

# Cirugía de Fontan. Una alternativa de vida

## Fontan surgery: An alternative lifestyle

Natalia Vargas Grisales<sup>1</sup>, Ana María Vargas Gallego<sup>2</sup>

### RESUMEN

---

La mayoría de los niños nacidos con cardiopatías congénitas, es sometida a cirugías correctivas durante su primer año de vida, mientras que los niños que no son diagnosticados y tratados a tiempo, mueren rápidamente durante este primer año. Los que superan esta primera etapa sin ser tratados, presentan daños secundarios en órganos como el corazón, el pulmón y el sistema nervioso central. La cirugía de Fontan, con el paso del tiempo, ha experimentado diversos cambios que han mejorado notablemente los resultados obtenidos en los pacientes intervenidos, lo que disminuye la mortalidad y mejora los efectos electrofisiológicos y hemodinámicos. Además, hace una corrección anatómica y fisiológica más acertada.

**Palabras clave:** Fontan. Congénito. Postoperatorio. Cirugía.

### ABSTRACT

---

Most children born with congenital heart disease undergo corrective surgery during the first year of life, while children who are not diagnosed and treated early, die quickly in the first year. Those who pass this first stage without treatment began with secondary damage to organs like heart, lung and central nervous system. Fontan surgery, with the passing of the years, has undergone many changes that have considerably improved results in patients undergoing surgery, reducing mortality and providing an improvement in hemodynamic and electrophysiological effects, thus making a successful anatomical and physiological correction.

**Keywords:** fontan; congenital; postoperative; surgery.

---

<sup>1</sup> Estudiante de pregrado, monitora docente de Biología Molecular, Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia

<sup>2</sup> Estudiante de pregrado, Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia

Correspondencia: Ana María Vargas Gallego. Correo electrónico: anyvargas90@hotmail.com

Fecha de recibido: 2 de noviembre de 2010

Fecha de aceptación: 28 de marzo de 2011

## INTRODUCCIÓN

La mayoría de los niños con cardiopatías congénitas, es sometida a cirugías correctivas durante su primer año de vida y es la principal alternativa para disminuir la morbimortalidad de estos pacientes, causada por la cardiopatía congénita, lo que evita la presencia de complicaciones y daños secundarios<sup>1</sup>.

La cirugía de Fontan ha experimentado diversos cambios que han mejorado notablemente los resultados obtenidos en los pacientes intervenidos. Se disminuye la mortalidad y da una mejoría en los efectos electrofisiológicos y hemodinámicos. Así, se hace de ésta una corrección anatómica y fisiológica más acertada, lo que brinda mejores oportunidades para su calidad de vida.

Las perspectivas de vida para los niños con corazón univentricular, son superiores ahora de lo que han sido antes. Las mejorías, tanto de los métodos como de la entrega absoluta de los Fontan, han contribuido a este cambio. Este síndrome del corazón univentricular, era considerado casi fatal, pero ahora muchos de estos niños sobreviven a la cirugía inicial y son capaces de llevar una vida activa y propositiva. Sin embargo, algunos de los padres optan por el trasplante en lugar de la cirugía de Fontan. Otros padres, sienten que la tecnología de los trasplantes todavía necesita perfeccionarse, y prefieren ganar tiempo eligiendo como la mejor ruta para sus hijos la cirugía de Fontan.

## ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Fontan ha contribuido definitivamente en el tratamiento quirúrgico de muchas anomalías del corazón en donde la circulación ventricular está abolida<sup>2</sup>.

Los primeros pasos fueron dados por Rodbard en 1949, desarrollando el bypass total del ventrículo derecho por medio de técnicas atriocavopulmonares, utilizada en experimentación animal<sup>3</sup>. Tiempo después,

Glenn, en la Universidad de Yale, Estados Unidos, hizo la anastomosis de la vena cava superior y arteria pulmonar derecha (inicialmente unidireccional), único procedimiento que tuvo aplicación clínica en un niño de siete años con corazón univentricular. Hoy en día, ésta se conoce como anastomosis de Glenn, que fue publicada en 1958 en USA<sup>4</sup>.

En 1968 se ratificó la cirugía de Glenn con la aparición de una técnica paliativa para el tratamiento de la Atresia Tricusválvula, descrita por el Dr. Francis Fontan en Burdeos, Francia<sup>3,5-7</sup>, la cual complementó la técnica de Glenn<sup>8,9</sup>. Dicho procedimiento tenía como fin ventriculizar la aurícula derecha para que ésta funcione como cámara de bombeo de la circulación pulmonar<sup>8</sup>.

En 1971, casi de forma simultánea, Fontan y Baudet reportan la primera reparación de atresia tricuspídea exitosa<sup>10,11</sup>. En las primeras experiencias quirúrgicas, se realizó una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar, para evitar la inserción de válvulas prostéticas en la vena cava inferior y arteria pulmonar, lo que disminuye el riesgo de trombosis<sup>12</sup>.

En 1978 se hace una anastomosis atriopulmonar posterior, pasando el tronco de la pulmonar por detrás de la aorta y hacia la derecha y fue aceptada en el contexto mundial a mediados de los 80's, se utilizó un flujo venoso positivo hacia la arteria, en vez de tener una aurícula derecha o un ventrículo derecho rudimentario, como cámara de bombeo pulmonar<sup>13</sup>, técnica que fue usada ampliamente como etapa intermedia para pacientes clasificados como de alto riesgo para la cirugía de Fontan<sup>3</sup>. En este mismo año, surge un número de requisitos que se conocieron como "criterios de Choussat/Fontan", con el objetivo de disminuir la morbimortalidad de Fontan y optimizar la respuesta de los pacientes, los cuales son:

1. Relación del diámetro pulmonar / aorta de 0.75.
2. Presión media de la arteria pulmonar menor a 15 mm Hg.

3. Resistencias pulmonares menores a  $2\mu\text{m}^2$ .
4. Fístulas no distorsionantes del árbol pulmonar.
5. Válvulas AV normo funcionales.
6. Función sistólica ventricular normal FE >60%.
7. Función diastólica normal.
8. No obstrucción a la eyección aórtica.
9. Falta de hipertrofia del ventrículo principal<sup>3,6-8,14-16</sup>.

Con el tiempo surgieron problemas fisiopatológicos resultantes de las técnicas empleadas y, por ello, muchas de ellas tuvieron que ser modificadas:

1. Desaparecieron las prótesis valvulares por causa de complicaciones por la obstrucción de la circulación del flujo sanguíneo.
2. Se conserva el Glenn bidireccional (conexión central de ambas arterias pulmonares), lo que favorece el flujo hacia ambos campos pulmonares al terminar la técnica de Fontan.
3. Se realiza un túnel intracardiaco o un conducto extracardiaco, para evitar la conexión de la vena cava inferior directamente a la arteria pulmonar por la imposibilidad de la aurícula derecha para cumplir el papel de bomba hidráulica para prevenir estasis sanguínea y arritmias auriculares<sup>17</sup>.
4. Por último, se mejora el aumento de la presión venosa en el nuevo circuito cavo-pulmonar con una fenestración parcial de Fontan<sup>9</sup>.

## CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Es una malformación cardiaca caracterizada por la presencia de una sola cámara ventricular principal, la cual recibe sangre procedente de las dos aurículas<sup>18</sup>, a través de los orificios tricuspídeo y mitral que se llama doble entrada ventricular; o por medio de un orificio aurículo-ventricular común<sup>19</sup>. De igual modo, puede existir una cámara accesoria hipoplásica<sup>20</sup> que carece de porción de entrada y se conecta a la cámara principal por una comunicación llamada

Foramen bulboventricular<sup>21</sup>. Una de las grandes arterias se origina en la cavidad principal y otra en la cavidad rudimentaria<sup>22</sup>.

Hay tres formas de ventrículo único:

1. Ventrículo único izquierdo: la más frecuente, presente en el 80% de los casos.
2. Ventrículo único derecho: es la menos frecuente, del 5-10%<sup>18,21</sup>.
3. Ventrículo único de anatomía no diferenciada o intermedia: se presenta en el 10-15%<sup>20,21,23</sup>.

Esta entidad anatómica se presenta en el 1% de las cardiopatías congénitas en lactantes y tiene una prevalencia de 5/100 000<sup>19</sup>.

Su fisiopatología se establece por el grado de mezcla de la sangre arterial y venosa en la cavidad ventricular principal, lo cual trae consigo la desaturación arterial y se manifiesta como cianosis<sup>14</sup>.

En el 85% de los pacientes existe TGA-L (transposición corregida de las grandes arterias o doble discordancia) o TGA-D (dextrotransposición de grandes arterias), puede presentar estenosis pulmonar o atresia pulmonar en el 50% de los pacientes. Se observa con frecuencia acompañado de cardiopatías acianóticas, interrupción de arco aórtico<sup>11</sup> y síndrome de poliesplenia<sup>24-26</sup>. El más frecuente es el ventrículo único izquierdo de doble salida con TGA-L, donde la aorta se origina en la cavidad rudimentaria y es común ver el Foramen bulboventricular obstructivo que puede llevar a complicaciones hemodinámicas quirúrgicas<sup>18</sup>.

El tratamiento médico paliativo sólo es eficaz durante un breve periodo de tiempo; por lo tanto, para la supervivencia de los recién nacidos afectados el tratamiento más acertado es de tipo quirúrgico<sup>27</sup>, para desviar, parcial o totalmente, la sangre desoxigenada, que proviene de las venas cavas hacia las arterias pulmonares y se deja el corazón exclusivamente para el bombeo de la sangre oxigenada a todo el cuerpo<sup>15</sup>.

Con respecto a la mortalidad en jóvenes adultos con corazón univentricular irreparable, se describe que el 70% muere antes de los 16 años con anatomía univentricular izquierda, y el 50% muere a los cuatro años luego del diagnóstico con anatomía de ventrículo derecho. La causas más comunes son: arritmias, falla cardiaca y muerte súbita<sup>28</sup>.

## CIRUGÍA DE FONTAN

Este procedimiento quirúrgico nace por la necesidad de implementar una forma por la cual se pueda excluir el ventrículo derecho desde el punto de vista circulatorio para separar la circulación sistémica de la pulmonar<sup>29</sup>.

La técnica inicial excluyó el ventrículo derecho del corazón anastomosando la orejuela derecha con la arteria pulmonar de manera proximal; luego, se inician experimentos acerca de la conexión cavopulmonar, anastomosando la vena ácigos a la rama derecha de la arteria pulmonar y ligando la vena cava superior en su unión con la aurícula derecha. Esta derivación cavopulmonar experimental fue inicialmente reportada por Glenn y Patiño en Yale.

Más tarde, se patenta la derivación cavopulmonar bidireccional, que se realiza con un promedio de edad de seis a 12 meses, o en niños más pequeños con una selección apropiada, donde es posible mantener la continuidad del árbol pulmonar y el flujo similar en ambas ramas de la arteria pulmonar, haciendo una anastomosis cavopulmonar sin ligar la porción proximal de esta arteria<sup>30</sup>. Esta técnica ofrecía más ventajas en relación con otros procedimientos, como las fistulas sistémico-pulmonares, ya que disminuía el desarrollo de hipertensión pulmonar y la sobrecarga de volumen del ventrículo sistémico<sup>30</sup>.

La mortalidad inicial fue alrededor del 10-20%, que llevó a reflexionar acerca de la selección adecuada de los pacientes que serían sometidos a ella, por lo que Choussat lanzó los criterios necesarios para la selección de los candidatos

sometidos a las cirugía de Fontan, con el fin de garantizar que, con cumplimiento de éstos, se lograría la disminución de la morbimortalidad.

La cirugía de Fontan, a pesar de todas las modificaciones que sufrió, seguía presentando algunas complicaciones, por ello Fontan y Kreutzer proponen una derivación cavopulmonar total donde se realiza una unión termino lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar y la derivación del flujo de la vena cava inferior a través de un túnel lateral. Para ello, se utiliza la pared posterior del atrio derecho y la conexión del extremo proximal a la rama, por su borde inferior. Lo anterior tiene efectos positivos en la válvula AV y en la función miocárdica, ya que con esta derivación total el llenado ventricular deja de depender del retorno venoso pulmonar<sup>31</sup>.

Finalmente, Fontan sufrió dos últimas modificaciones que fueron propuestas por el Dr. Castañeda y el Dr. Marcelleti, quienes describieron una forma de Fontan fenestrado llamado "Anastomosis cavopulmonar total fenestrada", que consistía en la anastomosis cavo pulmonar con el uso de un conducto protésico, con el fin de derivar el retorno de la vena cava inferior hacia el piso de la rama derecha de la arteria pulmonar y el flujo de la vena cava superior derivarlo al techo de esta misma rama sin intervención del ventrículo<sup>32</sup>, para dejarlo a cargo de la circulación sistémica<sup>33</sup>.

En la actualidad se emplea la técnica descrita por Marcelleti y que arroja resultados satisfactorios a la hora de mejorar el estado hemodinámico y disminuir el riesgo de trombosis y arritmias<sup>8,34,35</sup>. En los pacientes que sobreviven hasta la segunda década de vida sin la necesidad de haberse sometido a la operación de Fontan, la sobrecarga crónica de volumen del ventrículo izquierdo suele producir una intensa miocardiopatía y una disminución en la contractilidad de ese ventrículo<sup>36</sup>.

La fisiología de Fontan pretende cerrar todo tipo de comunicación entre los hemicardios derecho e izquierdo, y conectar las venas

cavas con las arterias pulmonares<sup>8</sup>, se separa la circulación sistémica de la pulmonar para aliviar la cianosis y disminuir la carga de volumen del ventrículo único y se permite una adecuada potencia cardíaca<sup>37</sup>; por lo que ha logrado ser aplicada en diversas malformaciones estructurales cardíacas, como por ejemplo: atresia tricuspídea, ventrículo único izquierdo y derecho, hipoplasia de ventrículo derecho con comunicación interventricular, atresia pulmonar con tabique intacto, síndrome de heterotaxia de vísceras asociadas con anesplenia y poliesplenia, ciertos casos de doble entrada de ventrículo derecho con comunicación interventricular remota y ventrículo superinferiores, doble entrada del ventrículo izquierdo, doble entrada del ventrículo con morfología indeterminada, defecto septal atrioventricular desequilibrado y anomalía de Ebstein<sup>1,2,38</sup>. Sin embargo, esta cirugía está contraindicada en los casos en los que se presente:

1. Resistencia vascular pulmonar (RVP) que excede las 4U/M2 (Unidades Woods).
2. Ramas pulmonares con hipoplasia severa.
3. Alta resistencia vascular pulmonar en lactantes.
4. La presión diastólica final del ventrículo izquierdo que exceda los 25 mm Hg.
5. Fracción de eyección disminuida.
6. Arteria pulmonar con presión media mayor de 15 mm Hg<sup>8</sup>.

La bibliografía reporta que es recomendable practicar la cirugía de Fontan entre los dos y tres años de edad<sup>13,7,11,28,39</sup>. Teniendo en cuenta que para preservar la función miocárdica se realiza el Glenn bidireccional, con un promedio de edad de seis a doce meses<sup>40</sup>.

### MANEJO PREOPERATORIO

Es necesario evaluar la necesidad de CEC (circulación extracorpórea) con respecto a la estatura, el peso corporal y la evaluación hemodinámica<sup>41</sup>, determinando el sistema adecuado y el flujo de bomba.

Para que la univentriculización tipo Fontan tenga éxito, es de suma importancia conservar la función ventricular, la capacidad de mantenerse en ritmo sinusal y la fisiología circulatoria pulmonar antes de la cirugía. Lo anterior, es el resultado de múltiples modificaciones en las técnicas, dentro de la que se incluyen intervenciones paliativas previas, la fenestración y el conducto extracardiaco<sup>42</sup>.

### TÉCNICAS Y ETAPAS

La operación inicia con la realización de una fístula sistémico pulmonar con la técnica de Blalock-Taussig<sup>43</sup>, la cual consiste en una conexión entre una rama de la aorta y una rama de la arteria pulmonar, con el fin de dirigir más sangre hacia el pulmón; la anterior técnica es necesaria cuando el paciente presenta cianosis severa y estenosis pulmonar, y por ello debe ejecutarse durante los dos primeros meses de vida, de lo contrario, se debe evitar al máximo y pasar a realizar directamente un Glenn bidireccional hacia los 6 meses de vida<sup>10</sup>, el cual consiste en conectar la vena cava superior a la arteria pulmonar<sup>5,20</sup>, lo que busca que la sangre desoxigenada, que viene por la cava superior, no pase por el corazón, pero manteniendo el paso de la sangre desoxigenada proveniente de la vena cava inferior por el corazón<sup>8</sup>, con el fin de disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo<sup>28</sup>. Puede presentar como complicación el derrame pleural y el incremento de la presión central<sup>44,20</sup>. Lo mencionado anteriormente es considerado por muchos autores como la primera etapa de la cirugía de Fontan<sup>5,17</sup>.

Como segunda etapa, se conecta la vena cava inferior a la arteria pulmonar, y se culmina la cirugía con esta anastomosis cavo pulmonar total<sup>17</sup>, que se lleva a cabo cuando el niño ya ha alcanzado la edad aproximada de tres años y el peso está cerca de los 13 kilogramos<sup>8,44</sup>. Esta anastomosis cavopulmonar total se puede hacer a través de dos técnicas: una de ellas, es la construcción de un túnel lateral intracardiaco, el cual tiene la ventaja de no requerir anticoagulación en la

mayoría de los casos, y una fenestración puede ser fácilmente realizada en el procedimiento. De todas las modificaciones de Fontan reportadas, la más usada ampliamente es el túnel lateral fenestrado<sup>5,20,41</sup>. La segunda técnica, corresponde a la creación de un conducto externo fenestrado o Fontan extracardiaco, normalmente seguido de una derivación de Glenn, que tiene como ventaja su realización sin detener el corazón, asociado a mejora postoperatoria de la función ventricular con menor riesgo de arritmias y complicaciones protrombóticas<sup>17,28,41,45,46</sup>. Esta última técnica evitó el deterioro neurocognoscitivo evidenciado en un paciente de ocho años en la Fundación Clínica Valle de Lili de la ciudad de Cali, Colombia, quien cursaba con una atresia tricuspídea por la que fue sometido, a los ocho meses, a una fístula sistémico pulmonar izquierda modificada con Gore Tex, luego, el 15 de agosto de 2001, se le realiza un Glenn bidireccional con un postoperatorio ausente de complicaciones graves, ya que es extubado a las dos horas de llegar a Cuidados intensivos y trasladado sin tubos de drenaje cuatro días después de la intervención. El éxito de este procedimiento refleja los beneficios de evitar el uso de CEC<sup>47</sup>.

Para alcanzar los resultados esperados después de la implementación de alguna de las técnicas anteriormente mencionadas, existen ciertos puntos importantes que se deben cumplir:

1. Tener las cavidades cardiacas sin sobrecarga de presión o volumen.
2. No tener suturas en la aurícula derecha para evitar arritmias.
3. Mantener el flujo laminar sin pérdida de energía.
4. Ser biocompatible y acompañar el crecimiento somático.
5. Mantener una distribución del flujo pulmonar homogénea a los dos pulmones.
6. Mantener las aurículas a presiones bajas para evitar la hipertrofia y fibrosis auricular con el consiguiente desarrollo de taquiarritmias.
7. Mantener el retorno venoso coronario a presiones bajas.
8. Mantener una presión venosa central inferior a 12 mm Hg<sup>35,48</sup>.

La utilización de Fontan y el cumplimiento de los puntos mencionados anteriormente, les ofrece múltiples ventajas a los niños como:

- Disminución de sobrecarga de volumen ventricular.
- Eliminación del cortocircuito sistémico-pulmonar.
- Prevención del desarrollo de hipertensión pulmonar gracias a las diferencias de presión en ambas aurículas<sup>8</sup>.

## COMPLICACIONES

Entre las más relevantes tenemos:

**Arritmias:** es una de las principales complicaciones con pronóstico variable<sup>52</sup>, después del procedimiento de Fontan<sup>53</sup>. Las arritmias auriculares son una de las más frecuentes<sup>9,54</sup>, especialmente flutter auricular y taquicardia auricular con bloqueo<sup>51</sup>; esta complicación se atribuye a la presencia de abundante material de sutura, dilatación atrial y la elevación de la presión intra-atrial<sup>34</sup>. Estas arritmias están asociadas con muerte súbita, insuficiencia cardiaca, trombosis auricular, insuficiencia de válvula AV, disfunción ventricular y reoperaciones por obstrucción del conducto. Tienen una prevalencia que varía entre el 40% y el 60%, pero esta frecuencia puede disminuir cuando se realiza la conexión cavopulmonar total con túnel extracardiaco en vez del Fontan original<sup>9,51</sup> y uso de la fenestración. Las arritmias ventriculares son raras en pacientes con Fontan<sup>51</sup>.

**Tromboembólicas:** debido a que se manejan flujos venosos de baja velocidad, la aurícula derecha o remanentes venosos están habitualmente dilatados, hay hipertensión venosa sistémica, estasis independientemente de la técnica utilizada, arritmias supraventriculares, cianosis, disfunción hepática, alteraciones en los factores de coagulación y presencia de material extraño en este tipo de circulación<sup>9,34,55</sup>. Tienen una incidencia del 20% al 30%<sup>51</sup>.

**Obstrucciones:** encontradas en las conexiones aurículo o cavopulmonares, en el drenaje de venas pulmonares, el cual es poco frecuente pero con un mal pronóstico. Estas obstrucciones pueden ser causadas por retracción de las líneas de sutura de generación intrínseca de las prótesis valvulares, proliferación neointimal de los conductos, calcificación y rigidez de materiales protésico, o trombosis intraluminal o de las conexiones<sup>9,42</sup>.

**Enteropatía perdedora de proteínas:** complicación a largo plazo con el peor pronóstico de la cirugía de Fontan, con una mortalidad significativa. Se caracteriza por la pérdida crónica de proteínas por el aparato digestivo, que causa una hipoalbuminemia que lleva a un aumento excesivo y persistente en la presión venosa sistémica<sup>42,55</sup>. No responde al tratamiento médico<sup>9</sup>.

**Cortocircuitos persistentes:** estos cortos circuitos pueden variar con el paso del tiempo, provoca cianosis progresiva, sobrecarga volumétrica del corazón o embolismo paradójico<sup>9</sup>.

**Parálisis diafragmática y otros problemas respiratorios:** puede haber atelectasias y neumonías, ya que estos pacientes son susceptibles. La parálisis completa del diafragma tiene una incidencia del 10% al 14%<sup>42</sup>, y es causada por lesión del nervio frénico.

**Quilotórax:** se da por aumento de la presión venosa central o por trauma del conducto torácico durante la cirugía, lo cual causa derrame pleural<sup>42,51</sup>.

**Insuficiencia en la válvula AV:** puede ser severa y es de peor pronóstico en pacientes con ventrículo único de entrada común.

**Estenosis subaórtica:** complicación a largo plazo y se presenta con frecuencia en el Foramen bulboventricular, en pacientes con ventrículo único izquierdo con asa D, que han sido sometidos a *bandig* de la arteria pulmonar<sup>5</sup>.

**Derrame pleural:** prolonga la estancia hospitalaria<sup>51</sup> y contribuye a la morbilidad dentro de ella. Está asociado con cambios de presiones sistémicas y pulmonares; se puede presentar por síndrome de fuga capilar por causa de la circulación extracorpórea, manifestado por depresión de la función miocárdica. El oxígeno bajo preoperatorio, tiempos prolongados de CEC, parálisis diafragmática o presencia de infecciones postoperatorias, se encuentran como factores de riesgo para esta complicación. Se cree que la técnica de fenestración disminuye la aparición de derrames pleurales<sup>34</sup>.

**Disfunción miocárdica:** se da por un aumento excesivo en la presión venosa, presión elevada de llenado ventricular y resistencia pulmonar pasiva; ésta dependerá de la edad, grado de cianosis, sobrecarga de volumen, grado de hipertrofia miocárdica, tipo de intervenciones paliativas y morfología ventricular<sup>9</sup>.

**Capacidad funcional:** la capacidad funcional al esfuerzo en estos pacientes, aunque hayan sido las operaciones más exitosas, siempre se verá disminuida más de un 50% con respecto a lo normal. Esta disfunción puede mejorar si se practica una conexión cavopulmonar total en vez de un Fontan clásico<sup>9</sup>.

**Derrame pericárdico:** se presenta generalmente a la semana de la intervención por causa del síndrome de pospericardiotomía.

**Hemorragias:** sangrados postquirúrgicos en la unidad de Cuidados intensivos.

**Infección de la herida:** se puede evitar con un buen manejo de la curación de la misma y un tratamiento adecuado<sup>42</sup>.

## MORTALIDAD

La edad operatoria se relaciona directamente con la mortalidad inmediata al igual que el peso corporal. Esta cirugía tiene una curva de supervivencia global del 95%<sup>42</sup>.

Los factores de riesgo que contribuyen a la aparición de complicaciones y disminución de la esperanza de vida son:

- Edad del paciente antes de la operación.
- Procedimiento paliativo previo.
- Anatomía de la cardiopatía congénita.
- Presión de la arteria pulmonar elevada antes de la operación.

Tiene una esperanza de vida a cinco años, después de la operación del 86%, diez años después de ser intervenido del 81% y 15 años después del 73%<sup>55</sup>; valores que se ven aumentados cuando se utilizan las técnicas con fenestración<sup>40</sup> o la reconexión total tipo bicavopulmonar, lo que aumenta la supervivencia a diez años en un 88%<sup>16,5</sup>.

### CONCLUSIONES

La cirugía de Fontan brinda las mejores opciones para los pacientes afectados por cardiopatías congénitas y es una de las cirugías correctivas por excelencia para muchas de las cardiopatías existentes.

El uso de la técnica de Fontan con conducto extracardíaco evita la utilización de CEC lo que mejora el postoperatorio y se reducen las complicaciones y la estancia hospitalaria, aumentando la calidad de vida de estos pacientes.

Es importante mantener, dentro de lo posible, la anatomía y fisiología de la circulación pulmonar y el corazón, para aumentar las posibilidades de una operación exitosa y un posoperatorio satisfactorio.

Las cirugías paliativas previas y el cumplimiento de los criterios para realizar el procedimiento son de suma importancia a la hora de elegir los candidatos a la cirugía de Fontan porque de ello depende su éxito.

### DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.



## REFERENCIAS

1. Arretz C. Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. *Rev Chil Pediatr.* 2000; 71(2):147-151.
2. Monagle A. Thromboembolic complications during infancy and childhood. Ontario: BC Decker; 2000.
3. Kaiser L, Kion I, Spray T. *Mastery of cardiothoracic surgery.*, 2. ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2007.
4. Cazzaniga M. Acerca de la circulación univentricular [Internet]. Buenos Aires: Federación Argentina de Cardiología; 2005 [fecha de acceso: noviembre de 2005]. Disponible en: <http://www.fac.org.ar/ccvc/llave/c064/cazzaniga.php>.
5. Gersony W, Rosenbaum M. *Congenital heart disease in the adult.* New York: McGraw-Hill; 2002.
6. Freedom R, Yoo S, Mikailin H. *The natural and modified history of congenital heart disease.* New York: Futura; 2004.
7. Norton J, Barie P, Bollinger R, Chang A, Lowry S, Mulvihill S, et al. *Surgery, basic science and clinical evidence.* 2. ed. New York: Springer; 2008.
8. Heredia MF. Ventrículo único: cirugía de Glen y Fontan. *Rev Latinoamer Tecnol Extracorp.* 2007; 14(2):7-25.
9. Oliver JM. La circulación de Fontan en el adulto. *Anal Cir Card Vasc.* 2002; 8(3):158-164.
10. Gatzoulis M, Webb G, Daubeney P. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* London: Churchill Livingstone; 2003.
11. Topol E, Califf R, Prystowsky E, Thomas J, Thompson P. *Textbook of cardiovascular medicine.* 3. ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2007.
12. Alarcón Santos S, Alva Espinosa C, Villazis Keever MA. Atresia tricuspídea, experiencia de nueve años en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Rev Mex Car.* 1995; 6(4):130-136.
13. Redington A, Van Arsdell G, Anderson R. *Congenital disease in the right heart.* New York: Springer; 2009.
14. Bell C, Kain Z. *Manual de anestesia pediátrica.* Madrid: Halcourt; 1998.
15. Hoffman J. *The natural and the unnatural history of congenital heart disease.* Chennai: Wiley-Blackwell; 2009.
16. Maître Azcárate MJ. Conferencia de clausura corazones univentriculares treinta años después. *Bol Pediatr.* 2003; 43:434-444.
17. Litwin B. *Color atlas of congenital heart surgery.* New York: Springer; 2007.
18. Baño R. Cardiopatías congénitas cianógenas con plétora pulmonar. En: Aparicio Meix JM, Hernández Rodríguez M. *Pediatría.* 2. ed. Madrid: Díaz de Santos; 1994. p.768.
19. Caltalán Martínez J. Malformaciones congénitas cardíacas, ventrículo con doble entrada o ventrículo único. En: Hubner Guzmán ME, Ramírez Fernández R, Nazer Herrera J. *Malformaciones congénitas, diagnóstico y manejo neonatal.* Santiago de Chile: Editorial Universitaria; 2005. p. 208- 212
20. Corno A, Festa P. *Congenital heart defects decision marking for surgery: CT-scan and MRI.* New York: Springer; 2009.
21. Sánchez PA, Gómez R. *Otras cardiopatías congénitas.* En: Téllez de Peralta G. *Tratado de cirugía cardiovascular.* Madrid: Díaz de Santos; 1998. p. 208-221.
22. Park M. *Cardiopatías congénitas.* En: Park M. *Cardiología pediátrica.* Barcelona: Elsevier; 2008. p. 113-115
23. Castilla M, Fernández-Baena M, Ferreiro M, Sadek A. *Anestesia en cirugía cardíaca pediátrica.* En: Aguilar JL, De Andrés JA, De León O, Gómez-Lupe A, Montero A, Torres LM. *Tratado de anestesia y reanimación II.* Madrid: Arán Ediciones; 2001. p. 2213.
24. Pera C. *Cirugía: fundamentos, indicaciones y opciones técnicas.* Barcelona: Masson; 1991.
25. Leite JM, Granese R, Jeanty P, Silva Herbst S. *Síndromes fetales.* En: Callen PW. *Ecografía en obstetricia y ginecología.* Barcelona: Elsevier Masson; 2009. p. 177-178.
26. Park M. *Cardiopatías congénitas.* En: Park M. *Cardiología pediátrica.* Barcelona: Elsevier; 2006. p.118-119.
27. Cloherty J, Eicherwald W, Stark A. *Manejo de cuidados neonatales.* 4. ed. Barcelona: Masson; 2005.
28. Allen H, Driscoll D, Shuddy R, Feltes T. *Moss and adam's heart disease in infant, children and adolescents including the fetus and young adult.* 7. ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2008.
29. Fogel M. *Ventricular function and blood flow in congenital heart disease.* Massachusetts: Blackwell Future; 2005.
30. Runger M, Ohman M. *Cardiología.* Barcelona: Masson; 2006.
31. Chang A, Hanley F, Wernovsky G, Wessel D. *Pediatric cardiac intensive care.* Pennsylvania: Williams and Wilkins; 1988.
32. Gonsálbez F. *Introducción a la cirugía cardíaca.* Oviedo: Universidad de Oviedo; 1995.
33. Gonsálbez F, Llosa JC. *Cardiología pediátrica.* 5. ed. Oviedo: Universidad de Oviedo; 2008.

34. Calderón-Colmenero J, Cervantes JL, Ramírez Marroquín S, Attie F. Exclusión del ventrículo venoso. *Arch Cardiol Mex.* 2005; 76(4):102-110.
35. Kreutzer C, Gallón Castrillón G, Schlichtei A, Kreutzer G. Evolución histórica y estado actual del by pass total de ventrículo venoso: operación de Fontan-Kreutzer [Internet]. Buenos Aires: Federación Argentina de Cardiología;2001 [fecha de acceso 11 de noviembre de 2010]. Disponible en: <http://www.fac.org.ar/scvc/llave/PDF/kreutze.pdf>.
36. Park M. *Cardiología pediátrica*. 5. ed. Barcelona: Elsevier;2008.
37. Rychik J, Wernovsky G. *Hypoplastic left heart syndrome*. Massachusetts: Kluber Academic;2003.
38. Bojar R. *Manual of perioperative care in cardiac surgery*. Massachusetts: Blackwell science;1999.
39. Tang A, Ohri S, Stepheson L. *Key topic in cardiac surgery*. London: Taylor y Francis; 2005.
40. Taeusch HW. *Compendio de neonatología de Avery*. Madrid: Harcourt; 2001.
41. Chikwe J, Beddow E, Glenville B. *Cardiothoracic surgery*. New York: Oxford University Press; 2006.
42. Cazzaniga M, Fernández Pineda L, Villagrà F, Pérez de León J, Gómez R, Sánchez P, et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol.*2002;55(4):391-412.
43. Bowden V, Greenberg C. *Children and their families: the continuum of care*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2010.
44. Briceño-Iragorry L, Calcaño Loynaz G. *Cirugía pediátrica I*. Caracas: Universidad Central de Venezuela; 2003. p.379-381
45. Cohn L. *Cardiac surgery in the adult*. New York: Mc Graw-Hill;2008.
46. Tierraseca Serrano ME, López Romero D. Postoperatorio inmediato de la cirugía de Fontan – Kreutzer. [Internet]. Madrid:CODEM;2005 [fecha de acceso 13 de octubre de 2010]. Disponible en: [http://www.codem.es/Docs/Noticias/trabajocardio\\_2007\\_albacete.pdf](http://www.codem.es/Docs/Noticias/trabajocardio_2007_albacete.pdf).
47. Cadavid E. *Cirugía de Fontan OFF PUMP, un paso hacia Siglo XXI* [Internet]. Cali: Fundación Valle del Lili; 2000 [fecha de acceso 23 de octubre de 2010]. Disponible en: [http://74.125.47.132/search?q=cache:jR2gSbpPTYkJ:www.cardiolili.org/index.php%3Fopcion%3Dcom\\_content%26task%3Dview%26id%3D46%26Itemid%3D34+cirugia+de+fontan+en+colombia&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=co](http://74.125.47.132/search?q=cache:jR2gSbpPTYkJ:www.cardiolili.org/index.php%3Fopcion%3Dcom_content%26task%3Dview%26id%3D46%26Itemid%3D34+cirugia+de+fontan+en+colombia&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=co).
48. Koenig P, Hijazi Z, Zimmerman F. *Essential pediatric cardiology*. New York: McGraw-Hill; 2004.
49. Fuster V, Alexander W, O'rouke R. *Hurst's the heart*. New York: McGraw Hill; 2004.
50. Cheng D, David T. *Perioperative care in cardiac anesthesia and surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006.
51. Fernández García AI, Alcaide Bazán P, Pinero Díaz G, Cervantes Estévez I, Fernández-Espartero Rodríguez-Barbero M, Cobos Hinojal S. Cuidados postoperatorios de la cirugía de Fontan en la unidad de cuidados medios [Internet]. Badajoz: ANECIPN; 2006 [fecha de acceso 16 de octubre de 2010]. Disponible en: <https://secure.anecipn.org/ficheros/PDF/MESA%20REDONDA%20III.%20SIMPLEMENTE%20CUIDAR/COMUNICACIONES%20A%20LA%20MESA/3.%20CUIDADOS%20POSTOPERATORIOS%20EN%20LA%20CIRUG%20DE%20FONTAN.pdf>.
52. Torres LM. *Tratado de anestesia y reanimación*. Madrid: Arán Ediciones; 2001.
53. Baliga R, Eagle K, Armstrong W, Bach D, Bates E. *Practical cardiology: evaluation and treatment of common cardiovascular*. Philadelphia: Lippincott; 2008.
54. Depont R. *From signals to colours: a case-based atlas of electranatomic mapping in complex atrial arrhythmias*. Madrid:Verlag;2008.
55. Kanakis MA, Petropoulos AC, Mitropoulos FA. Fontan operation. *Hellenic J Cardiol.*2009; 50:133-141.