permitía la supervivencia era la creación de fistulas quirúrgicas, siendo las más utilizadas las de Pott's(6) y la de Blalock Taussig(7), sin embargo estas fistulas eran únicamente procedimientos paliativos llevados a cabo para permitir una mayor mezcla de sangre.

En numerosas ocasiones, el crecimiento del niño hacía necesaria una reintervención o, por el contrario, un banding a la propia fistula cuando el flujo pulmonar resultaba ser excesivo.

Estos procedimientos arrojaban unos resultados pobres a medio-largo plazo, con una supervivencia a los 20 años inferior al 45%.

Algunas de las intervenciones realizadas originalmente como la fistula de Pott's (anastomosis directa entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda) o la fistula de Waterston (anastomosis directa entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha) han sido abandonadas desde hace años por diferentes motivos.

Las desventajas de la fistula de Waterston incluyen entre otros el “kinking” de la arteria pulmonar, el flujo pulmonar excesivo y la tendencia de la anastomosis a aumentar de tamaño con la edad así como el desarrollo de insuficiencia cardiaca, la disfunción del ventrículo sistémico, la instauración de hipertensión pulmonar y el desarrollo subsiguiente de enfermedad pulmonar obstructiva.

1.2.1.1 Paliaciones en casos de isquemia en la actualidad:

En la actualidad se considera que antes del mes de vida la técnica de elección es la creación de un “shunt” aortopulmonar central o bien una fistula de Blalock-Taussig modificada utilizando un material protésico como el Gore-Tex.

Entre el mes y los 6 meses de edad, el procedimiento de elección es la creación de la fistula de Blalock-Taussig y, después de los 6 meses la Fístula de Blalock-Taussig modificada o bien la cirugía de Glenn bidireccional de forma directa (Figura 3).

Tanto la fistula de Waterston como la de Pott’s han sido abandonadas por las complicaciones anteriormente mencionadas que de ellas se derivan y por la eventual dificultad para su cierre en una ulterior cirugía de Fontan.

Por otra parte, la fistula de Blalock Taussig proporciona un flujo pulmonar más adecuado sin las complicaciones de fallo intratable, hipertensión pulmonar o enfermedad pulmonar vascular obstructiva.

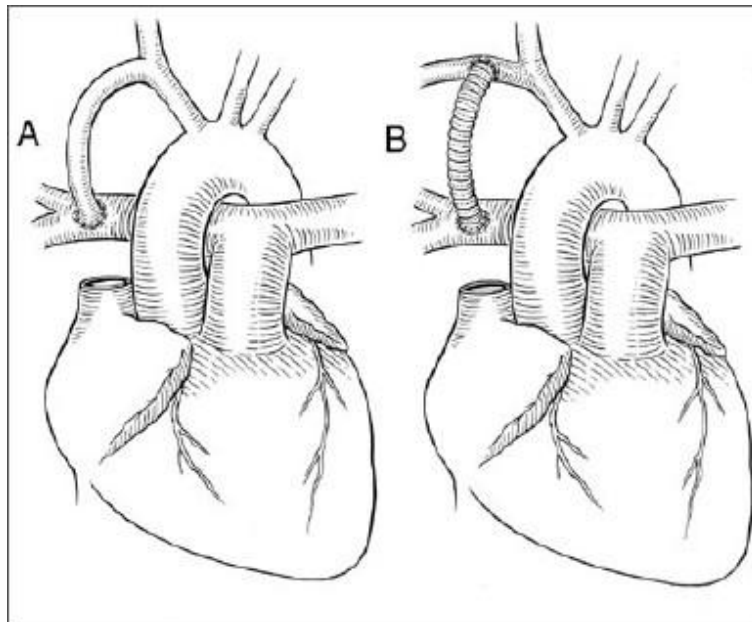


Figura 3. A: Fístula de Blalock Taussig. B: Fístula de Blalock Tussig modificada

1.2.2 Paliaciones en casos de hiperaflujo:

Civin y Edwards objetivaron el mejor pronóstico existente en aquellos pacientes que presentaban ventrículo único con estenosis pulmonar asociada. Además, en estos pacientes no se desarrollaba hipertensión pulmonar.

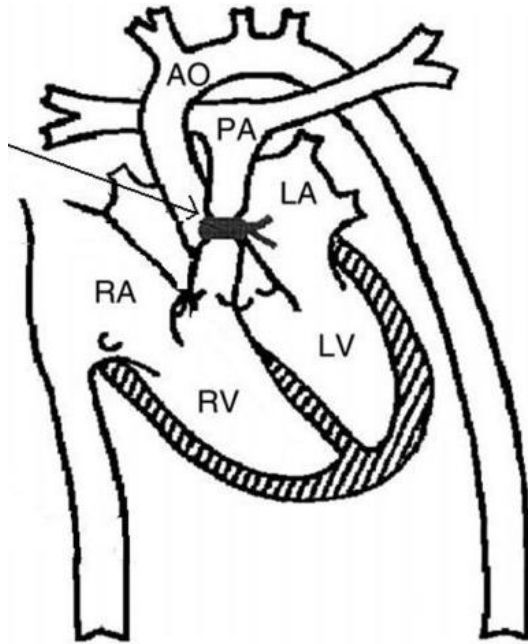
Basándose en esta observación, Muller y Dammann llevaron a cabo la primera cirugía de Banding pulmonar en 1963(8). Desde entonces, éste fue el procedimiento de elección en pacientes con grandes defectos interventriculares, permitiendo, de este modo, diferir la cirugía de reparación hasta una edad más avanzada.

1.2.2.1 Paliaciones en casos de hiperaflujo en la actualidad:

En la actualidad la cirugía de Banding se lleva a cabo de manera similar al modelo inicial, con la salvedad de que rara vez se emplea en la actualidad para defectos septales aislados donde, gracias a los avances, son preferibles las técnicas de reparación directa (Figura 4). Por tanto, el Banding queda reservado para aquellos pacientes que presentan hiperaflujo pulmonar con cardiopatías complejas, no candidatas a cirugía de reparación biventricular, sigue siendo la técnica de elección.

La cirugía de Banding de la arteria pulmonar se lleva a cabo en estos pacientes con un doble fin: Por un lado controlar el flujo de sangre que llega al pulmón y por otro lado la prevención del desarrollo de hipertensión pulmonar.

A



B

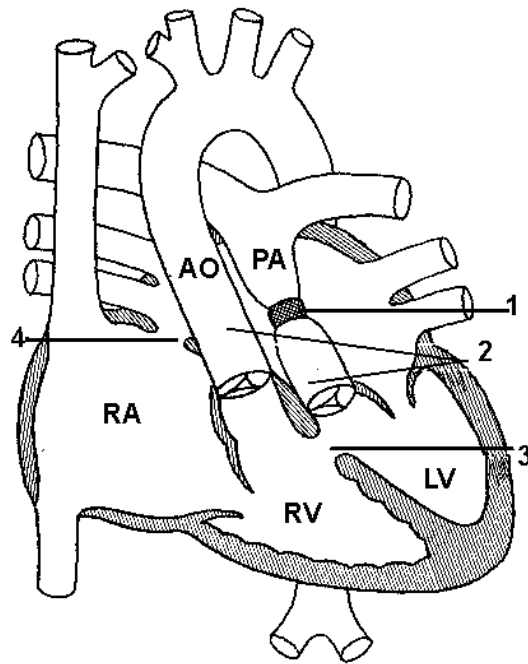


Figura 4. Banding de la arteria pulmonar. A) Cirugía de Banding en vasos normorelacionados. B) Cirugía de Banding en paciente con trasposición de grandes arterias.

1.3 Historia de la cirugía de la derivación cavopulmonar

1.3.1 Intervención Glenn.

La intervención clásica de Glenn, menos usada en la actualidad se trata de una anastomosis término-lateral que va desde el extremo de la arteria pulmonar derecha al lateral de la vena cava superior derecha, ligando la vena cava superior derecha justo por encima de la desembocadura de ésta en la aurícula derecha.

Las posibles complicaciones de esta intervención incluyen: la trombosis de la vena cava, lo que originaría un síndrome de vena cava superior; el descenso progresivo de la perfusión del pulmón ipsilateral a través del desarrollo de colaterales venosas; hemoconcentración; oclusión vascular periférica, y flujo competitivo con la circulación aortopulmonar colateral, así como una perfusión desigual de la perfusión de ambos pulmones, lo que da lugar a un descenso del flujo del pulmón contralateral y el desarrollo de fistulas pulmonares arteriovenosas.

Algunas de estas complicaciones pueden anticiparse siguiendo el Glenn bidireccional, con la realización de una anastomosis terminolateral entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha. El extremo inferior de la vena cava superior debe ser ligado o anastomosado a la arteria pulmonar derecha, por encima del orificio de desembocadura de la vena cava superior en la aurícula derecha.

El Glenn bidireccional es la fistula más fisiológica, ya que evita la sobrecarga de volumen del VI y además libera aproximadamente un tercio del total del flujo venoso, directamente hacia las arterias pulmonares, que presentan una presión más baja(9).

Sin embargo, el Glenn bidireccional no está indicado por debajo de los 4-6 meses de edad, debido al pequeño tamaño de las ramas pulmonares y a la posible existencia de

unas resistencias vasculares pulmonares elevadas, que no posibilitan la perfusión del territorio pulmonar desde un circuito de baja presión como es el territorio venoso sistémico.

La presencia de una vena cava superior izquierda persistente en comunicación con la vena innominada debe excluirse antes de llevar a cabo el Glenn clásico o el Glenn bidireccional; esto podría generar, por otro lado, un síndrome de robo al drenar el flujo en la vena innominada, y de ahí en la aurícula derecha a través del seno coronario.

1.3.2 Intervención clásica de Fontan

Actualmente la cirugía de Fontan es el procedimiento elegido en pacientes con corazón funcionalmente univentricular (Figura 5). Este abordaje se basa en el concepto de que la presión venosa sistémica es suficiente para que la sangre pase a través de los pulmones sin necesidad de la asistencia del ventrículo derecho. Las aplicaciones de ésta técnica quirúrgica permiten, asimismo, restaurar la oxigenación normal en pacientes con cardiopatías congénitas complejas en los que no resulta posible plantear la corrección biventricular(10).

En 1971 Fontan y Baudet publicaron una serie de 3 pacientes que presentaban atresia tricúspide como patología de base, en los que se había llevado a cabo una nueva técnica quirúrgica consistente en la derivación completa del flujo venoso hacia la arteria pulmonar(11).

Si bien esta técnica no consigue la restitución de la anatomía, si que se consigue la restitución fisiológica, con la separación de los circuitos pulmonar y sistémico.

En esta primera serie publicada, la intervención fue exitosa en 2 de los 3 pacientes.

Inicialmente se describieron como requisitos fundamentales para que la cirugía pudiera ser llevada a cabo, un tamaño aceptable de las arterias pulmonares y las presiones en el lecho pulmonar lo suficientemente bajas.

La intervención que fue publicada inicialmente consistía en la apertura del pericardio a través de una esternotomía media, posteriormente se procedía a la medición in situ de las presiones pulmonares a fin de constatar que no existía una elevación de las mismas que contraindicara la cirugía de derivación cavopulmonar.

Más tarde se realiza la anastomosis entre el extremo distal de la arteria pulmonar derecha y la pared posterolateral derecha de la vena cava superior. Esta anastomosis terminolateral se lleva a cabo utilizando una sutura continua de Blalock. La sección de la vena cava se lleva a cabo al final de la operación ya que previamente debe ser empleada para la canulación. Es necesario además adaptar la aorta a la longitud adecuada. El origen de la arteria pulmonar también puede ser alargado, biselando la arteria pulmonar principal, todo ello con el fin de conseguir que ambos segmentos encajen adecuadamente. La anastomosis término-terminal se realiza mediante sutura continua. Se mantiene un segmento corto del velo anterior mitral y el tabique que subyace bajo las cúspides aórticas.

El ajuste con el apéndice auricular no presenta problemas habitualmente, dado que en los pacientes con atresia tricuspídea suelen estar muy dilatado, sin embargo es necesaria la resección del tejido carnoso para evitar que provoque una obstrucción al flujo.

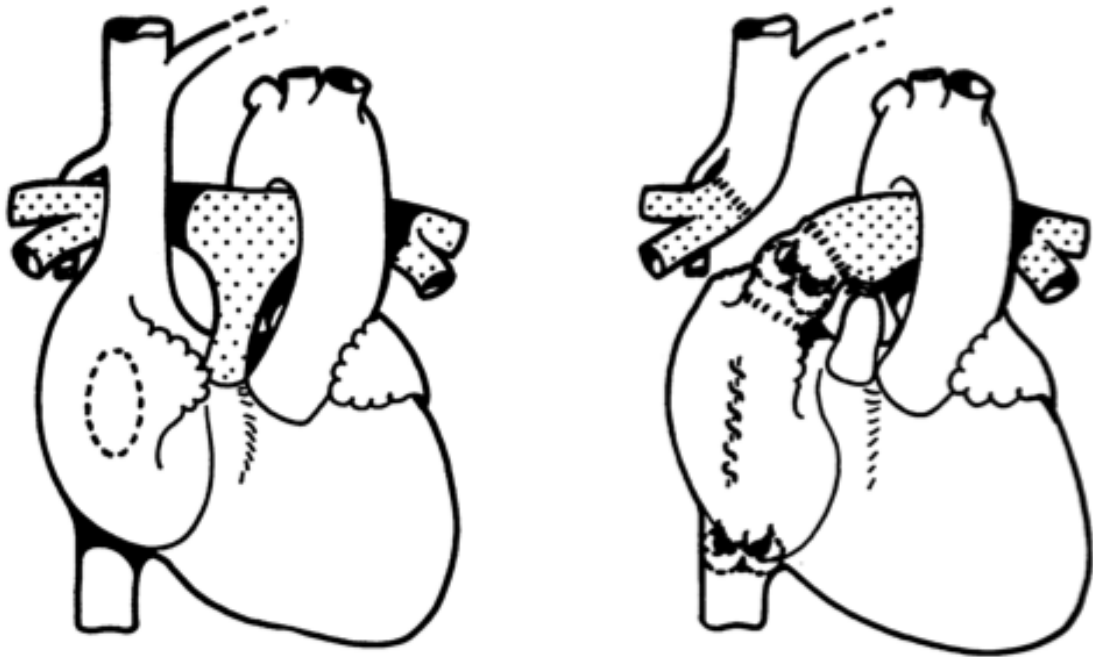


Figura 5. Esquema de la derivación por etapas en caso de atresia tricuspídea. 1) Anastomosis término-lateral entre la arteria pulmonar derecha y la vena cava superior. 2) Anastomosis término-terminal entre la orejuela de la aurícula derecha y el extremo proximal de la arteria pulmonar derecha mediante homoinjerto de válvula aórtica. 3) Cierre de defecto septal. 4) Inserción de homoinjerto pulmonar en la vena cava inferior. 5) Ligadura del tronco pulmonar.

1.3.3 Variantes actuales de la derivación por etapas

1.3.3.1 Fontan intracardiaco

Inicialmente la aurícula derecha, fue incorporada al circuito de Fontan como parte del mismo, sin embargo tras años de seguimiento de estos pacientes se observó que en numerosas ocasiones las complicaciones que presentaban en el seguimiento eran debidas, al menos en parte a la incorporación de la aurícula derecha al circuito de Fontan (Figura 6)(12). Entre estas complicaciones destacaban: Dilatación de AD, obstrucción de venas pulmonares derechas, tromboembolismo pulmonar, arritmias supraventriculares.

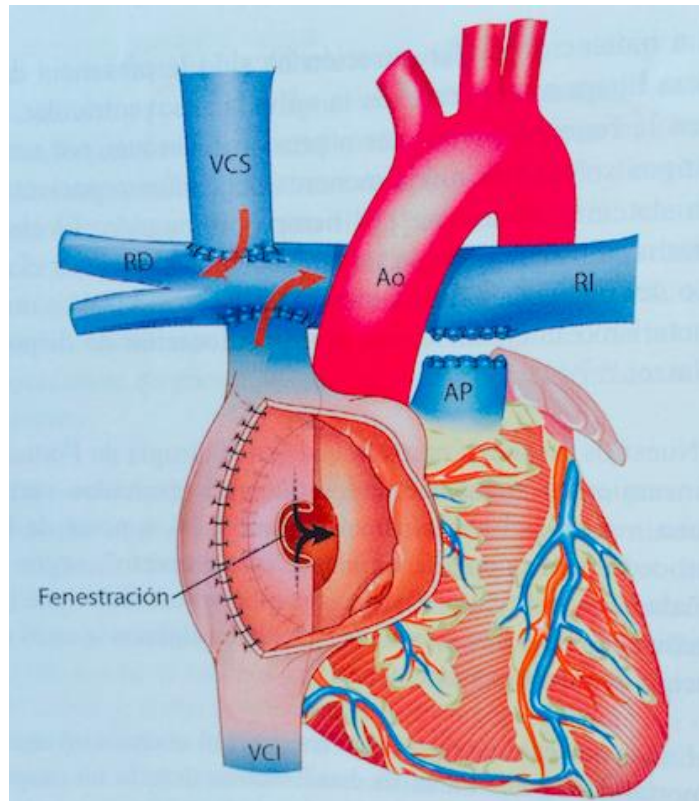


Figura 6. Fontan intracardiaco con fenestración a la aurícula derecha.

1.3.3.2 Fontan Extracardiaco

En 1988 Leval por una parte(13) y Jonas y Castañeda por otra(14), publicaron su experiencia clínica en la derivación cavopulmonar total, utilizando el túnel extracardiaco mediante la división de la vena cava superior, utilizando una anastomosis término lateral hasta la arteria pulmonar derecha (Figura 7).

De la modificación de la técnica, se derivó un descenso progresivo de la mortalidad hasta situarse en las cifras actuales que oscilan entre el 5 y el 15%(15, 16). Las ventajas potenciales de la utilización de túnel extracardiaco son, entre otras la mayor sencillez de la técnica, la ausencia de manipulación intraatrial y de líneas de

sutura en la unión cavoatrial y la y la obtención de unos resultados satisfactorios a nivel hemodinámico(17, 18).

El Fontan extracardiaco es particularmente útil en presencia de condiciones anatómicas desfavorables.

Posteriormente, en 1990, Marcelletti describió la técnica de Fontan modificada, con tubo extracardiaco, conectando directamente la vena cava inferior con la arteria pulmonar. Esta técnica tiene como ventaja la menor incidencia de arritmias, probablemente por la realización de un menor número de suturas a nivel auricular. Se asume que esta técnica precisa de una edad superior, habiéndose establecido como el punto de corte idóneo a partir del cual realizarla, 4 años de edad(19).

En la mayoría de los centros quirúrgicos la mortalidad de la intervención de Fontan en pacientes con atresia tricuspídea se acercaba inicialmente al 15-30%(20). En la clínica Mayo, la experiencia reportada entre 1973 y 1979 (Gale et al) fue de 29 pacientes, con 4 muertes intrahospitalarias (17%)(21), La misma tasa de mortalidad fue reportada casi al mismo tiempo por el Boston Children Hospital y por los hospitales Marie-Lannelongue ang Laennec.

La mortalidad de la intervención de Fontan es considerablemente menor en la actualidad, por un lado debido a la mayor proporción de pacientes con comunicaciones no restrictivas entre aurícula derecha y arteria pulmonar y evitando este tipo de cirugía cuando las arterias pulmonares son restrictivas debido a su pequeño tamaño.

La aparición de bloqueo aurículo-ventricular completo es infrecuente tras la cirugía de Fontan.

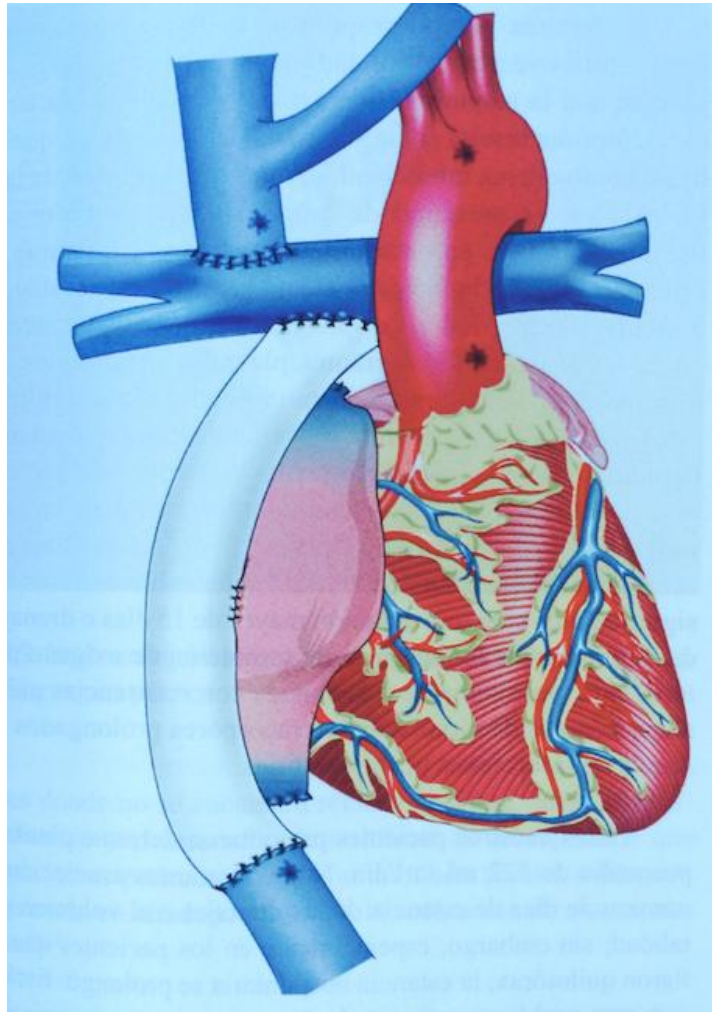


Figura 7 Fontan extracardiaco. Fenestración realizada a aurícula derecha.

1.3.4 Predictores de mortalidad tras la cirugía de Fontan.

El creciente grupo de pacientes sometidos a cirugía de Fontan hacen posible estudiar qué factores se consideran de mayor riesgo(22). Aunque las diferencias que se han detectado pueden ser debidas al azar, parece existir una mayor mortalidad en las cardiopatías diferentes a la atresia tricuspídea, si consideramos estas como grupo.

En cuanto a los parámetros hemodinámicos se considera que aquellos que incrementan el riesgo tras la cirugía de Fontan son(23):

- Presión media de la arteria pulmonar > 20 mmHg.
- Resistencias arteriolares pulmonares > 2 Unidades Wood.
- Disfunción del ventrículo sistémico, considerando como tal una fracción de eyección < 60%.
- Presión tele diastólica del ventrículo sistémico > 12 mmHg.
- Índices del tamaño de las ramas pulmonares (Nakata y McGoon).

Se sabe que todos los pacientes con enteropatía pierdeproteínas tienen una disminución del gasto cardíaco además se ha identificado que esta disminución es mucho más marcada en aquellos que fallecieron, con respecto a los supervivientes(24).

Las causas descritas para la reducción del gasto cardíaco son multifactoriales, entre ellas la existencia de una presión media por encima de 15 mmHg, que dificulta el retorno venoso y la presencia de unas resistencias pulmonares elevadas(25). Ambas dificultan la existencia de un retorno venoso pasivo hacia el conducto de Fontan, lo que se traduce directamente en una reducción del gasto cardíaco. También se han descrito como factores desencadenantes del fallo cardíaco el desarrollo de arritmias supraventriculares, consiguiéndose una mejoría de los síntomas en los casos en los que se ha conseguido un control de las mismas y la incompetencia de la válvula aurículo-ventricular(26).

Sin embargo y, aunque clásicamente, se ha defendido el peor pronóstico de los pacientes con morfología derecha del ventrículo único(27, 28), en series amplias la relación entre la morfología del ventrículo sistémico y los resultados de la cirugía de Fontan a largo plazo queda en entredicho(22, 29, 30).

La implantación de la cirugía de Fontan ha mejorado las expectativas de vida de los pacientes con fisiología univentricular, sin embargo el principio de Fontan implica una circulación no pulsátil hacia los pulmones, un incremento de la presión venosa sistémica y una respuesta hemodinámica alterada al estrés, así como un deterioro en la clase funcional en algunos pacientes(31-33).

1.4 Complicaciones derivadas de la cirugía de derivación pulmonar.

1.4.1 Hipertensión en el circuito.

1.4.1.1 Enteropatía Pierdeproteínas.

Una de las principales complicaciones a tener en cuenta tras la cirugía de Fontan es la enteropatía pierdeproteínas, que puede tener lugar como consecuencia del aumento de la presión venosa y de la presión del sistema linfático. Esto se traduce en hipoalbuminemia, derrames a nivel pleural, pericárdico y abdominal y depresión del sistema inmunitario con la tendencia con la predisposición lógica a procesos infecciosos.

Esta complicación tiene lugar, en muchos casos como consecuencia de una mala selección de los candidatos. Tradicionalmente una vez realizado el diagnóstico de enteropatía pierdeproteínas, la supervivencia a 5 años era del 50%(34). Sin embargo en los últimos años se han reportado supervivencias de hasta el 88%.

1.4.1.2 Insuficiencia cardiaca derecha.

La insuficiencia cardiaca derecha, manifestada como ascitis, se hace evidente en un pequeño grupo, aun en ausencia de estenosis en el túnel de Fontan. En estos pacientes puede existir hipoalbuminemia asociada o cursar con cifras de proteínas normales por lo que cabe diferenciarlo del grupo anterior(35). En éste segundo grupo la presencia de ascitis puede traducir la existencia de alteraciones en la función hepática. En series con tiempo de seguimiento largo se describe la presencia de cirrosis hepática incluso con aparición de hepatocarcinoma. En estos casos la selección de los pacientes predispuestos mediante la realización de elastografía hepática periódica permite un diagnóstico precoz. En estos pacientes la realización de un trasplante combinado de corazón e hígado constituye una buena alternativa terapéutica.

1.4.2 Bronquitis plástica.

Se trata de una entidad mucho menos frecuente que la anterior, en la que se forman moldes bronquiales de origen linfático que pueden dar lugar a la obstrucción de la vía aérea. Se considera al igual que la anterior una manifestación secundaria a la circulación de Fontan, que predispone al acúmulo de líquidos en un tercer espacio(36).

1.4.3 Persistencia de la cianosis.

Otro de los pilares fundamentales en los que debemos incidir en aquellos pacientes con fisiología de ventrículo único es la desaturación sistémica con la subsiguiente cianosis. Sabemos que se trata de un problema frecuente en los pacientes con cirugía de ventrículo único, siendo la principal causa de desaturación el posible paso a través de una fenestración del conducto de Fontan. Se han seguido diferentes políticas en cuanto a la creación de una fenestración durante la cirugía. Así distinguimos

grupos que crean la fenestración de forma sistemática(37). Otros que dejan la fenestración únicamente en aquellos pacientes en los que existen criterios de alto riesgo para fallo de la circulación de Fontan(38) y centros en los que se prefiere evitar la creación de una fenestración(39).

También se ha creado controversia en cuanto a la política del cierre de la fenestración. La decisión de proceder a ella se basa en la asunción de la teoría de que el aumento de la saturación de O₂ resulta beneficiosa para el paciente, eliminando además el potencial riesgo de embolismo sistémico. En el otro lado de la balanza nos encontramos los posibles efectos adversos que pueden derivarse del incremento de presión en el circuito de Fontan tras el cierre de una fenestración que supone una vía de escape.

Además de la fenestración otras posibles causas de causas de cianosis son las colaterales venosas que tienden a formarse y dilatarse progresivamente tras la cirugía de Fontan (Figura 8).

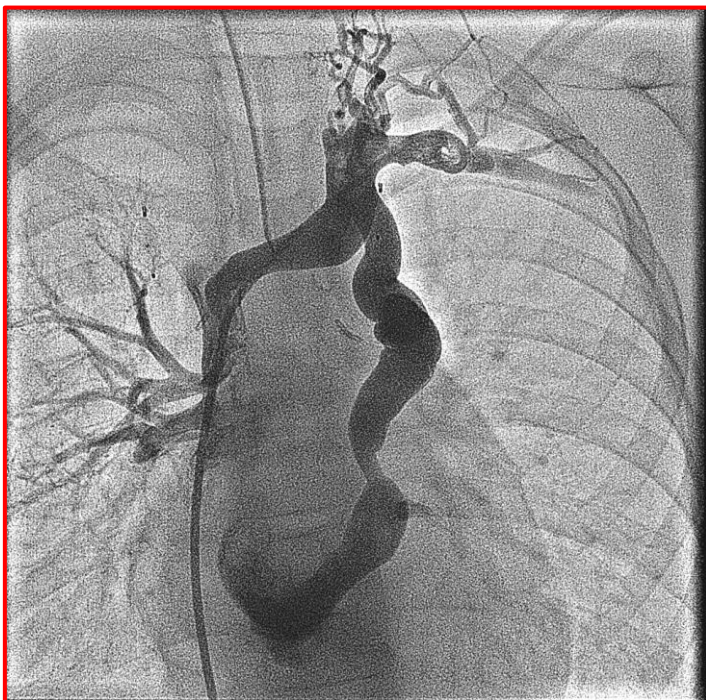


Figura 8. Imagen en la que se objetiva una Vena cava superior izquierda persistente drenando a seno coronario.

1.4.4 Fracaso del Fontan.

Existen casos de pacientes en los que, a pesar de contar con una situación hemodinámica en principio favorable para la cirugía de Fontan, existe una intolerancia a la circulación univentricular tras la cirugía, lo que obliga a instalar asistencias ventriculares, desmontar el Fontan, e incluso derivar para inclusión en lista de trasplante cardiaco. En los casos en los que se da esta circunstancia, la mortalidad aumenta drásticamente hasta situarse por encima del 50%(40, 41).

Al hablar de los casos de fracaso de Fontan se tiene en cuenta habitualmente aquellos pacientes que fallecen o entran en lista de trasplante cardiaco si bien es necesario considerar también como tal, un amplio abanico de situaciones en las que la calidad de vida del paciente se ve mermada(35, 42): Pacientes con intolerancia al ejercicio como resultado de un bajo gasto cardiaco, cianosis persistente, eventos tromboembólicos(43, 44)...

1.5 Intervencionismo percutáneo como soporte en los diferentes estadios de la derivación cavopulmonar.

1.5.1 Etapa neonatal.

En etapas neonatales el objetivo que se persigue con los procedimientos percutáneos es la estabilización clínica y hemodinámica del niño que permita llegar en aceptables condiciones a la cirugía de paliación neonatal(45, 46).

En este escenario podemos encontrar casos en los que se hace necesario un aumento de la mezcla por desaturación significativa al nacimiento, En estos pacientes la

realización de una atrioseptostomía de Rashkind puede solventar la situación crítica en las primeras horas de vida(47, 48).

En otro subgrupo de pacientes lo que condiciona la gravedad en las primeras horas tras el nacimiento es la presencia de isquemia pulmonar debido, por lo general a alteraciones en el tracto de salida hacia la arteria pulmonar. En estas circunstancias el flujo que llega a las arterias pulmonares suele depender del flujo del ductus, por lo que se hace imprescindible asegurar el mantenimiento del mismo mediante la implantación de un stent(49) permitiendo en ocasiones, incluso, evitar la realización de una fístula quirúrgica(50). En algún paciente resulta posible restablecer el flujo por la vía normal a través de la dilatación percutánea de la válvula pulmonar(51).

1.5.2 Precirugía de Glenn.

En la etapa pre-Glenn, las intervenciones percutáneas pueden ir dirigidas a suplementar los resultados obtenidos con las intervenciones quirúrgicas paliativas o bien a actuar sobre anomalías asociadas con el fin de simplificar una posterior cirugía correctora(25).

1.5.3 Pre Fontan.

Antes de la cirugía de Fontan la mayor parte de los procedimientos estarán dirigidos a mejorar las condiciones hemodinámicas de cara a la derivación cavopulmonar completa, sin embargo también en esta fase de la corrección fisiológica nos podemos encontrar problemas añadidos que pueden solventarse de forma percutánea, como el compromiso de flujo hacia las arterias pulmonares.

1.5.4 Post-Fontan

En cuanto a los procedimientos realizados en el seguimiento tras la cirugía de Fontan, se trata de un grupo de intervenciones más heterogéneo. Si bien en un número importante de casos se dirigen a disminuir el grado de cianosis (bien por cortocircuito a través de una fenestración dejada en el conducto de Fontan o bien a través del cierre de venas que drenan en última instancia al ventrículo sistémico), también se han llevado a cabo otros procedimientos como la implantación de stent en conducto estenótico a nivel de la anastomosis entre el túnel de Fontan y la vena cava inferior o el implante de stent en ramas pulmonares.

2. Justificación, Hipótesis y Objetivos.

2. Justificación, hipótesis y objetivos.

En los últimos años, de forma paralela al desarrollo de la cirugía en las cardiopatías congénitas complejas, y en especial a las cardiopatías con fisiología de ventrículo único, se ha producido un importante desarrollo de las técnicas percutáneas, enfocado a mantener dicha circulación en condiciones óptimas y a solventar los problemas que se puedan ir surgiendo mediante procedimientos lo menos agresivos posible.

Hemos formulado la hipótesis, que la utilización de los procedimientos percutáneos asociados a las nuevas estrategias quirúrgicas en los diferentes estadios de la derivación cavopulmonar podrían mejorar la evolución clínica de estos pacientes tan complejos.

Por tanto, el objetivo de nuestro estudio es analizar los resultados de los diferentes procedimientos percutáneos llevados a cabo en una cohorte de pacientes sometidos a cirugía de derivación cavopulmonar total por etapas.

Procedimientos dirigidos al aumento de la mezcla

Procedimientos dirigidos al aumento del flujo pulmonar:

Stent en ductus.

Stent y angioplastia en ramas pulmonares.

Cierre de fístulas sistémico-pulmonares.

Cierre de fístulas venovenosas.

Cierre de fenestración en Fontan.

Stent en conducto de Fontan.

Como objetivos secundarios nos plantearemos analizar la supervivencia global de estos pacientes, tratados con las últimas estrategias quirúrgicas, suplementadas con un intervencionismo percutáneo activo, así como identificar las complicaciones inmediatas y tardías derivadas de estos procedimientos.

3. Material y métodos.

3. Material y métodos.

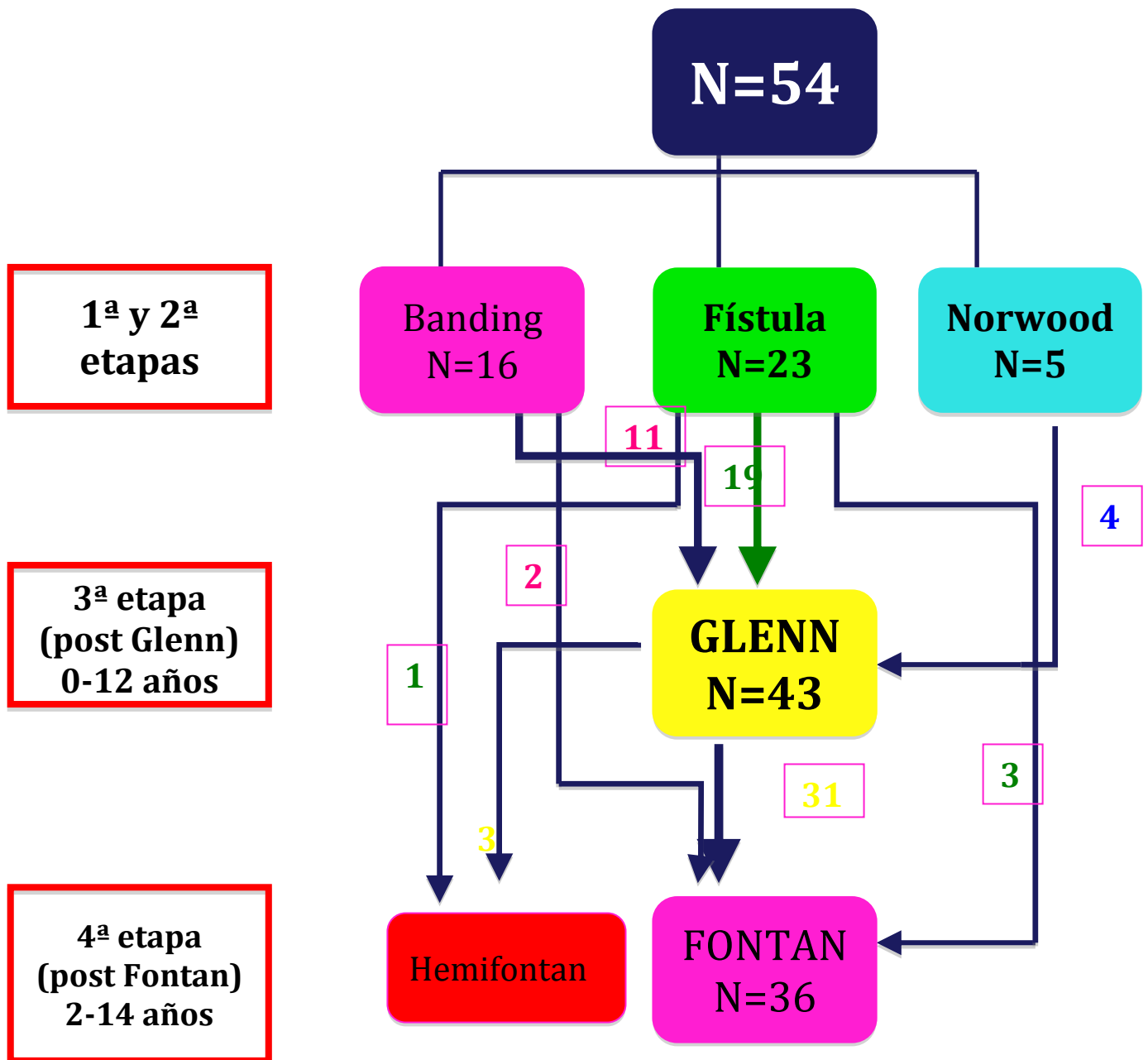


Figura 9 Flujo de pacientes de acuerdo con las técnicas quirúrgicas practicadas.

3.1. Diseño y población de estudio.

Analizamos 54 pacientes con fisiología de ventrículo único dirigidos a cirugía de derivación cavopulmonar, a los que se han realizado procedimientos percutáneos a lo largo de su evolución (Figura 9).

Los procedimientos se realizaron desde Diciembre de 1984 a Noviembre de 2013.

Para el análisis se han considerado diferentes momentos de actuación:

- En un primer momento, en el periodo neonatal, antes de que se lleve a cabo ningún tipo de cirugía (primera).
- En una segunda etapa, en pacientes a los que se ha realizado una cirugía paliativa, antes de que se lleve a cabo la derivación cavopulmonar de Glenn.
- En una tercera etapa, en pacientes a los que ya se ha realizado cirugía de Glenn, antes de que se realice la derivación cavopulmonar total o cirugía de Fontan.
- En último lugar tras la cirugía de Fontan, bien para solventar complicaciones que se han detectado en el seguimiento o bien de forma programada como complemento a una cirugía en la que se han podido introducir variantes para minimizar el riesgo en casos seleccionados (4ª etapa).

Dada la heterogeneidad de la patología de los pacientes en estudio los hemos clasificado en 3 grandes grupos:

- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.
- Pacientes en los que predomina la isquemia pulmonar.
- Pacientes con predominio de hiperaflujo pulmonar.

3.2 Estudio hemodinámico y angiográfico.

El estudio hemodinámico y angiográfico varió en función de la edad del paciente, de la fase de la cirugía en la que se encontraba y del tipo de procedimiento que se iba a realizar.

3.3 Procedimientos terapéuticos.

3.3.1 Procedimientos dirigidos al aumento de mezcla.

En este subgrupo englobamos los procedimientos de Rashkind. Estos procedimientos se reservan para pacientes en los que la desaturación ocasiona un compromiso que hace necesaria la intervención antes de la cirugía.

Bajo anestesia general, se canalizan accesos vasculares femorales arterial 4F (para monitorización de presiones arteriales) y venoso 7 F para la introducción del balón de Rashkind. A través de vena cava inferior se llega a aurícula derecha, de ahí a través del septo a la aurícula izquierda, donde se procede al inflado del balón del Rashkind. Posteriormente se realiza la tracción en posteroanterior. El grado de mezcla se evalúa, además de por los datos indirectos obtenidos de los cambios de la saturación arterial de oxígeno, mediante la comprobación del tamaño de la comunicación interauricular, monitorizada durante el procedimiento por ecocardiograma bidimensional.

3.3.2 Procedimientos dirigidos al aumento en el flujo pulmonar.

En este sentido podemos realizar dos tipos de procedimientos, ambos realizados bajo anestesia general.

Por un lado encontraríamos aquellos en los que se aumenta el flujo a la arteria pulmonar a través de la vía normal, bien sea mediante la dilatación de la válvula pulmonar o bien mediante la dilatación de ramas pulmonares o implante de stent en las mismas (Figura 10).

En el otro subgrupo encontraríamos aquellos en los que se lleva a cabo una intervención para asegurar el flujo a través de vías suplementaria como el ductus.

En el caso de la valvuloplastia pulmonar es necesario la medida previa del anillo, que puede obtenerse bien mediante ecografía transtorácica o bien mediante tomografía computerizada, para no sobrepasar el diámetro del mismo a fin de evitar una insuficiencia pulmonar que pudiera ser mal tolerada.

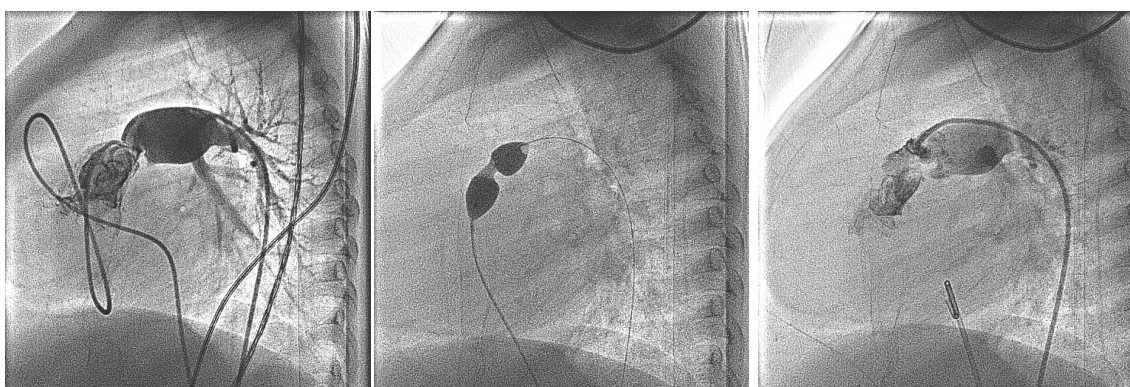


Figura 10. 1) Inyección simultánea en arteria pulmonar y en tracto de salida de ventrículo derecho. 2) Valvuloplastia pulmonar. 3) Inyección en tracto de salida de VD, donde se objetiva una IP leve

Los procedimientos dirigidos a resolver estenosis en ramas se monitorizaron introduciendo un catéter 5 F a través de arteria femoral hasta aorta descendente. Para el abordaje terapéutico se introduce catéter guía 6F a través de vena femoral, llegando hasta el tronco de la arteria pulmonar a través de la aurícula derecha y el ventrículo derecho. Sobre guía coronaria se avanza stent del diámetro previamente seleccionado, para el que se habrá tenido en cuenta el diámetro pre y postestenótico valorados por la angiografía basal o bien por angiotomografía coronaria

En cuanto al mantenimiento a través del ductus, la técnica llevada a cabo es la implantación de un stent coronario.

En éste caso, la canalización de una vía venosa femoral sirve para la monitorización de presiones pulmonares y por el contrario la vía arterial femoral se empleará para la implantación del stent vía retrógrada (Figura 11). Los introductores utilizados en este caso son 5F para el acceso venoso y 5F para el acceso femoral.

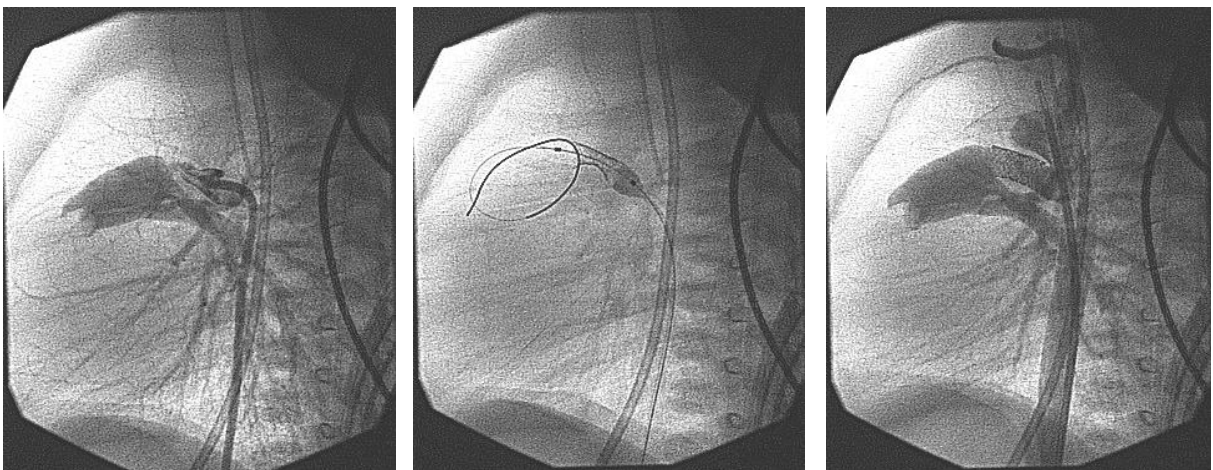


Figura 11. Se realiza abordaje de forma retrógrada desde la aorta, posteriormente se procede al paso de una guía coronaria y sobre esta se implanta el stent

3.3.3 Cierre de fístulas sistémicopulmonares.

En los procedimientos dirigidos al cierre de fístulas sistémico-pulmonares, se canalizan vías arterial y venosa. Se realiza aortografía en posteroanterior con Pigtail 5F. Con catéter guía 5F mamario o Judking derecho se realizan inyecciones selectivas en las colaterales sistémicopulmonares para la embolización.

Para el cierre de las fístulas se emplearon tapones vasculares de Amplatzer (AGA Medical corp Golden Valley, Minnessota), que son dispositivos autoexpandibles, de morfología cilíndrica, contruidos con una malla de nitinol que, una vez expandidos alcanzan un diámetro de va de 4 a 16 mm. Una vez identificada la conexión se introduce una guía coronaria en la malformación y a través de la misma se avanza el catéter dentro del vaso (Figura 12). A través de este catéter guía se introdujeron ocluidores vasculares de amplatz seleccionados de acuerdo con el tamaño del vaso. Para asegurar la buena estabilidad tras la suelta, los ocluidores tenían un diámetro entre un 30 y un 50% mayor que el vaso a ocluir.



Figura 12. A: Amplatz en colateral sistémico-pulmonar en la que se muestra la ausencia de paso de contraste. B: Inyección selectica en colateral sistémico-pulmonar

3.3.4 Cierre de fenestración.

Se realizaron los procedimientos con anestesia general, se canalizó una vía arterial (4 Fr) para monitorización y una vía venosa (femoral 6, 7 u 8 Fr) para el abordaje terapéutico. La monitorización del procedimiento se llevó a cabo con ecocardiograma transesofágico o con ecocardiograma intracardiaco (ACUNAV). Tras el procedimiento, el régimen terapéutico fue heparina de bajo peso molecular, ácido acetilsalicílico al menos 6 meses y profilaxis de endocarditis con cefuroxima-axetilo 1 semana (Figura 13).

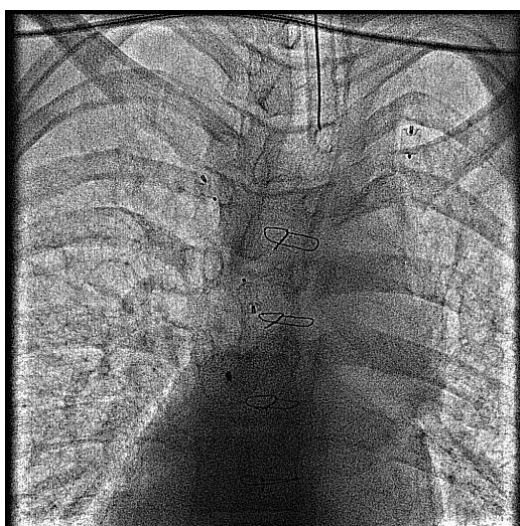


Figura 13. Dispositivo de cierre de FOP de 18 mm en fenestración de túnel de Fontan

3.3.5 Cierre de fístulas venovenosas.

Se realizaron los procedimientos con anestesia general. En todos los casos se canalizó una vía arterial femoral 6 F para la monitorización de la PA y una vía venosa, yugular o femoral para el abordaje terapéutico.

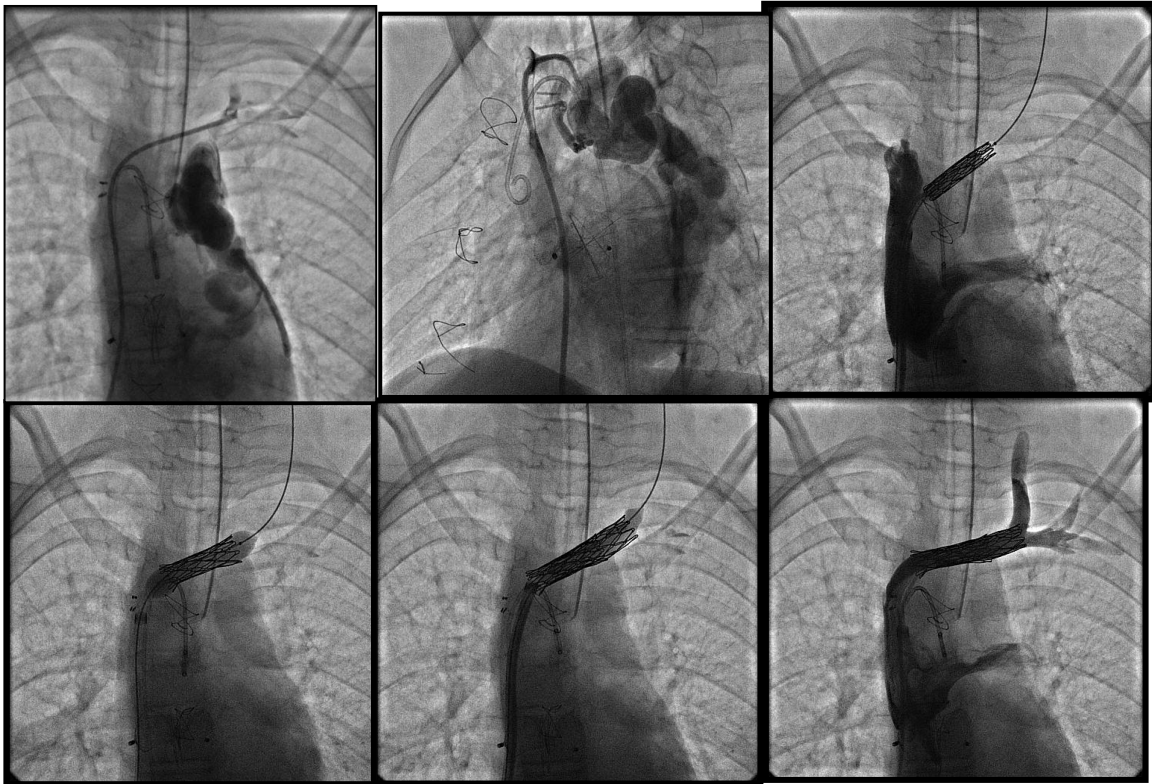


Figura 14. A y B: Inyección en la que se muestra paso a través de vena cava superior izquierda dilatada y tortuosa. C: Posicionamiento de stent a través de guía en la vena innominada. D y E: Dilatación de stent mediante inflado de balón. F: Angiografía final que muestra la ausencia de paso de contraste a la vena cava superior izquierda.

Se realizaron angiografías basales en PA, en todos los casos, buscando comunicaciones veno-venosas entre el territorio de ácidos o hemiacidos y la circulación de Fontan. Posteriormente, se seleccionó el tamaño del dispositivo en función del tamaño de la fistula por angiografía, siempre entre un 30 y un 50% mayor que la misma a fin de asegurar una completa oclusión. A través de cateter guía y sobre una guía coronaria se implantaron los dispositivos, realizándose una nueva angiografía tras la suelta para comprobar el sellado de la fistula y la correcta situación del dispositivo (Figura 14).

En el caso del stent cubierto, se diseñó el mismo ajustándonos a la medida de la vena innominada, previamente valorada mediante tomografía computerizada), de

manera que se ajustara al calibre de la misma, ocluyendo completamente la salida de la vena cava superior izquierda que, de esta forma queda excluida de la circulación.

3.3.6 Resolución de estenosis en el túnel de Fontan.

En cuanto a la existencia de una estenosis en el túnel de Fontan, la presencia de la misma se evidenció mediante cateterismo realizado en el contexto de enteropatía pierdeproteínas.

Los accesos vasculares canalizados fueron una vía arterial femoral 5F y vena femoral 13F.

Se realizó una angiografía basal en posteroanterior a nivel de vena cava inferior. El diámetro del dispositivo a implantar se seleccionó en base al diámetro de referencia de vena cava inferior y conducto de Fontan intracardiaco.

3.4 Estudio de seguimiento.

Los pacientes fueron seguidos en consultas externas de cardiología, inicialmente el seguimiento se realizó cada 6 meses, posteriormente la periodicidad de las visitas fue variando en función de la situación clínica del paciente.

3.5 Estudio estadístico.

Las variables cualitativas se expresaron como porcentajes además de en términos absolutos. Las variables cuantitativas se expresaron como media \pm desviación típica para variables que siguen una distribución normal. Para comprobar la hipótesis de

normalidad de las distribuciones de variables cuantitativas se utilizó el test de Kolmogorov-Smirnov.

Para comparación de variables de datos apareados se utilizó la t de student para datos apareados.

Se consideró estadísticamente significativo un valor de $p < 0.05$ (bilateral).

Para el análisis de la supervivencia total y de la supervivencia libre de IP de los pacientes, se utilizó el método de Kaplan-Meier.

El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa SPSS PASW Statistics 15.0 package (SPSS Inc., Chicago, Illinois, Estados Unidos).

4. Resultados.

4. Resultados.

4.1 Características basales de los pacientes.

Analizamos un total de 54 pacientes, nacidos entre Diciembre de 1984 y Abril de 2009, con cardiopatías congénitas complejas, derivados para la corrección de Fontan que en diferentes estadios de su evolución han precisado la realización de un procedimiento percutáneo. Se objetiva un predominio de morfología izquierda (31 pacientes, 57,4%), siendo en este grupo más numerosos los casos de isquemia (27 pacientes, 50%) (Tablas 1 y 2).

Corazón sistémico

		Derecho	Izquierdo	Indeterminado
Cardiopatía	SCIH	6	0	0
	Isquemia	4	27	2
	Hiperaflujo	9	4	2

Tabla 1. Corazón sistémico según morfología.

Sexo	Mujer	26	48,1%
	Varón	28	51,9%
Morfología	Derecha	19	35,2%
	Izquierda	31	57,4%
	Indeterminada	4	7,4%
Fisiología	Hiperaflujo	15	27,8%
	Isquemia	32	59,3%
	SCIH	7	13%

Tabla 2. Corazón sistémico según fisiología.

4.2 Resultados inmediatos de la cirugía.

En 42 pacientes se completó la cirugía de derivación cavopulmonar (77,8%), aunque en cuatro de ellos fue realizada finalmente una corrección de hemifontan (7,4%), por aceptable tamaño de la cavidad ventricular. De los pacientes restantes 3 (5,6%) fueron desestimados para la cirugía de Fontan por presiones inaceptables en el circuito.

En 3 (5,6%) pacientes se produjo un fracaso del Fontan, siendo posible en dos de ellos el desmontaje del mismo y produciéndose la muerte en el tercer paciente.

En 9 (16,7%) pacientes se produjo la muerte antes de que fuera posible la realización de la corrección completa. El paciente restante se encuentra aún en situación de Glenn (Tablas 3 y 4).

Sexo	Morfología	Fisiología	Situación	Edad	Causa
Mujer	Izquierdo	Isquemia	Fontan	17	Post- Trasplante
Mujer	Izquierdo	Hiperaflujo	Fontan	11	Postoperatorio Fontan
Varón	Izquierdo	Hiperaflujo	Preglenn	3	Postoperatorio Banding
Varón	Derecho	Hiperaflujo	Preglenn	0.25	Post Banding
Varón	Derecho	SCIH	PreGlenn	0.25	Post Norwood
Varón	Derecho	SCIH	Preglenn	0.5	Post Norwood
Varón	Derecho	SCIH	Glenn	4	Post-trasplante
Varón	Izquierdo	Isquemia	Fontan	7	Postoperatorio Fontan
Mujer	Izquierdo	Hiperaflujo	Fontan	4	Postoperatorio Fontan
Varon	Izquierdo	Isquemia	Glenn	1	Postoperatorio Glenn
Varón	Izquierdo	Isquemia	Glenn	1	Postoperatorio Glenn
Varón	Izquierdo	Isquemia	Fontan	9	Postoperatorio Fontan
Mujer	Izquierdo	Isquemia	Glenn	6	Postoperatorio Glenn
Varón	Indeterminada	VU	Preglenn	2	Cirugía de Glenn
Mujer	Izquierdo	Isquemia	Glenn	2	Cirugía de Glenn

Tabla 3. Situación de los pacientes fallecidos

Sexo	Mujer	5	33,3%
	Varón	10	66,7%
Morfología	Derecha	4	26,7%
	Izquierda	10	66,7%
	Indeterminada	1	6,7%
Fisiología	Hiperaflujo	4	26,7%
	Isquemia	7	46,7%
	SCIH	4	26,7%
Situación	Fontan	5	33,3%
	Glenn	5	33,3%
	Preglenn	5	33,3%
Grupo de edad	≤1 año	3	20%
	> 1 año	12	80%

Tabla 4. Resumen de los pacientes fallecidos.

4.3 Resultados de los procedimientos terapéuticos:

4.3.1. Procedimientos dirigidos al aumento de Mezcla:

La atrioseptostomía de Rashkind fue llevada a cabo en 3 pacientes, todos ellos en la etapa neonatal. No se registraron muertes ni complicaciones mayores durante los procedimientos.

En cuanto al ventrículo sistémico, en 2 casos era morfológicamente izquierdo y en uno derecho.

No hubo complicaciones ni se registró mortalidad en estos 3 procedimientos (Tabla 5).

	Género	Edad (días)	Patología de base	Saturación basal	Saturación final
Paciente1	Varón	1 día	APSI Ductus	70%	86%
Paciente 2	Varón		APSI	80%	93%
Paciente 3	Varón	19 días	DSVD + DTGA	76%	85%

Tabla 5. Características de los pacientes sometidos a procedimiento de Rashkind. APSI: Atresia Pulmonar con septo íntegro. DSVD: Doble salidad de ventrículo derecho. DTGA: D-trasposición de grandes arterias.

4.3.2. Procedimientos dirigidos al aumento del flujo pulmonar:

En cuanto a los procedimientos dirigidos al aumento del flujo pulmonar, están presentes en todas las etapas de la cirugía de derivación.

En la primera etapa identificamos 2 casos, a los que se implantó un stent en Ductus, como medida dirigida a aumentar el flujo pulmonar.

En estos dos pacientes fue necesaria la realización de una fístula quirúrgica posteriormente.

En un paciente la intervención se llevó a cabo de forma programada, mientras que en el otro paciente, tras la realización del procedimiento se detectó una clara disminución del soplo junto con una hipoxemia progresiva a pesar de la administración de prostaglandinas por lo que, ante la sospecha de cierre del ductus, fue necesaria la realización de una fístula urgente.

En la segunda etapa realizamos cuatro procedimientos.

En dos de ellos ya se había llevado a cabo previamente una intervención quirúrgica consistente en la realización de una fístula sistémico-pulmonar. En uno de ellos se llevó a cabo una permeabilización de una válvula pulmonar atrésica y, como medida adicional angioplastia de ductus. El otro caso consistió en una implantación de stent en ductus.

En los 2 casos restantes, no se había realizado ningún procedimiento quirúrgico ni percutáneo y la intervención llevada a cabo, que en los dos casos fue la implantación de un stent en ductus, fue suficiente para el mantenimiento del paciente hasta la realización de la cirugía de Glenn

Entre el Glenn y el Fontan (tercera etapa) realizamos un nuevo caso, en el que se llevó a cabo la angioplastia de una rama pulmonar que había quedado estenótica tras la

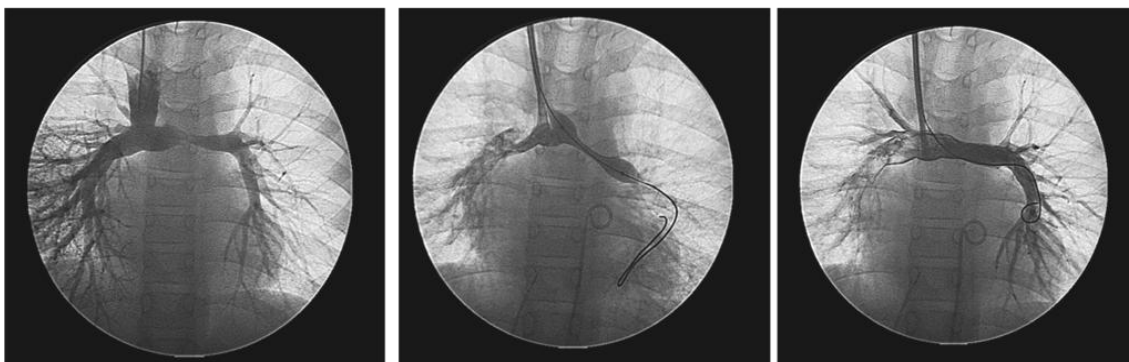
migración de un banding. Siendo este paciente el único de éste subgrupo en el que existía de forma basal, predominio de la clínica de hiperaflujo (Figura 16).

Por último, incluimos un paciente en el que se realizó tras la cirugía de Fontan (cuarta etapa), la implantación de un stent en una rama pulmonar (Figura 15, Tabla 6).

Etapa	Procedimiento	Genero	Edad	Patología basal	Morfología a VU
1ª etapa	Stent Ductus	Mujer	0	Pseudotruncus	Izquierdo
	Stent Ductus	Mujer	0	APSI	Izquierdo
2ª Etapa	VTP+APTC Ductus	Mujer	6 años	APSI	Izquierdo
	Stent Ductus	Mujer	6 días	Atresia tricúspide	Izquierdo
	Stent en Ductus	Mujer	0	AP+AM+LTGA	Izquierdo
	APTC pulmonar	Mujer	0	APSI+CIA	Izquierdo
3ª Etapa	APTC pulmonar (migración banding)	Mujer	4 años	Atresia tricúspide + CIA + CIV	Izquierdo
4ª Etapa	Stent pulmonar	Varón		SCIH	Derecho

Tabla 6. Pacientes con procedimientos dirigidos a aumentar el flujo pulmonar. VU: Ventrículo único. APSI: Atresia pulmonar con septo íntegro. VTP: Valvuloplastia pulmonar. AP: atresia pulmonar. AM: Atresia mitral. LTGA: L-trasposición de grandes arterias. APTC: Angioplastia. CIA: Comunicación interauricular. CIV: Comunicación interventricular. SCIH: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Figura 15 Implantación de stent en rama pulmonar.



A: Angiografía basal que muestra la estenosis a nivel de la ramapulmonar izquierda. B: Paso de la guía e inflado del balón sobre el que va montado el stent. C: Angiografía final tras la suelta del stent en la que se observa una ausencia de estenosis residual.

Del total de pacientes con isquemia pulmonar (31), en 7 casos se ha realizado un procedimiento percutáneo dirigido al aumento del flujo. Esto supone un 22,6% del total de pacientes con isquemia y el 13% de la serie global.

Todos los procedimientos fueron llevados a cabo sin complicaciones.

El caso restante se llevó a cabo en un paciente que basalmente presentaba una fisiología de hiperaflujo pulmonar pero en el que tras la realización de un banding, una rama pulmonar había quedado estenótica.

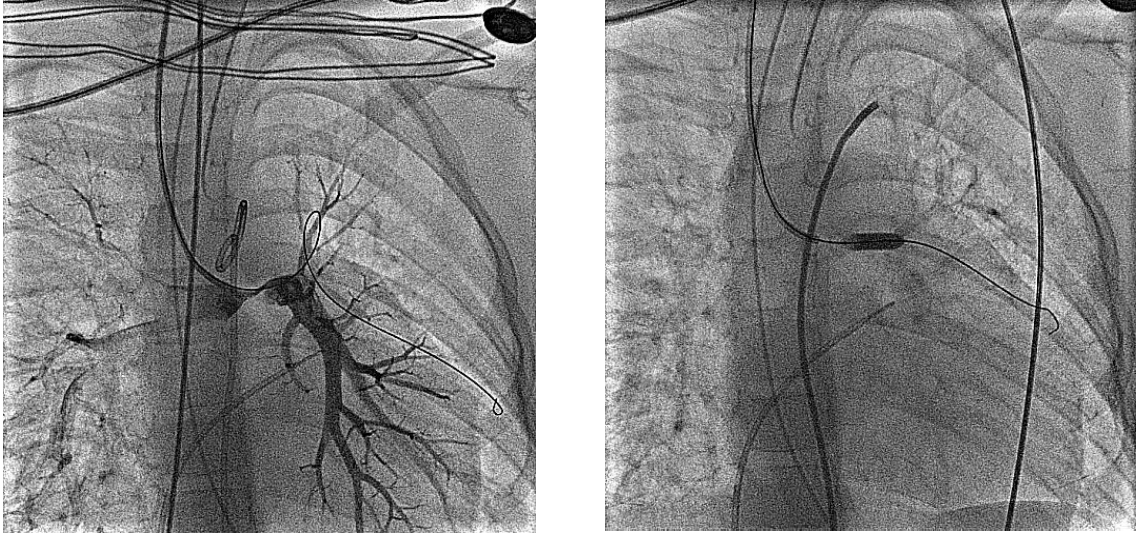


Figura 16 A: Inyección de contraste en arteria pulmonar que muestra estenosis crítica. B: Dilatación con balón de la arteria pulmonar.

4.3.3 Cierre de fístulas sistémicopulmonares:

En este subgrupo se engloban aquellos pacientes en los que se realizó un procedimiento dirigido a optimizar las presiones tras la cirugía de Glenn, con el fin de disminuir el riesgo de fallo de Fontan tras la cirugía de derivación total.

Se llevaron a cabo en un total de 21 pacientes (38,9%), con cierre de 52 colaterales sistémico pulmonares.

En todos los casos se emplearon para el sellado de las fístulas dispositivos de Amplatz.

La descripción detallada de los dispositivos empleados según los pacientes se describe en la tabla 7.

Género	Edad	VU	Patología	Disp	Vaso cerrado	PAP pre	PAP post
Masc	4	Dcho	SCIH	5/6 mm	2 fist mamaria	16	15
Masc	5	Dcho	SCIH	4/8 mm	2 fist mamaria	14	12
Masc	5	Izqdo	AT+EP+DTGA	4 mm	1 fiss	10	
Masc	8	Izqdo	AT+EP	4/6 mm	Fís mamar+ Fist A	11	10
Masc	7	Izqdo	VU+EP	4 mm	Fist mamaria	10	
Fem	11	Dcho	Criss-Cross	4/6 mm	Mamaria+TBCE	19	19
Fem	7	Izqdo	VU+DTGA	4+4+6+6	3 mamar+ TBCE	16	11
Masc	10	Izqdo	APSI	6+6+8	MamariaX2+ TBCE	15	
Masc	9	Izqu	VU+ AP+ VCSI	4+6	Mamaria + TBCE	13	
Masc	9	Izqui	VU+LTGA	6+6+8	FisX3		8
Fem	5	Dcho	DSVD+CIV+EP	4+8+8+4	Mamariax3 + TBCE		13
Masc	7	Izqdo	DSVD+CIV+EP	4+6+6+8+ 2xductus	6 col	11	
Masc	8	Izqdo	AT+AP	4+4	1 fist	15	
Fem	7	Izqdo	APSI	6	Físt mamaria	14	-
Fem	13	Izqdo.	AT+AP+DTGA	15	Fist MI		
Masc	6	Dcho	VUDS+DE+DTGA	14+10	Hemiác+PF	21	21
Masc	6	Dcho	DSVD+DTGA	6+4+4	Mamar+DTGAx2	13	8

Fem	6	Dcho	VU+DTGA+EM	6+6+4+4+4	MamariaX2+TBCE + Interc	16	10
Fem	5		VU+DTGA	4+6	MamariaX2	14	13
Masc	5	Dcho	DSVD+AM+CoAo	5+8+4	MamariaX2+TBCE		
Fem	6	Dcho	AT+CIV+LTGA	4	Mamaria	18	18

Tabla 7. Características de los pacientes con cierre de fistulas sistémico-pulmonares.

Masc: Masculino. Fem: Femenino. Dcho: Derecho. Izqdo: Izquierdo. Fist: Fístula. AT: Atresia tricuspídea. EP: Estenosis pulmonar. AP: Atresia pulmonar. DTGA: D-trasposición de grandes arterias. LTGA: L-trasposición de grandes arterias. VU: Ventrículo único.

APSI: Atresia pulmonar con septo íntegro. TBCE: Tronco tirobicérvicoescapular. VCSI: Vena cava superior izquierda. DSVD: Doble salida de ventrículo derecho. VU+DE: Ventrículo único de doble salida + doble entrada. EM: Estenosis mitral. AM: Atresia mitral. CoAo: Coartación aórtica. CIV: Comunicación interventricular.

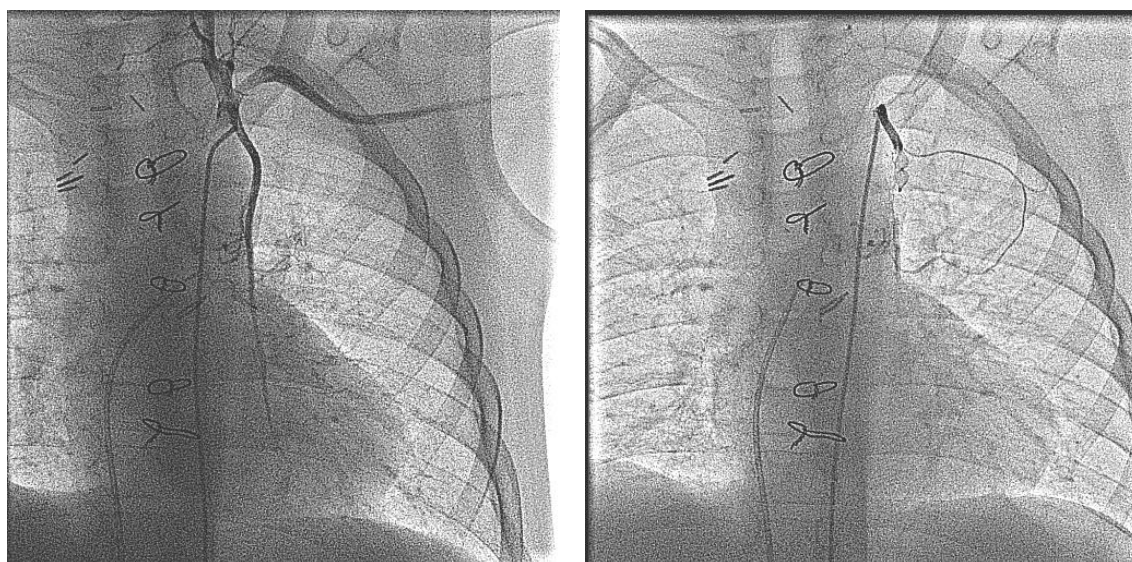


Figura 17 A) Inyección basal en la que se objetiva una colateral de mamaria izquierda. Oclusión de MI mediante un dispositivo Amplatzer Vascular Plug

4.3.4 *Cierre de fenestración del conducto de Fontan:*

En este grupo, todos los procedimientos se llevaron a cabo tras completar la derivación cavopulmonar (4ª etapa).

Incluimos 14 pacientes, en todos los casos se llevó a cabo una monitorización intraprocedimiento que en 9 pacientes fue por ecocardiograma transesofágico y en 5 pacientes por ecocardiograma intracardiaco.

En todos los casos se utilizaron ocluidores de Amplatz, eligiendo el tipo de dispositivo de acuerdo con la anatomía postquirúrgica que se valoró mediante angiografía por TC previa al procedimiento. La TC sirvió además para ubicar la posición de la fenestración y elegir la proyección más adecuada para visualizar el defecto, cortándolo perpendicularmente a su eje mayor. Una vez en cateterismo se realizó la inyección de contraste y se estimó el diámetro máximo de la fenestración, de acuerdo con la calibración marcada con el catéter. La tomografía computerizada y el ecocardiograma transesofágico completaron estas mediciones y ayudaron a la mejor selección del dispositivo. Además del diámetro máximo del defecto, se tuvo en cuenta la distancia entre la cavidad auricular y el borde interno del conducto. Dependiendo de esta anatomía se seleccionó el tipo de ocluidor de Amplatz. El de foramen oval permeable para las oclusiones más estrechas y los ocluidores de comunicación interventricular y Ductus para las más anchas. En 10 casos se utilizó un dispositivo de cierre de foramen oval permeable) 18 mm en 9 pacientes y de 25 mm de diámetro en un paciente). EN 2 pacientes se eligió un dispositivo de cierre de comunicación interventricular muscular muscular y en otro paciente un dispositivo de cierre de Ductus.

La saturación de O₂ aumentó de manera significativa tras el cierre de la fenestración ($89\pm 3,6$ frente a $96\pm 2,0$, $p<0,01$) sin que se evidenciara un incremento significativo de la presión en la arteria pulmonar ($17\pm 3,6$ frente a $17,2\pm 3,9$). No se registraron complicaciones mayores durante los procedimientos ni se registró mortalidad en el seguimiento.



Figura 18 A: Paso de contraste a través de fenestración. B: Implante de dispositivo de cierre de foramen oval permeable.

Enf base	Edad (Años)	Peso (Kg)	Talla (Cm)	Sat basal	Sat final	PAP basal	PAP final	PAo basal	PAo final	Diámetro defecto	Dispositivo	CF basal	CF final
APSI	8	17	123	87	99	11	12	96/47 (66)	97/44 (66)	5 mm	CIV 10 mm	II	I
AP+AT	15	50	160	93	96	14	15	97/60 (73)	95/59 (72)	3 mm	FOP 18 mm	I	I
AT+DTGA	8	23	125	88	95	18	18	92/62 (76)	86/53 (67)	3 mm	FOP 18 mm	II	I
AT	12	38	145	91	97	14	14	102/58 (73)	88/57 (67)	4 mm	FOP 18 mm	I	I
VIH	5	16	102	85	98	16	15	88/57 (67)	95/44 (59)	8 mm	CIV 12 mm	I	I
APSI	10	32	136	92	98	22	22	101/52 (68)	99/52 (70)	5	FOP 18 mm	I	I
AT+EP	15	50	157	90	97	15	15	88/57 (67)	90/59 (71)	4.5 mm	FOP 18 mm	II	II
AT	11	33	137	93	97	23	24	90/60 (70)	87/60 (70)	4 mm	FOP 18 mm	I	I
AT+EP	11	43	140	89	95	15	15	96/52 (70)	96/51 (69)	3.7 mm	FOP 18 mm	I	I
VU	17	53	157	90	98	21	23	108/73 (89)	102/70 (89)	3.3 mm	CIA cribiforme	III	III
DSVD+CIV	9	21	115	87	94	16	15	99/54 (69)	100/54 (69)	3 mm	Oclusor DUctus	I	I
AT+CIV+DTGA	7	22	117	90	96	15	15	110/80 (95)	86/56 (67)	2 mm	FOP 25 mm	I	I
AT+EP	9	24	122	80	92	21	21	96/61 (67)	90/56 (72)	4 mm	FOP 18 mm	II	I

Tabla 8: Pacientes sometidos a cierre percutáneo de fenestración tras la cirugía de Fontan. APSI: Atresia pulmonar con septo íntegro. AP: Atresia pulmonar. AT: Atresia tricuspídea. DTGA: D-trasposición de grandes arterias. VIH: Ventrículo izquierdo hipoplásico. EP: Estenosis Pulmonar. VU: ventrículo único. DSVD: Doble salida de ventrículo derecho. CIV: Comunicación interventricular. Sat: Saturación; PAP: Presión en arteria pulmonar. Pao: Presión en aorta. CF: Clase funcional. FOP: Foramen oval permeable. CIA: Comunicación interauricular.

4.3.5 Cierre de fístulas venovenosas:

En este apartado también incluimos 2 subgrupos. En el primero de ellos analizamos pacientes en los que las fístulas venovenosas existentes provocan robo del circuito de Fontan dando lugar a una situación hiperdinámica con la consiguiente sobrecarga del ventrículo sistémico.

En este grupo también incluimos a tres pacientes. En los tres casos la patología de base era un ventrículo único. En dos de los casos el paciente se encontraba en situación

de Glenn y el paciente restante en situación de Fontan. Ningún paciente había sido sometido previamente a ningún tipo de procedimiento percutáneo (Tabla 9).

Género	Edad (años)	Patología	Vaso cerrado	CF	Sat basal	Sat final	PCF basal	
Varón	9	VU+AP+ VCSI	Hemiácigos	II	84		13	Amplaz vascular plug 7 mm.
Varón		VU situación de Glenn.	Hemiácigos + vena pericárdico- frénica a vena pulmonar					Amplaz vascular plug 7 mm. Amplaz vascular plug 10 mm
Mujer	23	VU	Fístula de vena pericárdico- frénica a vena pulmonar	III	94	94	10 11	Amplaz vascular plug 7 mmX2.

Tabla 9. Pacientes sometidos a cierre de fístulas venovenosas.

VU: Ventrículo único. AP: Atresia pulmonar. VCSI: Vena cava superior izquierda. CF: Clase funcional. Sat: Saturación. PCF: Pesiión en el circuito de Fontan.

En el segundo subgrupo identificamos a tres pacientes en los que se llevó a cabo el cierre de una vena cava superior izquierda persistente, que de una u otra forma drena a la circulación sistémica.

En cuanto a la patología de base, se trataba de una caso de atresia tricuspidea con estenosis pulmonar, un ventrículo único de doble salida y doble entrada con vasos en trasposición y una doble salida de ventrículo derecho con vasos en D-trasposición y comunicación interventricular no relacionada.

En los tres casos los pacientes se encontraban en situación de Fontan y habían sido sometidos a algún procedimiento previo de forma percutánea.

En el primer paciente el procedimiento consistió en cierre de fenestración en 2 pasos mediante el implante de un dispositivo Sideris en primer lugar y posteriormente en un dispositivo de Amplatz.

Por desaturación progresiva se realiza cateterismo cardiaco donde se evidencia mínimo paso residual a través de la fenestración del conducto de Fontan así como la presencia de una vena cava superior izquierda que se origina en la vena innominada y drena en la aurícula izquierda. Se miden saturaciones basales en circulación sistémica de 85%. Las presiones medidas en el conducto de Fontan fueron de 9 mmHg. Tras oclusión provisional con balón no se detectó incremento en las presiones del Fontan por lo que se decidió implantar a nivel de la vena innominada y cubriendo el origen de la vena cava superior izquierda 2 stents Numed cubiertos solapados de 34 y 39 mm respectivamente que se expandieron con balón de 40 mm de diámetro. Tras la suelta de los stents se registran saturaciones sistémicas de 96% que persisten en el seguimiento 6 años después. En la angiografía final se pudo observar la completa exclusión de la vena cava superior izquierda.

En los dos casos restantes se había llevado a cabo el cierre de colaterales sistémicopulmonares de forma percutánea con el fin de posibilitar la cirugía de Fontan, tras objetivarse presiones elevadas en la circulación pulmonar (Tabla 10).

En el primer caso se trata de una paciente con ventrículo único y D-trasposición de grandes arterias, se habían llevado a cabo como procedimientos previos el sellado de fístulas sistémico pulmonares y el cierre de colateral venovenosa. A pesar de estos procedimientos la paciente presenta desaturación progresiva, por lo que se decide la realización de Angio-tomografía computerizada para detectar posibles colaterales que no se hubieran identificado en el cateterismo, con el hallazgo de una vena cava superior izquierda de gran tamaño, que drena al seno coronario sin que se visualicen otras

colaterales sistémico-pulmonares que se consideren relevantes. Revisando estudios previos se identifica dicha estructura de un tamaño mucho menor.

Tras desestimarse reintervención por cirugía cardiovascular se decide intentar el abordaje percutáneo con un nuevo cateterismo en el que se implantó dispositivo Amplatz Vascular plug II. Durante el procedimiento se pasa de una saturación basal de 94-95% (bajo anestesia general e intubación orotraqueal con O₂) a 99%. Se produjo una mínima elevación en la presión en arteria pulmonar, que pasó de 18 a 19 mmHg.

Al alta y en controles posteriores la paciente mantiene saturaciones por encima de 95%. Dos meses después del procedimiento la paciente ingresa con clínica compatible con enteropatía pierdeproteínas, sin embargo, la respuesta a tratamiento diurético fue favorable, manteniéndose estable en controles posteriores y sin cambios en su clase funcional.

El último caso de este subgrupo corresponde a una paciente de 10 años de edad, diagnosticada al nacimiento de trasposición de grandes arterias con doble salida de ventrículo derecho y comunicación interventricular no relacionada. En el periodo neonatal se realizó fistula de Blalock Taussig y posteriormente, a los dos años cirugía de Glenn. Posteriormente la paciente es seguida con buena evolución en consulta de cardiología, decidiéndose a los 4 años de edad realización de cateterismo cardiaco para planificar cirugía de Fontan, en el cual se evidencian presiones limítrofes. En este procedimiento se implantaron 4 plugs de Amplatz para cierre de fistulas sistémico pulmonares. Tras esto, se llevó a cabo cirugía de Fontan fenestrado decidiéndose no ligar la vena cava superior izquierda persistenete para disminuir la sobrecarga en el circuito de Fontan. La intervención tuvo lugar sin incidencias.

Tres años después, mediante nuevo procedimiento percutáneo se procede a la oclusión de la fenestración del conducto de Fontan, empleando para ello un dispositivo de Amplatz de cierre de foramen oval permeable de 18 mm, quedando la paciente con saturaciones finales de 97%. En revisiones posteriores se documenta persistencia de buena situación clínica, aunque con desaturación hasta el 86% y aumento del hematocrito hasta 47%.

Tras comprobarse mediante angio-tomografía la ausencia de nuevas colaterales se decidió el cierre de la vena cava superior izquierda. Tras realizarse angiografía basal se decidió implantar un dispositivo Amplatzer de cierre de comunicación interventricular muscular, quedando con paso residual pero con mejoría significativa de la saturación de O2 desde 91 hasta 98% (Figura 19). EL aumento en la presión del circuito de Fontan fue mínimo (de 16 a 17 mmHg).

énero	P. base	Tipo colateral	Edad	CF	SatPre	SatPost	PAPpre	PAPpost	Dispositivo
Mujer	DSVD CIV + EP	VCSIP	10	III	91	98	16	17	Cierre CIV
Mujer	VU + DTGA	VCSIP	8	III	94	99	18	19	Amplaz Vascular Plug II
Mujer	AT+EP		15	II	85	96	9		Numed 34+39 (balón 14 mm)

Tabla 10. Pacientes sometidos a cierre de vena cava superior izquierda persistente. DSVD: Doble salida de ventrículo derecho. CIV: Comunicación interventricular. EP: Estenosis Pulmonar. VCSIP: Vena Cava superior izquierda persistente. VU: Ventrículo único, DTGA: D- Trasposición de grandes arterias, AT: Atresia tricuspídea

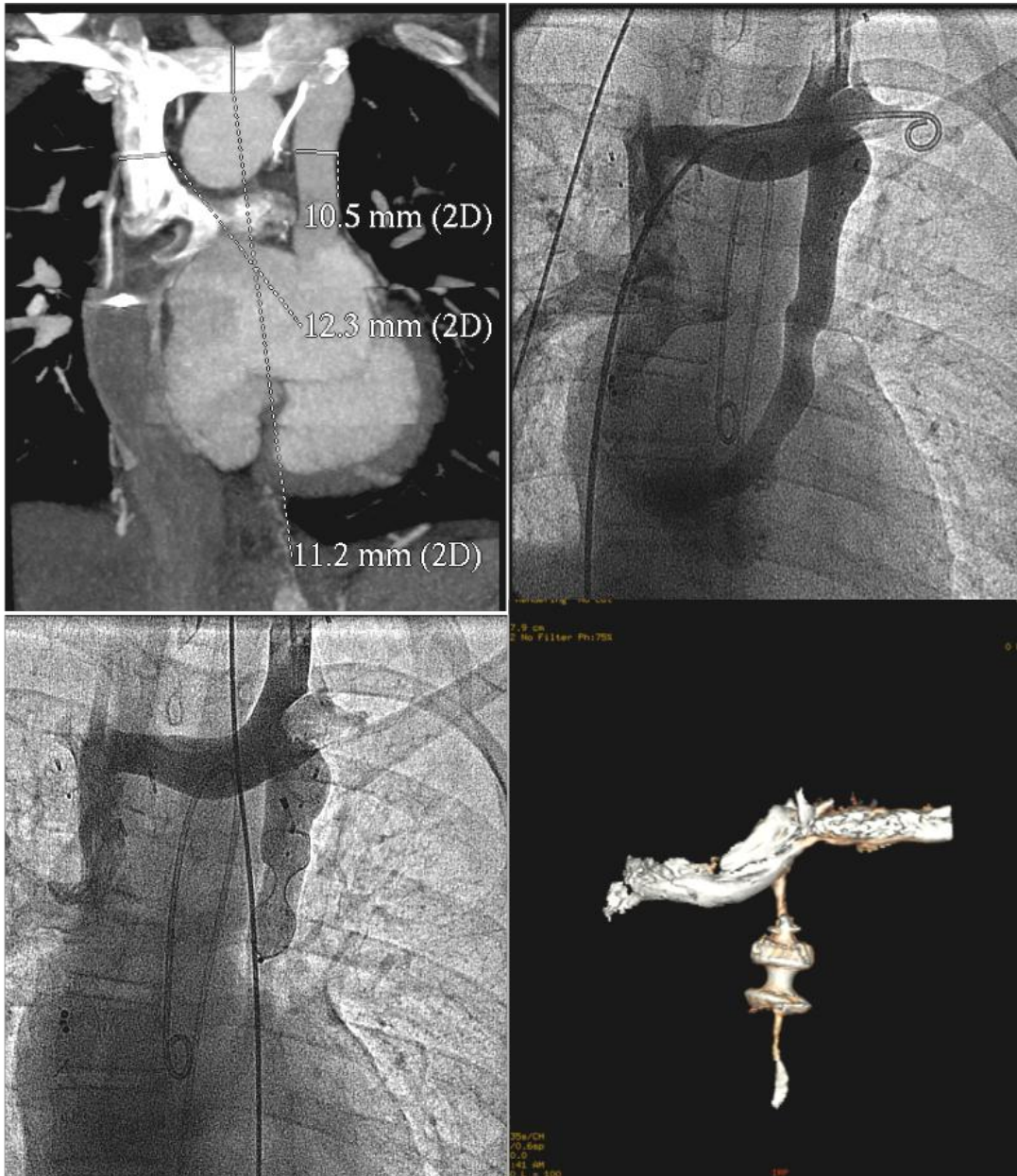


Figura 19. A y B: Imagen de vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) por TAC (A) y por angiografía (B). C: Dispositivo de cierre de CIV muscular que muestra una marcada reducción del paso de contraste. D: TAC de control a los tres meses con paso de contraste filiforme y llamativa reducción del calibre de la VCSI.

4.3.6 Resolución de estenosis en el circuito de Fontan:

Este procedimiento fue llevado a cabo en un único paciente, mediante la implantación de un stent en conducto de Fontan estenótico, a nivel de la anastomosis entre la VCI y el túnel de Fontan.

El diámetro mínimo de la luz antes de la implantación de stent era de 7 mm, implantándose un stent Numed de 39 mm de longitud que se expandió hasta un diámetro de 25 mm (Figura 20).

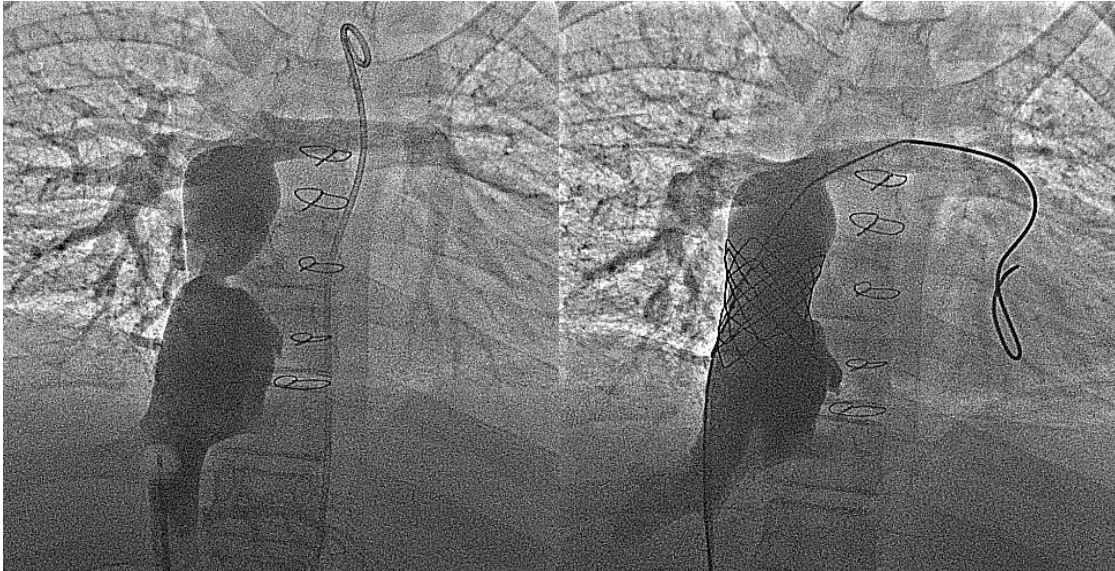


Figura 20 A: Inyección de contraste que muestra estenosis a nivel de la unión del túnel con la vena cava inferior. B: Resolución de estenosis tras el implante de stent.

En este paciente las presiones en el circuito de Fontan tomadas durante el procedimiento fueron de 20 mmHg por lo que al alta además del régimen terapéutico con el que se encontraba previamente se añadió Bosentan a bajas dosis.

Tras el procedimiento la paciente mejoró de forma significativa, sin embargo, dos años después comenzó a presentar episodios de descompensación con síndrome pierdeproteínas, realizándose por este motivo protocolo pretrasplante cardiaco y entrando en lista de espera.

Finalmente la paciente fue trasplantada, cuatro años después de la implantación del stent, produciéndose el fallecimiento en el postoperatorio inmediato.

4.4 Seguimiento global de la serie.

El tiempo medio de seguimiento fue de 132 ± 82 meses. De los 54 pacientes analizados, 32 casos presentaban isquemia pulmonar, 15 casos hiperaflujo y en 6 casos se trataba de un síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

De los pacientes con isquemia pulmonar, 23 (71,87%) han precisado la realización de una fístula quirúrgica antes de que se leve a cabo la cirugía de Glenn.

En cuanto a la mortalidad global de la serie encontramos 15 fallecimientos (27,8%), de los cuales 14 se han relacionado de forma directa con una intervención quirúrgica mientras que en el caso restante la causa de la muerte fue infecciosa.

En 4 pacientes se produjo la muerte antes de que fuera posible llevar a cabo la cirugía de Glenn. Dos de ellas en el grupo de SCIH y dos en el de hiperaflujo pulmonar. No se produjeron muertes antes de la cirugía de Glenn en el grupo de isquemia pulmonar. La mortalidad en esta fase fue en el 100% de los casos como consecuencia del fallo cardiaco.

En total se intervinieron según la técnica de Glenn un total de 44 (81,5%) pacientes, siendo la mortalidad en este subgrupo de 4 (9,1%) pacientes como consecuencia directa de la intervención. Cabe destacar como complicación mayor un infarto occipital que tuvo lugar en un caso. La edad media a la que se llevó a cabo esta intervención fue de 32,4 meses, con una mediana de 26 meses.

De los 44 pacientes que fueron sometidos a cirugía de Fontan 4 fallecieron en el procedimiento, lo que supone una mortalidad perioperatoria del 9.1%.

Un paciente más falleció posteriormente tras la realización de Tx cardiaco, mientras que los 39 pacientes restantes permanecen vivos.

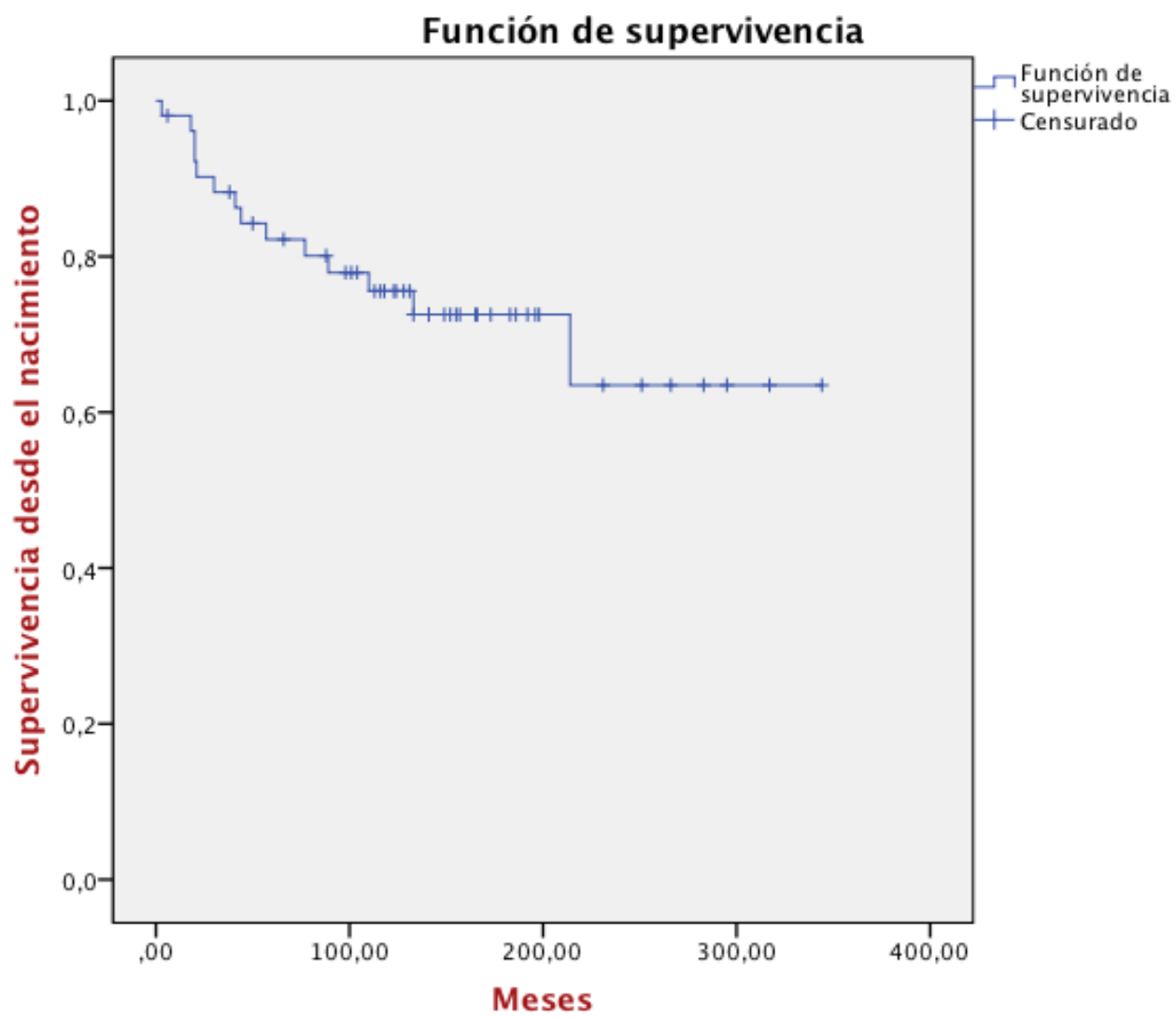


Figura 21. Curva de supervivencia.

5. Discusión.

5. Discusión.

El papel del intervencionismo percutáneo en estos pacientes es el proporcionar las condiciones idóneas para que la cirugía de Fontan se lleve a cabo, así como resolver las situaciones que se puedan ir generando en el desarrollo del paciente y, en algunos casos, completar la separación de las circulaciones pulmonar y venosa(52, 53).

Diferentes procedimientos han sido publicados en series de pacientes con fisiología de ventrículo único. Como ha sido anteriormente expuesto uno de los parámetros más determinantes para los resultados postoperatorios es la presencia de presiones elevadas en el lecho pulmonar.

El desarrollo del material empleado en el intervencionismo percutáneo en estos pacientes se ha producido de forma paralela a las necesidades que han ido surgiendo.

Como puede resultar obvio, en cada etapa predomina un tipo de procedimiento(54, 55).

En las etapas neonatales los procedimientos están fundamentalmente dirigidos a asegurar la supervivencia(32, 56), mientras que en los estadios siguientes se dirigen fundamentalmente a mejorar las condiciones hemodinámicas de cara a la siguiente cirugía. Finalmente, tras completar la derivación cavopulmonar total, a la resolución de las posibles complicaciones y a la optimización de la situación clínica del paciente(57, 58).

Aunque por la complejidad de los pacientes y la gravedad inherente a la patología de base, no se dispone de estudios comparativos, parece evidente que el desarrollo del intervencionismo percutáneo ha permitido una mayor supervivencia, con mejor calidad

de vida y menor necesidad de intervenciones bajo circulación extracorpórea como se ha constatado en el análisis de las series publicadas(59, 60).

De la misma manera los procedimientos percutáneos así como la consecución de las condiciones hemodinámicas idóneas para llevar a cabo la cirugía en condiciones de seguridad.

Una vez completada la cirugía de derivación los procedimientos van encaminados a solventar las complicaciones que vayan surgiendo, o bien a mejorar los resultados obtenidos tras la cirugía, como sucede en el caso de Fontan fenestrado, en el que el desarrollo del cierre de la fenestración de forma percutánea ha permitido que se lleve a cabo una cirugía menos agresiva, y haciendo posible una adaptación progresiva a los cambios de presión en el circuito de Fontan(61).

5. 1 Procedimientos dirigidos al aumento de la mezcla.

En cuanto a la atrioseptostomía de Rashkind ha demostrado ampliamente su utilidad en diferentes malformaciones cardiacas con los circuitos en paralelo. Si bien, siempre y cuando sea posible lo idóneo sería optar directamente por una intervención quirúrgica que solventara el problema por un tiempo más prolongado, en pacientes que en el periodo neonatal no están preparados para afrontarla por su inestabilidad hemodinámica se trata de una solución que ofrece buenos resultados.

5. 2 Procedimientos dirigidos al aumento de flujo pulmonar.

5. 2 .1 Stent en Ramas Pulmonares

La importancia de la eliminación de estenosis en el circuito pulmonar tras la cirugía de Fontan radica fundamentalmente en que se trata de un circuito pasivo, en el que la ausencia de bomba puede determinar que pequeños obstáculos resulten en un flujo preferencial muy marcado hacia un pulmón con isquemia del contralateral.

Inicialmente la resolución de esta obstrucción se realizaba de forma quirúrgica, en muchos casos en la primera cirugía realizada al paciente como puente a la derivación. Lo que contribuía a aumentar el tiempo de circulación extracorpórea además de disecar ampliamente las ramas pulmonares y eventualmente dañar estructuras vasculares y linfáticas.

En cuanto al implante de stent en ramas pulmonares la experiencia en nuestro subgrupo de estudio es limitada, si bien existen publicadas series amplias que avalan la seguridad de la técnica, con la ventaja de que los stent pueden ser posteriormente expandidos para adaptar su diámetro al crecimiento del paciente(9, 62).

La discusión en estos casos podría estar en el hecho de que en muchos de estos pacientes existe distorsión de las ramas pulmonares, por lo que existirían argumentos a favor de la cirugía ya que ésta permitiría una visualización directa y el mantenimiento de la anatomía. Sin embargo, es un hecho que estos pacientes son los que precisan de un mayor número de intervenciones a lo largo de la historia de su enfermedad por lo que el “sacrificio” del respeto a la anatomía tendría como contrapunto el evitar una cirugía añadida.

Esta limitación podría verse sorteada en parte mediante la fabricación de stents dedicados(63), sin embargo estos carecen en muchos casos del recubrimiento endoluminal en un área potencialmente trombogénica, por lo que su uso no se ha extendido para esta aplicación.

5.2.2 Angioplastia de ramas pulmonares.

El fundamento en este caso es, como en el implante de stents en ramas pulmonares, aumentar el flujo hacia el territorio pulmonar con el fin, por un lado de mejorar el desarrollo y, por el otro, de conseguir una adecuada oxigenación(64).

Siempre y cuando sea posible se intenta la resolución del problema sin necesidad de implantar un dispositivo que pueda comprometer resultados a largo plazo, lo que es especialmente relevante en pacientes pediátricos(65, 66).

De esta manera no se dificultaría la intervención quirúrgica posterior sobre las ramas pulmonares y no nos enfrentaríamos a los problemas de tamaño con el crecimiento del pacientes (Figura 16).

5.2.3 Implante de stent en ductus.

En pacientes con cardiopatías ductus-dependientes o en aquellos con arterias pulmonares hipoplásicas, el implante de un stent en el ductus constituye una alternativa a la cirugía paliativa neonatal de creación de una fisitula quirúrgica(67). En muchos casos no se trata de una paliación definitiva ya que con el tiempo puede producirse la estenosis o incluso la oclusión del stent, haciendo necesaria la intervención(68). No obstante, las escasas complicaciones que presenta este procedimiento permiten su

realización en etapas neonatales tempranas, incluso como puente a la cirugía paliativa(69).

5.3 Cierre de Fístulas sistémicopulmonares:

Dado que en estos pacientes existen, en una proporción elevada la presencia de fístulas naturales desde la circulación sistémica hacia el árbol pulmonar. En este contexto las colaterales sistémico-pulmonares pueden suponer una carga hemodinámica al aumentar el retorno venoso pulmonar al ventrículo sistémico. Tras la finalización de la derivación cavopulmonar, la presencia de una potencial fuente competitiva de flujo sanguíneo pulmonar a presiones relativamente altas, y el aumento asociado en la presión diastólica final del ventrículo único, puede resultar en disminución del flujo de Fontan y aumento de las presiones venosas sistémicas por lo que es de suponer que la embolización de éstas fístulas puede lograr una disminución de la presión en dicho territorio mediante la disminución del flujo que llega al mismo(70).

Han sido publicadas series en los que se han incluido pacientes con éste perfil y en los que se ha conseguido la embolización de las fístulas mediante la implantación de tapones vasculares de Amplatz o coils(71, 72).

En nuestra serie estos procedimientos se han llevado a cabo con éxito, realizándose además en el mismo procedimiento un estudio hemodinámico completo que permite la adecuada selección de los candidatos.

En cuanto al empleo de ocluidores vasculares de Amplatzer para el cierre de fístulas sistémico-pulmonares es ya amplia la experiencia existente, siendo las principales ventajas la seguridad de este tipo de procedimientos(73).

En los pacientes sometidos a cirugía de Glenn, debe realizarse previamente un cateterismo con el fin de establecer la indicación y evaluar las condiciones hemodinámicas(74).

Sin embargo, a pesar de todas estas consideraciones, el beneficio clínico no ha podido ser hasta ahora demostrado y si bien los datos no están sistematizados, no se ha objetivado una mejoría en la saturación tras el cierre de las fístulas(75, 76).

Con respecto al análisis del procedimiento desde el punto de vista técnico

El pequeño tamaño de estos dispositivos favorece el abordaje de vasos de pequeño calibre sin que las estructuras vasculares adyacentes se vean dañadas.

Si bien se han publicado series en los que los coils se han utilizado para las estructuras de menor tamaño, en nuestra serie, la totalidad de los dispositivos implantados han sido ocluidores vasculares de amplatz.

5.4 Procedimientos dirigidos al aumento de la saturación.

En nuestra serie hemos analizado dos subgrupos en este apartado.

5.4.1 Cierre de Fenestración:

Inicialmente, según las indicaciones de los grupos de Stamm(77) y Castañeda(78) se indicó la realización de fenestración en el circuito de Fontan en aquellos pacientes que cumplían criterios de alto riesgo, considerando como tales los siguientes:

- 1) Presión media de la arteria pulmonar elevada (>18 mmHg).
- 2) Más de 2 UW de resistencias vasculares pulmonares.

3) PtdVS > 12 mmHg.

4) Insuficiencia de la válvula aurículoventricular.

Sin embargo en etapas posteriores, dada la menor mortalidad reportada en los pacientes a los que se ha realizado fenestración y la posibilidad de cierre percutáneo de la misma, se emplea en muchas ocasiones como rutina, sin necesidad de que se cumplan criterios de alto riesgo.

En cuanto al cierre de fenestración se trata de un procedimiento que se puede considerar previsto de antemano por lo que, cuando ésta se lleva a cabo durante la cirugía se tiene en cuenta que resulte factible su posterior abordaje percutáneo.

Los resultados que hemos obtenido en éstos pacientes coinciden con los que exponen otros grupos, sin complicaciones mayores ni muertes tras los procedimientos(79).

Si bien el objeto de nuestro análisis es analizar los resultados de los procedimientos, persiste aún el debate sobre la necesidad de realizar la fenestración de forma sistemática(80). Mientras que algunos grupos la defienden, en otras series publicadas se sigue argumentando en su contra debido a la ausencia de datos sólidos en uno u otro sentido. La explicación a esta controversia radica, muy probablemente, en la ausencia de grupos que comparen resultados entre pacientes de las mismas características ya que aunque sin diferencias significativas, existe una tendencia a realizar la fenestración en los pacientes que presentan unas presiones basales más elevadas en el circuito de Fontan.

En cualquier caso, la facilidad para el cierre ulterior de la fenestración permite su realización con relativa tranquilidad durante el procedimiento quirúrgico, más aún a la vista de los resultados dispares que se han obtenido al realizarla de forma percutánea(81, 82).



Figura 22. A) Angiografía basal donde se comprueba una cierta distancia existente entre el túnel de Fontan y aurícula derecha. B) Implante de dispositivo de cierre de comunicación interventricular para la oclusión.

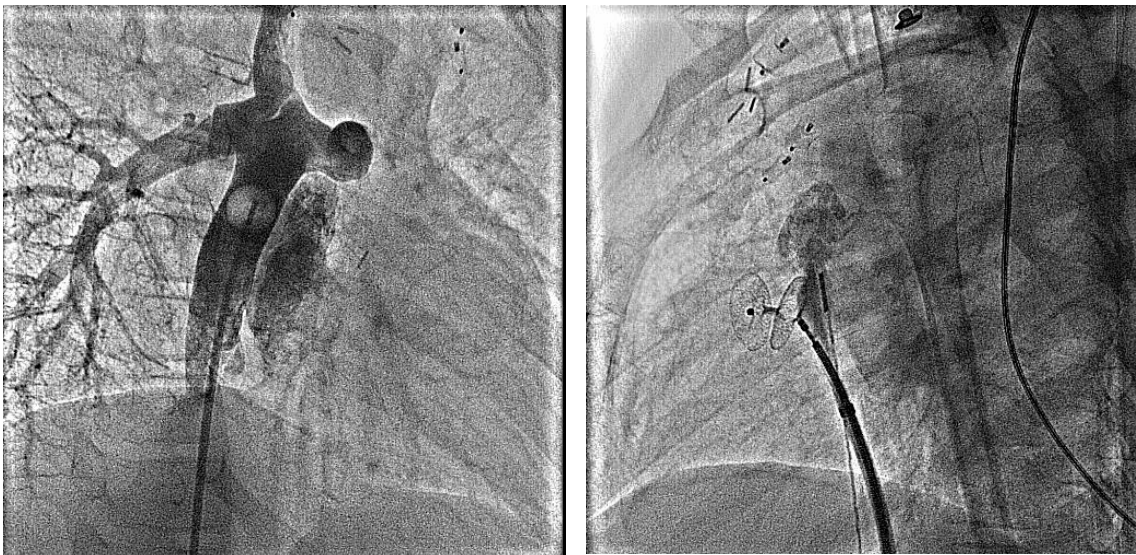


Figura 23. Angiografía basal, donde se comprueba el paso a través de la fenestración y la escasa distancia existente entre la aurícula derecha y el túnel de Fontan. Implante del dispositivo de cierre de foramen oval permeable ocluyendo la fenestración.

5.4.2 Cierre de fístulas veno-venosas:

A diferencia de los que ocurre en el grupo de la fenestración en el túnel de Fontan, en este otro subgrupo en el que los procedimientos se dirigen a aumentar la saturación encontramos pacientes en los que el abordaje no se había previsto de antemano ya que se trataba de estructuras vasculares naturales que se habían ido desarrollando con el paso del tiempo(82, 83). En estos casos, la selección del dispositivo se llevó a cabo eligiendo material diseñado con otro fin por considerar que era el que mejor se adaptaba a la estructura vascular que nos disponíamos a ocluir(84).

La experiencia en el cierre percutáneo de vena cava superior izquierda persistente es aún escasa, habiéndose implantado diferentes dispositivos para ello(85, 86). La valoración de la anatomía es fundamental a la hora de elegir el dispositivo, siendo la angiografía basal una herramienta indispensable. Una de las complicaciones que puede derivarse es la enteropatía pierdeproteínas que tiene lugar como consecuencia directa del aumento de presiones en el circuito de Fontan. El test de oclusión con balón para determinar el aumento de presión en el circuito de Fontan constituye una herramienta útil de cara a la seguridad de los procedimientos(87), si bien en nuestra serie un paciente desarrolló un síndrome pierdeproteínas tras el cierre de la vena cava superior izquierda persistente pudiendo ser solventado satisfactoriamente con tratamiento diurético.

En cuanto al objetivo de éstos procedimientos se consiguió en la mayoría de los casos un aumento de la saturación los que evita a largo plazo los efectos deletéreos que se derivan de la cianosis crónica, como son la policitemia con la subsiguiente hiperviscosidad y la sintomatología que tiene lugar como consecuencia de la misma(88, 89).

El mismo fundamento es el que condiciona el cierre de las fistulas venovenosas.

La actitud a seguir dependerá de si se decide completar la cirugía de Fontan, de tal forma que, cuando esta está indicada se debería proceder al cierre de las fistulas ya que pueden constituir una causa de desaturación tras la derivación completa.

Si, por el contrario la corrección de Fontan no se considera posible, se consideraba hasta ahora indicado proceder, de igual manera al cierre de las fistulas ya que se consideraba un elemento más para contribuir a la desaturación.

Si bien este había sido el modo sistemático de proceder hasta la fecha, en los últimos tiempos este tipo de procedimientos está en entredicho ya que recientemente se han publicado series que sugieren que el cierre de fistulas podría empeorar la supervivencia cuando se lleva a cabo tras la cirugía de Fontan. La explicación de este hecho podría radicar en la limitación que se pondría de forma “artificial” a la “fenestración natural” que suponen, de manera que se forzaría el aumento de presiones en el circuito que, en caso contrario se aliviaría por esta vía.

Aunque de momento este hecho se ha constatado únicamente en series pequeñas podría abrir nuevas líneas de investigación encaminadas a esclarecer cual es la mejor opción o bien a establecer factores pronósticos que ayudaran a seleccionar en qué pacientes resultaría útil llevar a cabo la intervención(85).

5.5. Resolución de estenosis en el túnel de Fontan.

A este respecto la bibliografía revisada solo arroja resultados de series de casos pequeñas, al ser ésta una complicación poco frecuente(59).

En estos casos la presencia de una estenosis hemodinámicamente significativa se identifica más bien por criterios anatómicos y clínicos(90, 91) que por gradiente hemodinámico ya que, al tratarse de un circuito de baja presión podemos encontrar pacientes en los que existen datos de obstrucción (con ascitis y enteropatía pierdepoteínas) en ausencia de gradiente o en los que este se hace evidente únicamente tras determinadas situaciones como la realización de ejercicio físico(92, 93).

En estos casos se tiende a mantener el régimen de anticoagulación oral de forma indefinida al tratarse de un stent en un circuito de baja presión.

En cuanto a la mortalidad registrada en nuestra serie, es similar a la reportada en otras series publicadas(94, 95), observándose que la mayoría de los eventos se asocian a los procedimientos quirúrgicos, mientras que una vez superada la cirugía los pacientes presentan una buena calidad de vida en la mayoría de los casos.

Resulta llamativo el hecho de que no hayan acontecido muertes en relación con los procedimientos terapéuticos, lo que habla a favor de la seguridad de los mismos en unos pacientes caracterizados por su fragilidad desde el punto de vista hemodinámico.

6. Conclusiones.

6. Conclusiones.

1.- A pesar de los avances quirúrgicos, la fisiología del corazón univentricular intervenido constituye un reto para mantener su equilibrio. En este contexto, los procedimientos percutáneos de ayuda son factibles y consiguen mejorías clínicas con escasa tasa de complicaciones.

2.- Las fistulas vasculares aortopulmonares son frecuentes en pacientes candidatos a la intervención de derivación cavo-pulmonar. Estas fistulas pueden ser ocluidas percutáneamente con buen resultado. Los tapones vasculares alcanzan una alta eficacia oclusora y en nuestro estudio no hemos observado especiales dificultades ni complicaciones significativas.

3.- La incidencia de fistulas venovenosas, fue menos frecuente en esta población de pacientes. Sin embargo, los cierres de las mismas con tapones vasculares también resultaron efectivos sin complicaciones significativas y con un aumento inmediato de la saturación sistémica.

4.- La fenestración quirúrgica permite una adaptación progresiva a la fisiología de la derivación cavopulmonar total. El cierre percutáneo de la misma cuando ya no es necesaria resulto seguro y eficaz, con un aumento inmediato y duradero de la saturación sistémica. Tampoco registramos complicaciones significativas en este tipo de procedimiento percutáneos.

5.- Además de los procedimientos anteriormente descritos, hemos utilizado en esta población de pacientes diferentes tipos de stents para solucionar estenosis en las ramas pulmonares o en el propio conducto del Fontan modificado. En todos los casos conseguimos una práctica desaparición de la estenosis, así como un aumento significativo del área luminal. En ocasiones la implantación de stents consiguió un aumento del flujo pulmonar a través de ductos estenóticos en las primeras etapas.

6.- La mortalidad de en nuestra población de pacientes fue del 27% (15/54) relacionada con la intervención quirúrgica. Una vez superada esta fase se mantuvo una buena tasa de supervivencia.

7. Bibliografía.

1. Rodbard S, D. W. By-passing the right ventricle. Proc Soc Exp Biol Med.1949 p. 69.
2. CARLON CA, MONDINI PG, DE MARCHI R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases. J Int Coll Surg. 1951;16(1):1-11.
3. GLENN WW. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. N Engl J Med. 1958;259(3):117-20.
4. La Corte MA, Dick M, Scheer G, La Farge CG, Fyler DC. Left ventricular function in tricuspid atresia. Angiographic analysis in 28 patients. Circulation. 1975;52(6):996-1000.
5. 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(6):996-1002.
6. POTTS WJ. [Congenital heart disease cyanotic children]. Calif Med. 1953;78(2):101-3.
7. Tussig H, Blalock A. The tetralogy of Fallot; diagnosis and indications for operation; the surgical treatment of the tetralogy of Fallot. Surgery1947. p. 145.
8. MULLER WH, DAMMANN JF. Results following the creation of pulmonary artery stenosis. Ann Surg. 1956;143(6):816-21.
9. Mitropoulos FA, Laks H, Kapadia N, Gurvitz M, Levi D, Williams R, et al. Intraoperative pulmonary artery stenting: an alternative technique for the management of pulmonary artery stenosis. Ann Thorac Surg. 2007;84(4):1338-41; discussion 42.
10. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA, Lang P, Vargas FJ, Cook N, et al. Extending the limits for modified Fontan procedures. J Thorac Cardiovasc Surg. 1986;92(6):1021-8.
11. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240-8.
12. Balaji S, Gewillig M, Bull C, de Leval MR, Deanfield JE. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection. Circulation. 1991;84(5 Suppl):III162-7.

13. 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(5):682-95.
14. Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Card Surg.* 1988;3(2):91-6.
15. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation.* 1990;81(5):1520-36.
16. Castaneda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation.* 1992;86(5 Suppl):II80-4.
17. Backer CL, Deal BJ, Kaushal S, Russell HM, Tsao S, Mavroudis C. Extracardiac versus intra-atrial lateral tunnel fontan: extracardiac is better. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2011;14(1):4-10.
18. Robbers-Visser D, Miedema M, Nijveld A, Boersma E, Bogers AJ, Haas F, et al. Results of staged total cavopulmonary connection for functionally univentricular hearts; comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;37(4):934-41.
19. 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(2):228-32.
20. de Vivie ER, Ruschewski W, Köveker G, Risch D, Weber H, Beuren AJ. Fontan procedure--indication and clinical results. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;29(6):348-54.
21. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD. Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78(6):831-8.
22. Gentles TL, Mayer 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(3):376-91.
23. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco JM, et al. Fontan operation. Hemodynamic factors associated with postoperative outcomes. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2012;65(4):356-62.

24. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'Leary PW. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: associations and predictors of clinical outcome. *Congenit Heart Dis*. 2008;3(4):262-8.
25. Venugopal PS, Luna KP, Anderson DR, Austin CB, Rosenthal E, Krasemann T, et al. Hybrid procedure as an alternative to surgical palliation of high-risk infants with hypoplastic left heart syndrome and its variants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139(5):1211-5.
26. Ohuchi H, Kagisaki K, Miyazaki A, Kitano M, Yazaki S, Sakaguchi H, et al. Impact of the evolution of the Fontan operation on early and late mortality: a single-center experience of 405 patients over 3 decades. *Ann Thorac Surg*. 2011;92(4):1457-66.
27. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation*. 2008;117(1):85-92.
28. d'Udekem Y, Xu MY, Galati JC, Lu S, Iyengar AJ, Konstantinov IE, et al. Predictors of survival after single-ventricle palliation: the impact of right ventricular dominance. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(13):1178-85.
29. Daubeney PE, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(4):1071.
30. Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, Mahle WT, Decampoli WM, Steven JM, et al. Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123(2):237-45.
31. Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RD, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation*. 2002;106(12 Suppl 1):I82-9.
32. Murphy MO, Bellsham-Revell H, Morgan GJ, Krasemann T, Rosenthal E, Qureshi SA, et al. Hybrid Procedure for Neonates With Hypoplastic Left Heart Syndrome at High-Risk for Norwood: Midterm Outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2015;100(6):2286-90; discussion 91-2.

33. Ono M, Kasnar-Samprec J, Hager A, Cleuziou J, Burri M, Langenbach C, et al. Clinical outcome following total cavopulmonary connection: a 20-year single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;50(4):632-41.
34. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;112(3):672-80.
35. Deal BJ, Jacobs ML. Management of the failing Fontan circulation. *Heart*. 2012;98(14):1098-104.
36. Schumacher KR, Singh TP, Kuebler J, Aprile K, O'Brien M, Blume ED. Risk factors and outcome of Fontan-associated plastic bronchitis: a case-control study. *J Am Heart Assoc*. 2014;3(2):e000865.
37. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the fontan procedure: a prospective, randomized study. *Circulation*. 2002;105(2):207-12.
38. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB, Abrikosova NA, Moore P, Reddy VM, et al. Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac fontan? *J Am Coll Cardiol*. 1999;34(2):539-44.
39. Fiore AC, Tan C, Armbrecht E, Huddleston CB, Kim E, Goel N, et al. Comparison of fenestrated and nonfenestrated patients undergoing extracardiac Fontan. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(3):924-31; discussion 30-1.
40. De Rita F, Crossland D, Griselli M, Hasan A. Management of the failing Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2015;18(1):2-6.
41. Murphy MO, Glatz AC, Goldberg DJ, Rogers LS, Ravishankar C, Nicolson SC, et al. Management of early Fontan failure: a single-institution experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;46(3):458-64; discussion 64.
42. Khiabani RH, Whitehead KK, Han D, Restrepo M, Tang E, Bethel J, et al. Exercise capacity in single-ventricle patients after Fontan correlates with haemodynamic energy loss in TCPC. *Heart*. 2015;101(2):139-43.
43. Firdouse M, Agarwal A, Chan AK, Mondal T. Thrombosis and thromboembolic complications in fontan patients: a literature review. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2014;20(5):484-92.

44. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, Kopf GS, Rosenfeld LE, Hellenbrand WE. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation*. 1995;92(9 Suppl):II287-93.
45. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation*. 2002;105(9):1099-103.
46. Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla RI, Anderson J, Kahana M, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131(1):163-71.e2.
47. Rashkind W, Waldhausen J, Miller W, Friedman S. Palliative treatment in tricuspid atresia. Combined balloon atrioseptostomy and surgical alteration of pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1969;57(6):812-8.
48. Vlahos AP, Lock JE, McElhinney DB, van der Velde ME. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. *Circulation*. 2004;109(19):2326-30.
49. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart*. 2003;89(6):645-50.
50. McMullan DM, Permut LC, Jones TK, Johnston TA, Rubio AE. Modified Blalock-Taussig shunt versus ductal stenting for palliation of cardiac lesions with inadequate pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;147(1):397-401.
51. Li S, Chen W, Zhang Y, Zhang H, Hua Z, Wang D, et al. Hybrid therapy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(5):1467-71.
52. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(3):778-85.
53. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2005;26(2):190-9.

54. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(22):2607-52.
55. Zhou AQ, Wang RF, Gao W, Yu ZQ, Li F, Huang MR. [Interventional therapy for complex congenital heart disease]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*. 2004;42(11):813-6.
56. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J*. 1993;69(6):551-5.
57. Dancea A, Justino H, Martucci G. Catheter intervention for congenital heart disease at risk of circulatory failure. *Can J Cardiol*. 2013;29(7):786-95.
58. Bhole V, Wright JG, De Giovanni JV, Dhillon R, Miller PA, Desai T, et al. Transcatheter interventions in the early postoperative period after the Fontan procedure. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;77(1):92-8.
59. Cristóvão SA, Carneiro Neto JD, Marques LA, Mauro MF, Salman AA, Mangione JA. Stent implantation in surgical cavopulmonary conduit: report of two cases. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97(1):e4-6.
60. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TM, Hill SL, et al. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(6):2063-70; discussion 70-1.
61. Goff DA, Blume ED, Gauvreau K, Mayer JE, Lock JE, Jenkins KJ. Clinical outcome of fenestrated Fontan patients after closure: the first 10 years. *Circulation*. 2000;102(17):2094-9.
62. Noonan P, Kudumula V, Anderson B, Ramchandani B, Miller P, Dhillon R, et al. Stenting of the left pulmonary artery after palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2016;88(2):225-32.
63. Adachi I, Kuratani T, Shirakawa Y, Ueno T, Matsumiya G, Sawa Y. Application of a homemade stent graft to the pulmonary arteries in a patient with total cavopulmonary connection. *J Vasc Surg*. 2010;51(5):1268-71.
64. Law MA, Shamszad P, Nugent AW, Justino H, Breinholt JP, Mullins CE, et al. Pulmonary artery stents: long-term follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;75(5):757-64.

65. Rahkonen O, Chaturvedi RR, Benson L, Honjo O, Caldarone CA, Lee KJ. Pulmonary artery stenosis in hybrid single-ventricle palliation: High incidence of left pulmonary artery intervention. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(4):1102-10.e2.
66. Kise H, Suzuki S, Hoshiai M, Toda T, Koizumi K, Hasebe Y, et al. Benefits of Balloon-Dilatable Bilateral Pulmonary Artery Banding in Patients With Hypoplastic Left Heart Syndrome and Other Complex Cardiac Anomalies. *J Interv Cardiol.* 2015;28(6):594-9.
67. Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR, Parsons JM, Blackburn ME, Ruiz CE. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. *Br Heart J.* 1992;67(3):240-5.
68. Odemis E, Haydin S, Guzeltas A, Ozyilmaz I, Bilici M, Bakir I. Stent implantation in the arterial duct of the newborn with duct-dependent pulmonary circulation: single centre experience from Turkey. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42(1):57-60.
69. Raval A, Thakkar B, Madan T, Oswal N, Garg R, Umalkar R, et al. Ductus arteriosus stenting: A promising percutaneous palliation in patients with duct-dependent pulmonary circulation. *Rev Port Cardiol.* 2016;35(11):583-92.
70. Kanter KR, Vincent RN. Management of aortopulmonary collateral arteries in Fontan patients: occlusion improves clinical outcome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2002;5:48-54.
71. Girona J, Marti G, Betrián P, Gran F, Casaldiaga J. Percutaneous embolization of vascular fistulas using coils or Amplatzer vascular plugs. *Rev Esp Cardiol.* 2009. p. 765-73.
72. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13(1):100-8.
73. Hill SL, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the AMPLATZER vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67(1):113-9.
74. Nakanishi T. Cardiac catheterization is necessary before bidirectional Glenn and Fontan procedures in single ventricle physiology. *Pediatr Cardiol.* 2005;26(2):159-61.

75. Banka P, Sleeper LA, Atz AM, Cowley CG, Gallagher D, Gillespie MJ, et al. Practice variability and outcomes of coil embolization of aortopulmonary collaterals before Fontan completion: a report from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study. *Am Heart J*. 2011;162(1):125-30.
76. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22(1):207-15.
77. Stamm C, Friehs I, Duebener LF, Zurakowski D, Mayer JE, Jonas RA, et al. Improving results of the modified Fontan operation in patients with heterotaxy syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(6):1967-77; discussion 78.
78. Bridges ND, Castaneda AR. The fenestrated Fontan procedure. *Herz*. 1992;17(4):242-5.
79. Santisteban M, Pan M, Romero M, Casares J, Gómez E, Suárez de Lezo J. Fenestration closure after Fontan surgery. Contributions of percutaneous interventionism. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2013;66(11):909-11.
80. Hijazi ZM, Fahey JT, Kleinman CS, Kopf GS, Hellenbrand WE. Hemodynamic evaluation before and after closure of fenestrated Fontan. An acute study of changes in oxygen delivery. *Circulation*. 1992;86(1):196-202.
81. Satomi G, Yasukochi S, Harada Y, Takeuchi M. Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Heart*. 1996;76(1):90-1.
82. Henneveld HT, Hutter P, Hitchcock FJ, Sreeram N. Catastrophic transcatheter baffle fenestration for failing Fontan physiology. *Ann Thorac Surg*. 1998;65(1):268-70.
83. Abdullah AF, Menahem S. Transcatheter closure of dilated left superior vena cava for resolution of late cyanosis following fontan palliation. *Heart Lung Circ*. 2006;15(6):393-6.
84. Karur S, Mahima J, Nanjappa MC. Systemic venous collateral channel causing desaturation after bidirectional cavopulmonary anastomosis: percutaneous closure. *Cardiol Young*. 2011;21(1):107-9.
85. Masura J, Bordacova L, Borodacova L, Tittel P, Berden P, Podnar T. Percutaneous management of cyanosis in Fontan patients using Amplatzer occluders. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;71(6):843-9.

86. De Groote K, Verhaaren H, Suys B, De Wolf D. Percutaneous closure by a vascular plug of a fistula between the superior caval vein and the left atrium. *Pediatr Cardiol.* 2005;26(5):675-6.
87. Dehghani P, Benson LN, Horlick EM. Transcatheter closure of persistent left sided superior vena cava draining into left atrium - importance of balloon test occlusion. *J Invasive Cardiol.* 2009;21(7):E122-5.
88. Rose SS, Shah AA, Hoover DR, Saidi P. Cyanotic congenital heart disease (CCHD) with symptomatic erythrocytosis. *J Gen Intern Med.* 2007;22(12):1775-7.
89. Hares DL, Tometzki AJ, Martin R. Use of the Amplatzer vascular occluder to occlude large venous vessels in adults and children with congenital heart disease: a case series. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69(1):33-9.
90. Shahda S, Zahra M, Fiore A, Jureidini S. Stents in the successful management of protein-losing enteropathy after fontan. *J Invasive Cardiol.* 2007;19(10):444-6.
91. Mets JM, Bergersen L, Mayer JE, Marshall AC, McElhinney DB. Outcomes of stent implantation for obstruction of intracardiac lateral tunnel Fontan pathways. *Circ Cardiovasc Interv.* 2013;6(1):92-100.
92. Tang E, McElhinney DB, Restrepo M, Valente AM, Yoganathan AP. Haemodynamic impact of stent implantation for lateral tunnel Fontan stenosis: a patient-specific computational assessment. *Cardiol Young.* 2016;26(1):116-26.
93. Ovroutski S, Ewert P, Alexi-Meskishvili V, Peters B, Hetzer R, Berger F. Dilatation and stenting of the fontan pathway: impact of the stenosis treatment on chronic ascites. *J Interv Cardiol.* 2008;21(1):38-43.
94. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Li Z, Hinck CA, Dahl SH, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(15):1700-10.
95. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(11 Suppl 1):S32-8.



TÍTULO DE LA TESIS: INTERVENCIONISMO CARDIACO EN PACIENTES CON CIRUGIA DE DERIVACION CAVOPULMONAR

DOCTORANDO/A: Marta Santisteban Sánchez de Puerta

INFORME RAZONADO DEL/DE LOS DIRECTOR/ES DE LA TESIS


(se hará mención a la evolución y desarrollo de la tesis, así como a trabajos y publicaciones derivados de la misma).


El trabajo realizado por la doctorando es de interes con unos objetivos claros y una metodologia correcta. Los resultados son interesantes y aportan informacion sobre el tema analizado. Las conclusiones estan en consonancia con los resultados. Durante la realizacion de esta tesis, la doctorando ha realizado una publicacion relacionada con la misma en Revista Española de Cardiología (FI: 4,485): "Cierre de fenestración tras la cirugía de Fontan. Aportaciones del intervencionismo percutáneo".

Por todo ello, se autoriza la presentación de la tesis doctoral.

Córdoba, 19 de Junio de 2017

Firma del/de los director/es

Fdo.: 
Manuel Pan

Fdo.: 
Miguel Romero