

# Bypass total del ventrículo pulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado

## Total Right Heart Bypass: Long-Term Complications and Survival

MARÍA V. LAFUENTE<sup>1</sup>, MARISA DI SANTO<sup>MTSAC, 1</sup>, MARIELA D. MOURATIAN<sup>1</sup>, CLAUDIA N. VILLALBA<sup>1</sup>, ALBERTO SCIEGATA<sup>MTSAC, 1</sup>, ARIEL K. SAAD<sup>MTSAC, 2</sup>, JOSÉ ALONSO<sup>1</sup>, JUAN P. LAURA, HORACIO CAPELLI<sup>MTSAC, 1</sup>

Recibido: 02/08/2012

Aceptado: 17/01/2013

### Dirección para separatas:

Dra. María Victoria Lafuente  
Charcas 4091

(1425) Buenos Aires

Tel. (011) 4831-1524

Fax (011) 4831-1524

e-mail: viquilafuente@yahoo.com.ar

## RESUMEN

### Introducción

La cirugía de *bypass* total del ventrículo pulmonar (BPTVP) es un procedimiento paliativo con una incidencia elevada de complicaciones. El reconocimiento e individualización precoz de estas complicaciones es esencial para definir estrategias terapéuticas adecuadas.

### Objetivo

Evaluar los eventos alejados del BPTVP, analizar la mortalidad alejada y comparar la técnica auriculopulmonar (AP) con el conducto extracardiaco (CE).

### Material y métodos

Entre 1987 y 2010 se analizaron 191 pacientes sometidos a BPTVP con un tiempo medio de seguimiento posquirúrgico (X) de  $6,5 \pm 5$  años (1-20 años).

Los pacientes se dividieron, de acuerdo con la variante quirúrgica, en grupo I: AP, 39 pacientes, X = 14 años y grupo II: CE, 152 pacientes, X = 4 años.

### Resultados

El 57% de los pacientes (n = 116) presentaron las siguientes complicaciones:

| Complicaciones                                 | Grupo I: AP | Grupo II: CE | p      |
|------------------------------------------------|-------------|--------------|--------|
| Eventos alejados (n = 111)                     | 77%         | 53%          | 0,0076 |
| Arritmias (n = 49)                             | 56%         | 17%          | 0,0000 |
| Aleteo auricular (n = 13)                      | 30%         | 0,7%         | 0,0000 |
| Trombos (n = 31)                               | 31%         | 12,5%        | 0,0058 |
| Enteropatía perdedora de proteínas (n = 9)     | 10,3%       | 3,3%         | 0,06   |
| Estenosis subaórtica (n = 7)                   | 10,3%       | 2%           | 0,01   |
| Cateterismos intervencionistas (n = 43)        | 7,7%        | 24,7%        | 0,05   |
| Reoperaciones (n = 20); reconversiones (n = 6) | 25,6%       | 6,6%         | 0,0005 |
| Mortalidad (n = 9)                             | 15,4%       | 2%           | 0,0004 |

La mortalidad global alejada fue del 4,6% (n = 9).

En el análisis univariado, la mortalidad estuvo asociada con disfunción ventricular (p = 0,0000), enteropatía perdedora de proteínas (p = 0,0000), aleteo auricular (p = 0,0012), reoperaciones (p = 0,0006), estenosis subaórtica (p = 0,0024), trombos (p = 0,01) y la técnica quirúrgica AP (p = 0,0004).

En el estudio multivariado, la mortalidad estuvo relacionada con disfunción ventricular [OR 27,7 (4,64-165,24); p = 0,0003], técnica AP [OR 2,5 (1,62-105,9); p = 0,0036] y enteropatía perdedora de proteínas [OR 9,31 (1,53-56,66); p = 0,01].

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2013;81:383-385. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i5.3142>

<sup>MTSAC</sup> Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

<sup>1</sup> Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" - Servicio de Cardiología

<sup>2</sup> Hospital de Clínicas "José de San Martín" - División Cardiología

### Conclusiones

- El BPTVP presentó eventos adversos en el 57% de los pacientes durante el seguimiento alejado.
- La mortalidad alejada estuvo asociada con disfunción ventricular, aleteo auricular, enteropatía perdedora de proteínas, estenosis subaórtica, reoperaciones, trombos y técnica quirúrgica auriculopulmonar.
- Los predictores de mortalidad fueron la disfunción ventricular, la enteropatía perdedora de proteínas y la técnica auriculopulmonar.

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:400-407. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i5.922>

### Palabras clave >

Defectos cardíacos congénitos - Ventrículo único - Cirugía cardiovascular - Cirugía de Fontan-Kreutzer - Evolución posquirúrgica

### Abreviaturas >

|              |                                      |            |                                           |
|--------------|--------------------------------------|------------|-------------------------------------------|
| <b>ACV</b>   | Accidente cerebrovascular            | <b>CE</b>  | Conducto extracardíaco                    |
| <b>AP</b>    | Auriculopulmonar                     | <b>EPP</b> | Enteropatía perdedora de proteínas        |
| <b>AV</b>    | Auriculoventricular                  | <b>X</b>   | Tiempo medio de seguimiento posquirúrgico |
| <b>BPTVP</b> | Bypass total del ventrículo pulmonar |            |                                           |

## INTRODUCCIÓN

En la década de los setenta el Dr. Francis Fontan en Francia y el Dr. Guillermo Kreutzer en la Argentina iniciaban el camino del *bypass* total de ventrículo pulmonar (BPTVP) con la técnica auriculopulmonar (AP). (1) Varios años después (1988), M. de Leval (2, 3) y Castañeda difundieron la técnica del túnel lateral (4) y en 1990 Marceletti (5) introdujo el conducto extracardíaco (CE) que Puga había ensayado un año antes. (6, 7)

Estos procedimientos han permitido la sobrevida y mejor pronóstico y calidad de vida de los pacientes con ventrículo único; (1, 8) sin embargo, son intervenciones paliativas con una incidencia elevada de complicaciones. (9)

La evolución del BPTVP muestra una notoria disminución de la mortalidad operatoria, la cual responde a múltiples causas: mejor entendimiento de los fundamentos fisiológicos, anatómicos, (10) avances quirúrgicos y cuidados posoperatorios.

En la actualidad el desafío es optimizar los resultados funcionales, lo cual hace necesario el reconocimiento, la comprensión y el manejo de las complicaciones del BPTVP. El objetivo del presente estudio es evaluar los eventos alejados del BPTVP y analizar la mortalidad alejada comparando la técnica clásica con el conducto extracardíaco.

## MATERIAL Y MÉTODOS

En el período 1987-2010, en el "Hospital Prof. Dr. Juan P. Garrahan" se operaron con técnica de BPTVP 257 pacientes. En este estudio de diseño de cohorte retrospectivo se incluyeron 191 pacientes operados con técnica AP y CE, con una mediana de seguimiento de 5 años (rango intercuartil 25-75: 2-10 años). La mediana de edad quirúrgica fue de 5 años (rango intercuartil 25-75: 4-7 años).

Se excluyeron pacientes operados de BPTVP con técnica de túnel lateral de cavas (19 pacientes), los fallecidos en el posquirúrgico inmediato (30 pacientes) y los perdidos en el seguimiento (17 pacientes).

En las variantes anatómicas de ventrículo único se identificaron: tipo izquierdo (137 pacientes), derecho (28 pacientes), biventricular (24 pacientes) e indeterminado (2 pacientes).

Se subdividieron de acuerdo con la variante quirúrgica en grupo I: AP, 39 pacientes con un X de 12 años ( $\pm 4,7$ ) y grupo II: CE, 152 pacientes con un X de 4,6 años ( $\pm 3,3$ ).

Se evaluaron mediante examen físico, electrocardiograma, saturometría de pulso, telerradiografía de tórax, ecocardiografía Doppler color transtorácica, ergometría y Holter. Se indicó ecocardiografía Doppler color transesofágica, ecocardiografía con contraste, cateterismo cardíaco o tomografía multicorte según los hallazgos clínicos.

### Análisis estadístico

Para el almacenamiento de datos se utilizó el programa Excel 2003. El análisis se realizó con el paquete estadístico del programa Statistix 8.0.

Para todas las variables se estableció la distribución de frecuencias y/o porcentajes en relación con el total de los casos y, de acuerdo con ello, los valores se expresaron como proporciones, media y desviación estándar o mediana y rango intercuartil.

Para las proporciones se emplearon la prueba exacta de Fisher o la de chi cuadrado. Se consideró diferencia significativa una  $p < 0,05$ .

El cálculo de OR se realizó con sus respectivas bandas de confianza del 95%.

Para calcular la sobrevida alejada se utilizó el método de Kaplan-Meier.

## RESULTADOS

### Eventos alejados

El 58% de los pacientes ( $n = 111$ ) presentaron algún tipo de eventos. En el grupo I se produjeron en 30 pacientes (77%) y en el grupo II, en 81 pacientes (53%) ( $p = 0,0075$ ) (Tabla 1).

### Arritmias

Se observaron en el 25,6% de los pacientes con X = 10,4 años ( $\pm 4,9$  años) en AP y de 3,7 años ( $\pm 3$  años) en CE; fueron más frecuentes en el grupo I ( $n = 22$ ) ( $p = 0,0000$ ), donde el aleteo auricular ( $n = 12$ ) fue la

|                                                | Grupo I: AP | Grupo II: CE | p      |
|------------------------------------------------|-------------|--------------|--------|
| Eventos tardíos (n = 111)                      | 77%         | 53%          | 0,0076 |
| Arritmias (n = 49)                             | 56%         | 17%          | 0,0000 |
| Aleteo auricular (n = 13)                      | 30%         | 0,7%         | 0,0000 |
| Trombos (n = 31)                               | 31%         | 12,5%        | 0,0058 |
| Accidente cerebrovascular (n = 4)              | 5,1%        | 1,3%         | 0,13   |
| Enteropatía perdedora de proteínas (n = 9)     | 10,3%       | 3,3%         | 0,06   |
| Estenosis subaórtica (n = 7)                   | 10,3%       | 2%           | 0,01   |
| Cateterismo intervencionista (n = 43)          | 7,7%        | 24,7%        | 0,05   |
| Reoperaciones (n = 20); reconversiones (n = 6) | 25,6%       | 6,6%         | 0,0005 |
| Mortalidad (n = 9)                             | 15,4%       | 2%           | 0,0004 |
| Disfunción ventricular (n = 21)                | 15,4%       | 10%          | 0,32   |
| Bronquitis plástica (n = 1)                    | 0           | 0,7%         | 0,6    |

BPTVP: Bypass total del ventrículo pulmonar. AP: Auriculopulmonar. CE: Conducto extracardíaco.

**Tabla 1.** Complicaciones tardías en pacientes operados con técnica de BPTVP

principal arritmia ( $p = 0,0000$ ), seguido de arritmia auricular no sostenida ( $n = 7$ ), pérdida del ritmo sinusal ( $n = 2$ ) y taquicardia ventricular ( $n = 1$ ), mientras que en el grupo II ( $n = 27$ ) lo característico fue ritmo nodal ( $n = 13$ ), taquicardia supraventricular ( $n = 4$ ), taquicardia ventricular ( $n = 4$ ), extrasistolia ventricular ( $n = 3$ ), enfermedad del nodo sinusal ( $n = 2$ ) y bloqueo auriculoventricular (AV) ( $n = 1$ ) (Figura 1).

El 30% del grupo AP presentó aleteo auricular a un  $X = 10$  años (6-16 años), mientras que el 9,8% del grupo CE evolucionó con pérdida del ritmo sinusal y/o enfermedad del nódulo sinusal a un  $X = 5$  años (1-10 años).

En la evolución 10 pacientes (5,2%) requirieron marcapasos: 6 del grupo I (4 asociados con reconversión con Maze y 2 por enfermedad del nódulo sinusal) y 4 del grupo II (3 por ritmo nodal asociado con disfunción ventricular y 1 por enfermedad del nódulo sinusal).

### Trombos y accidentes cerebrovasculares

Se detectaron trombos en 31 pacientes (16,2%): 12 (31%) del grupo I y 19 (12,5%) del grupo II ( $p = 0,0058$ ) a  $X = 12$  años ( $\pm 3,9$  años) y 3,8 años ( $\pm 3,8$  años), respectivamente. Recibían anticoagulación 5 pacientes, aspirina 22 y sin tratamiento 4.

En ambos grupos la localización predominante de los trombos fue en el circuito venoso. Solo 3 en el circuito sistémico.

Se constataron 5 accidentes cerebrovasculares (ACV) en 4 pacientes, 2 en cada grupo.

En el grupo I, una paciente antiagregada sufrió dos ACV a los 4 y 6 meses pos-AP fenestrado. Luego del cierre de la fenestración no repitió nuevos eventos. En el otro paciente, el ACV ocurrió a los 17 años pos-AP, sin tratamiento antiagregante ni anticoagulante. Ninguno de los dos presentó arritmias, trombos ni disfunción ventricular.

En el grupo II, 2 pacientes no fenestrados presentaron episodio de ACV (10 y 17 años pos-BPTVP); en ambos se detectaron trombos. Uno de ellos tenía ritmo



**Fig. 1.** Electrocardiograma de un paciente con aleteo auricular a los 7 años pos-BPTVP con la técnica auriculopulmonar.

nodal con disfunción ventricular recibiendo anticoagulación; el otro, antiagregado sin disfunción ventricular ni arritmias.

### Enteropatía perdedora de proteínas

La enteropatía perdedora de proteínas (EPP) fue una complicación que afectó al 4,7% de la serie ( $n = 9$ ): 4 pacientes (10,3%) del grupo I con un  $X = 11$  años (11-13 años) y 5 pacientes (3,3%) del grupo II con  $X = 4$  años (9 meses-10 años) ( $p = 0,06$ ).

En el grupo I, en el 75% ( $n = 3$ ) estuvo asociada con arritmias, mientras que en el grupo II el 80% ( $n = 4$ ) evidenció disfunción ventricular.

### Estenosis subaórtica

Se diagnosticó en el 3,6% ( $n = 7$ ): 4 pacientes en AP y 3 pacientes en CE ( $p = 0,01$ ).

En 3 pacientes, uno con *banding* previo, la obstrucción subaórtica fue recidivante: a los 2 y 3 meses pos-AP y a los 6 meses de CE, mientras que en 4 pacientes, dos con *banding* previo, la estenosis subaórtica fue evolutiva a los 3 y 15 años pos-AP y a los 3 y 8 años pos-CE.

La estenosis subaórtica se asoció con *banding* en el 43% de los casos.

### Disfunción ventricular

Se evidenció en el 15,4% (n = 6) del grupo I y en el 10% (n = 15) del grupo II (p = 0,32).

En ningún paciente la disfunción ventricular fue aislada; en AP estuvo asociada con estenosis subaórtica, arritmias, trombos y colaterales, mientras que en CE lo estuvo con ritmo nodal, colaterales, trombos, cianosis, estenosis subaórtica y EPP.

La resolución de factores asociados permitió la normalización de la función ventricular en el 52%. Las intervenciones fueron embolización de colaterales, colocación de marcapasos por ritmo nodal, tratamiento de las arritmias, anticoagulación y reoperaciones (resolución de estenosis subaórtica y reconversión).

### Bronquitis plástica

Un solo paciente del grupo II presentó a los 6 meses pos-BPTVP expectoración de moldes bronquiales; se le realizó angioplastia de rama pulmonar derecha y embolización de colaterales. Posteriormente requirió plástica de ramas y fenestración.

### Cateterismo intervencionista

Se realizaron 58 cateterismos intervencionistas en 43 pacientes, X = 2,7 años ( $\pm$  2,4 años): 3 pacientes del grupo AP (7,7%) y 40 del grupo CE (24,7%) (p = 0,05) (Figura 2).

En el grupo I los procedimientos fueron: embolización de colaterales (n = 4), cierre de fenestración (n = 1), cierre de válvula AV (n = 1), mientras que

en el grupo II fueron: cierre de fenestración (n = 23), embolizaciones de colaterales (n = 22), *stent* (n = 1), dilatación del tubo extracardiaco (n = 1), cierre de venas hepáticas (n = 1), cierre con Amplatzer de arteria pulmonar (n = 1), angioplastia (n = 1) y colocación de *stent* (n = 1) en rama pulmonar, tromboexclusión de ventrículo derecho (n = 1).

Se indicó cierre de fenestración a una mediana de 1,5 años (0,5-6 años). En el grupo AP se realizaron 5 fenestraciones; dos se cerraron espontáneamente, una por cateterismo y otra no se cerró por los resultados de la prueba de oclusión. En el grupo CE se fenestraron 63/152 pacientes; se cerraron por cateterismo en 23 pacientes y espontáneamente en 18. Los 22 pacientes restantes se encuentran en control clínico.

### Reoperaciones

Se realizaron 22 reoperaciones en 20 pacientes: 10 (25,6%) del grupo I y 10 (6,6%) del grupo II (p = 0,0005). Las indicaciones, los procedimientos realizados y los años pos-BPTVP se indican en la Tabla 2.

Se reconvirtieron a CE 6 pacientes: 3 por aleteo auricular, 2 por EPP y 1 por ambos eventos. En 5 de ellos se realizó Maze y en 4 se colocó marcapasos anti-taquicardia. Un paciente falleció en el posquirúrgico inmediato. Todos los pacientes reciben tratamiento antiarrítmico y anticoagulación. Solo un paciente presentó arritmia auricular recurrente (20%).

### Mortalidad

La mortalidad alejada para el grupo total fue del 4,6% (n = 9): 15,4% en AP (n = 6) y 2% (n = 3) en CE (p = 0,0004).

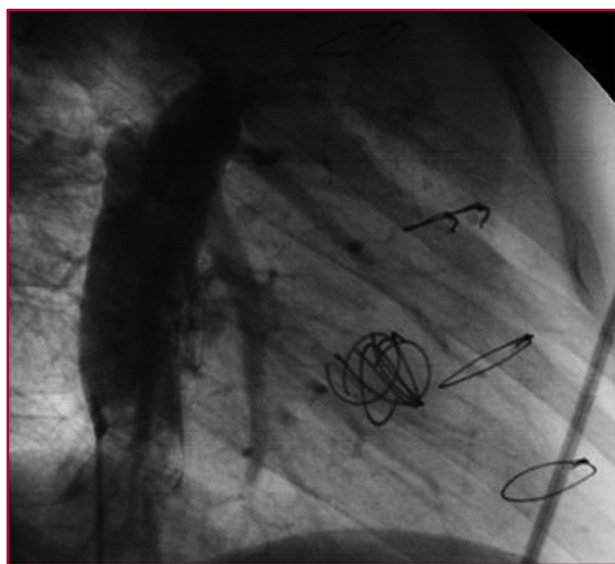
En AP fallecieron dos pacientes, a 1 y 2 años posquirúrgicos; estos desenlaces estuvieron asociados con estenosis subaórtica y disfunción ventricular. Las muertes más alejadas fueron por EPP (n = 1) a 16 años posquirúrgico y arritmias (n = 3) a X = 12,3 años. De los 3 pacientes con arritmias, 1 presentaba también trombos y 2 disfunción ventricular.

En CE las causas de muerte fueron: estenosis subaórtica a X = 3 meses, muerte súbita a X = 1 año y disfunción ventricular asociada con EPP a X = 5 años.

En el análisis univariado la mortalidad estuvo relacionada con disfunción ventricular (p = 0,0000), EPP (p = 0,0000), aleteo auricular (p = 0,0012), reoperaciones (p = 0,0006), estenosis subaórtica (p = 0,0024), trombos (p = 0,01) y la técnica quirúrgica AP (p = 0,0004).

En el estudio multivariado la mortalidad se asoció con disfunción ventricular [p = 0,0003; OR 27,7 (4,64-165,24)], técnica AP [p = 0,0036; OR 2,5 (1,62-105,9)] y EPP [p = 0,01; OR 9,31 (1,53-56,66)].

El análisis de la curva de supervivencia de Kaplan-Meier mostró que en AP a 5 años fue del 95% (IC 83-98%), a 10 años del 92% (IC 78-97%) y a 20 años del 77% (IC 52-91%); mientras que en CE a 5 años fue del 97% (89-99%) y a 10 años, del 97% (89-99%) (p = 0,29) (Figura 3).



**Fig. 2.** Paciente con BPTVP con conducto extracardiaco que al año posquirúrgico requirió cateterismo intervencionista con colocación de *stent* en el conducto y tromboexclusión del ventrículo derecho.

**Tabla 2.** Reoperaciones en pacientes con cirugía de BPTVP

| Paciente | Grupo | Indicación                                                                | Tipo de cirugía (número)                                                          | Tiempo pos-BPTVP   | Maze | Reconversión |
|----------|-------|---------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|--------------------|------|--------------|
| 1        | CE    | Insuficiencia AV                                                          | (1) Cierre válvula AV                                                             | 5 años             | no   | no           |
| 2        | CE    | Parálisis diafragmática<br>Cianosis-trombo                                | (1) Plicatura diafragmática                                                       | 3 años             | no   | no           |
| 3        | CE    | Enfermedad nodo sinusal                                                   | (1) Marcapasos                                                                    | 6,8 años           | sí   | no           |
| 4        | CE    | Ritmo nodal + trombo + insuficiencia AV                                   | (1) Marcapasos + recambio de tubo + plástica AV                                   | 13,5 años          | no   | no           |
| 5        | CE    | Insuficiencia aórtica                                                     | (1) Plástica aórtica                                                              | 2 años             | no   | no           |
| 6        | CE    | Estenosis subaórtica                                                      | (1) Ampliación foramen bulboventricular                                           | 4 años             | no   | no           |
| 7        | CE    | Enteropatía + ritmo nodal                                                 | (1) Fenestración + liberación de anastomosis + marcapasos                         | 5 años             | no   | no           |
| 8        | CE    | Insuficiencia AV<br>Estenosis subaórtica + insuficiencia AV + ritmo nodal | (1) Cierre AV<br>(2) Ampliación foramen bulboventricular + cierre AV + marcapasos | 6 años<br>8 años   | sí   | no           |
| 9        | CE    | Insuficiencia AV                                                          | (1) Plástica AV                                                                   | 4 años             | no   | no           |
| 10       | CE    | Bronquitis plástica                                                       | (1) Fenestración + plástica de ramas pulmonares                                   | 3 años             |      |              |
| 11       | AP    | Estenosis subaórtica                                                      | (1) Stansel                                                                       | 8 años             | no   | no           |
| 12       | AP    | Enteropatía + aleteo + pausas                                             | (1) Reconversión + fenestración<br>(2) Maze + marcapasos                          | 13 años<br>14 años | sí   | sí           |
| 13       | AP    | Trombo + enteropatía                                                      | (1) Reconversión + Maze + marcapasos + fenestración                               | 13 años            | sí   | sí           |
| 14       | AP    | Aleteo + trombo                                                           | (1) Marcapasos                                                                    | 13 años            | no   | no           |
| 15       | AP    | Aleteo                                                                    | (1) Reconversión + Maze + marcapasos                                              | 13 años            | sí   | sí           |
| 16       | AP    | Flujo anterógrado en arteria pulmonar                                     | (1) Ligadura de arteria pulmonar                                                  | 12 años            | no   | no           |
| 17       | AP    | Aleteo                                                                    | (1) Reconversión + Maze + marcapasos                                              | 12 años            | sí   | sí           |
| 18       | AP    | Aleteo                                                                    | (1) Reconversión + Maze + marcapasos                                              | 10 años            | sí   | sí           |
| 19       | AP    | Enteropatía                                                               | (1) Reconversión + fenestración                                                   | 13 años            | no   | sí           |
| 20       | AP    | Estenosis subaórtica                                                      | (1) Stansel                                                                       | 3 años             | no   | no           |

BPTVP: Bypass total del ventrículo pulmonar. CE: Conducto extracardíaco. AP: Auriculopulmonar. AV: Auriculoventricular.

## DISCUSIÓN

La cirugía de BPTVP es la mejor opción paliativa para los pacientes con fisiología univentricular. En los últimos años la mortalidad quirúrgica del BPTVP ha disminuido desde un 30% a menos de un 5% en comunicaciones actuales. (11) Han contribuido a esto la cirugía en *staging* y el CE fenestrado. A pesar de resultados alentadores, persiste el riesgo de falla y complicaciones alejadas de la circulación de Fontan, (12, 13) como arritmias, trombos y ACV, EPP, obstrucción del tracto de salida, disfunción ventricular, insuficiencias valvulares, que van a deteriorar el BPTVP.

Las arritmias, especialmente las supraventriculares, tuvieron una incidencia del 30% en nuestra serie. Diversos autores refieren hasta un 50% a los 20 años. (12-15) La pérdida del ritmo sinusal en el CE se incrementa con el seguimiento y puede afectar el gasto cardíaco y predisponer al aleteo auricular (10% de nuestra serie). (16-18)

Otro factor de morbilidad lo constituyen los eventos tromboembólicos, del 16,2% en nuestra serie, semejante a lo referido en otras publicaciones. (19) Esta complicación fue más frecuente en AP, donde la megaurícula derecha genera un factor hemodinámico predisponente y el tiempo de seguimiento y, consecuen-

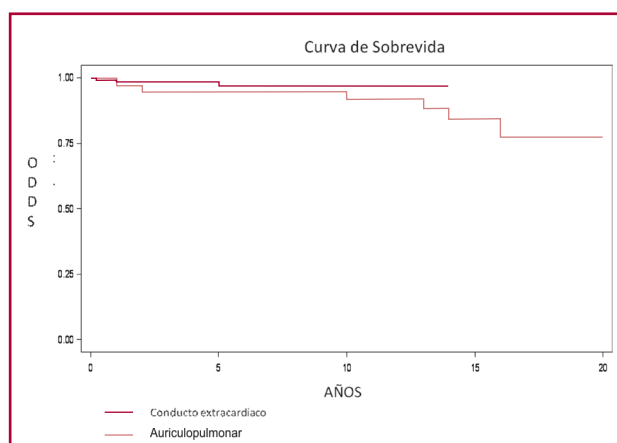


Fig. 3. Sobrevida de los pacientes con cirugía de BPTVP.

temente, la edad de los pacientes es mayor. Respecto de los ACV (13%), no estuvieron relacionados con la fenestración como ya se describió en series previas (19, 20) y tuvieron mayor incidencia a mayor seguimiento. A estos eventos deben sumarse las embolias pulmonares silentes. No hay consenso entre anticoagular *versus* antiagregar. (11, 21-25) Si bien la tendencia actual es antiagregar, todos los trabajos concluyen en la necesidad de estudios prospectivos para arribar a recomendaciones concretas.

Al igual que en otras series, (26) el 4,7% de nuestros pacientes desarrollaron EPP, enfermedad cuya fisiopatología aún no está dilucidada (26) y que puede presentarse tanto precozmente poscirugía como años después; no existe ningún tratamiento efectivo. (27)

Con respecto a la estenosis subaórtica, se registró al inicio de nuestra experiencia, asociándose en el 43% con *banding* previo. Posteriormente se cambió la estrategia quirúrgica para proteger la función ventricular, como la cirugía de Damus-Kaye-Stansel o el *switch* arterial paliativo. (28, 29)

En coincidencia con otros autores, (30) el deterioro de la función ventricular (11%) no fue aislado, sino relacionado con la sobrecarga de volumen, presión, fibrosis miocárdica secundaria a hipoxia, arritmias e insuficiencias valvulares y bajo gasto crónico.

En nuestra serie, el 15,7% de los pacientes requirieron reoperaciones por múltiples causas: arritmias, insuficiencia valvular, obstrucción subaórtica, colocación de marcapasos, EPP. (31, 32) La reoperación para reconversión a CE en nuestra experiencia ha sido exitosa, adhiriendo a lo postulado por Mavroudis y colaboradores, (33-35) y hubo recurrencia de arritmias en un 20%, similar a la comunicada por otros autores. (36)

El cateterismo cardíaco permite detectar complicaciones y eventualmente tratarlas. El 22,5% de los pacientes en nuestra serie recibieron algún tipo de intervención por hemodinamia. Un número importante de nuestros pacientes cateterizados presentaron como hallazgo adicional circulación colateral que generaba sobrecarga crónica de volumen. El desarrollo de circulación colateral, su prevalencia y patogenia

(cianosis, estadio de Glenn) todavía no se comprenden claramente. (37)

Muchas secuelas de los BPTVP están relacionadas con la disfunción endotelial, inducidas por este modelo circulatorio. Nuestro desafío futuro será entender las bases moleculares de estas alteraciones, distinguir entre compensatorias y patológicas, lo cual tendrá implicaciones terapéuticas significativas. (38)

La circulación del BPTVP requiere el equilibrio entre las resistencias pulmonares, sistémicas y función ventricular para funcionar adecuadamente. (39) La mortalidad alejada (4,6%) está relacionada con eventos que alteran esta lábil circulación. La curva de sobrevida en nuestra población fue similar a la descrita en series anteriores, (40) en el grupo AP a 5 años fue del 95% y a 10 años, del 92%, mientras que en CE a 5 y 10 años fue del 97%, mostrando una caída acentuada (77%) a partir de los 20 años para el grupo AP

### Limitaciones

Es un estudio retrospectivo, las estrategias de tratamiento fueron modificándose en el tiempo, las técnicas quirúrgicas comparadas no son contemporáneas, la muestra es muy heterogénea (número de pacientes, variantes anatómicas) y el tiempo de seguimiento es diferente en ambos grupos, aunque esta variable se ajustó en el análisis estadístico. Por otra parte, si bien la diferencia del tiempo seguimiento es un factor determinante en la aparición de complicaciones, se pudo demostrar que ningún paciente está exento de presentarlas en cualquier momento de la evolución independientemente de la técnica quirúrgica y de la variante anatómica, y este estudio preliminar nos convoca a continuar la evaluación de este grupo complejo de pacientes.

### CONCLUSIONES

El BPTVP es el tratamiento para los pacientes con fisiología univentricular con alta incidencia de eventos adversos, que en nuestra serie alcanzó el 57%.

La mortalidad estuvo asociada con disfunción ventricular, aleteo auricular, EPP, estenosis subaórtica, reoperaciones, trombos y con la técnica AP, la cual mostró mayor incidencia de estos eventos en forma alejada respecto del CE, siendo predictores de mortalidad la disfunción ventricular, la EPP y la técnica AP

El BPTVP es una cirugía paliativa. La detección y tratamiento precoz de las complicaciones constituyen el desafío actual.

### ABSTRACT

#### Total Right Heart Bypass: Long-Term Complications and Survival

#### Introduction

Total right heart bypass (RHB) is a palliative procedure with high incidence of complications. Early recognition and individualization of these complications is crucial to define adequate therapeutic strategies.

## Objective

To evaluate the incidence of events and mortality of total RHB during long-term follow-up and compare the atriopulmonary (AP) technique with the extracardiac conduit (EC).

## Methods

Between 1987 and 2010, 191 patients undergoing total RHB with a mean follow-up (X) of  $6.5 \pm 5$  years (1-20 years) after surgery were analyzed.

The patients were divided, according to the surgical approach, in group I: AP, 39 patients, X=14 years and group II: EC, 152 patients, X=4 years.

## Results

The following complications were present in 57% (n = 116) of the patients:

| Complications                                | Group I: AP | Group II: CE | p      |
|----------------------------------------------|-------------|--------------|--------|
| Long-term events (n = 111)                   | 77%         | 53%          | 0.0076 |
| Arrhythmias (n = 49)                         | 56%         | 17%          | 0.0000 |
| Atrial flutter (n = 13)                      | 30%         | 0.7%         | 0.0000 |
| Thrombosis (n = 31)                          | 31%         | 12.5%        | 0.0058 |
| Protein-losing enteropathy (n = 9)           | 10.3%       | 3.3%         | 0.06   |
| Sub-aortic stenosis (n = 7)                  | 10.3%       | 2%           | 0.01   |
| Interventional procedures (n = 43)           | 7.7%        | 24.7%        | 0.05   |
| Reoperations (n = 20); reconversions (n = 6) | 25.6%       | 6.6%         | 0.0005 |
| Mortality (n = 9)                            | 15.4%       | 2%           | 0.0004 |

Global long-term mortality was 4.6% (n = 9).

At univariate analysis, mortality was associated with ventricular dysfunction (p=0.0000), protein-losing enteropathy (p=0.0000), atrial flutter (p=0.0012), reoperations (p=0.0006), sub-aortic stenosis (p=0.0024), thrombosis (p = 0.01) and AP technique (p=0.0004).

Multivariate analysis revealed that mortality was associated with ventricular dysfunction [OR 27.7 (4.64-165.24); p = 0.0003], AP technique [OR 2.5 (16.2-105.9); p = 0.0036] and protein-losing enteropathy [OR 9.31 (1.53-56.66); p = 0.01].

## Conclusions

- Adverse events were present in 57% of patients undergoing total RHB during long-term follow-up.
- Long-term mortality was associated with ventricular dysfunction, atrial flutter, protein-losing enteropathy, sub-aortic stenosis, reoperations, thrombosis and atriopulmonary technique.
- Ventricular dysfunction, protein-losing enteropathy and atriopulmonary technique were predictors of mortality.

**Key words >** Congenital Heart Defects - Single Ventricle - Cardiovascular Surgical Procedures - Fontan-Kreutzer Procedure - Postoperative Follow-up.

## Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kreutzer G. Proceso evolutivo de la cirugía de Fontan-Kreutzer. *Rev Argent Cardiol* 2011;79:47-54.
2. de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, Jalali H, Camporini G, Redington A, et al. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: application to the study of competitive flows in cavo-pulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:502-13. <http://doi.org/fpz6zq>
3. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connections for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-95.
4. Jonas RA, Castañeda AR. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Cardiac Surg* 1988;3:91-6. <http://doi.org/dhprfb>
5. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-32.
6. Puga FJ, Chavareli M, Hagler DJ. Modification of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987;76 (et Pt 2):III-53-60.
7. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:212-8.
8. Jacobs ML, Pelletier GJ, Pourmoghadam KK, Mesia CI, Madan N, Stern H, et al. Protocols associated with no mortality in 100 consecutive Fontan procedures. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33:626-32. <http://doi.org/dvsc9h>
9. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, 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;117:85-92. <http://doi.org/cnxqrc>
10. Jacobs M, Pelletier G. Late complications associated with the Fontan circulation. *Cardiol Young* 2006;16(Suppl 1):80-4. <http://doi.org/bj9b4p>
11. Jacobs ML, Pourmoghadam KK. Thromboembolism and the role of anticoagulation in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol* 2007;28:457-64. <http://doi.org/c2f8pz>
12. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1735-41. <http://doi.org/dd8btf>
13. Peters NS, Sommerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992;68:199-204. <http://doi.org/dw9h3v>
14. Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, Kostolny M, Zrenner B, Wacker A, et al. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:457-64. <http://doi.org/dfnxnm>
15. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol* 2007;28:448-56. <http://doi.org/b9q26n>
16. Manning PB, Mayer J, Wernovsky G, Fishberger S, Walsh E. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Cardiovasc Surg* 1996;111:833-40 <http://doi.org/bs3c3g>
17. Cohen MI, Wernovsky G, Vetter VL, Wieand TS, Gaynor JW, Jacobs ML, et al. Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. *Circulation* 1998;98:II-358-II-359.
18. Cohen M, Bridges N, Gaynor W, Hoffman T, Wernovsky G, Vetter, et al. Modifications to the cavopulmonary anastomosis do not eliminate early sinus node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:891-900. <http://doi.org/cwtb89>
19. Monagle P, Karl TR. Thromboembolic problems after the Fontan operation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:36-47. <http://doi.org/fcbjsq>
20. Coon PD, Rychik J, Novello RT, Ro PS, Gaynor JW, Spray TL. Thrombus formation after the Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1990-4. <http://doi.org/bq8scj>

21. Kaulitz R, Ziemer G, Rauch R, Girisch M, Bertram H, Wessel A, et al. Prophylaxis of thromboembolic complications after the Fontan operation (total cavopulmonary anastomosis). *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:569-75. <http://doi.org/cxj82k>
22. Walker HA, Gatzoulis MA. Prophylactic anticoagulation following the Fontan operation. *Heart* 2005;91:854-6. <http://doi.org/fttr7w>
23. Marshall L, Jacobs MD. The Fontan operation, thromboembolism, and anticoagulation: A reappraisal of the single bullet theory. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:491-5. <http://doi.org/b9pb26>
24. Etuwewe b, Mangat J, Ladusns E. Variation in anticoagulation prophylaxis practice after Fontan: A call for a National Fontan Registry. *Pediatr Cardiol* 2011;32:248-9. <http://doi.org/b8gtmf>
25. Lytrivi ID, Sfyridis PG, Papagiannis J, Kirvassilis G, Zavaropoulos P, Sarris GE. Impact of age at Fontan completion on functional status at mid-term follow up. *Hellenic J Cardiol* 2011;52:118-22.
26. Mertens L, Hagler D, Sauer Y, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:1063-73. <http://doi.org/b3jz85>
27. Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenit Heart Dis* 2007;2:288-300. <http://doi.org/ffc55w>
28. Frase CD. Management of systemic outlet obstruction in patients undergoing single ventricle palliations. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;70-5.
29. Huddleston CB. The failing Fontan: potions for surgical therapy. *Pediatr Cardiol* 2007;28:472-6. <http://doi.org/dzkxbx>
30. Lawrenson J, Gewillig M. The ventricle in the functionally ventricular heart. En: Redington A, editor. *The Right Heart in Congenital Heart Disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 127-36.
31. Freedom RM, Hamilton R, Yoo SJ, Mikailian H, Benson L, Mc Crindle B, et al. The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young* 2000;10:307-37.
32. Petko M, Myung R, Wernovsky G, Cohen M, Rychik, J, Nicolson S, et al. Surgical reinterventions following the Fontan procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:255-9. <http://doi.org/crjm9q>
33. Mavroudis C, Backer C, Deal B. Late reoperations for Fontan patients: state of the art invited review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:1034-40. <http://doi.org/c7xzvk>
34. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude CL. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:547-56. <http://doi.org/bzpp4t>
35. Weinstein S, Chan D. Extracardiac Fontan conversion, cryoablation, and pacemaker placement for patients with a failed Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005;17:170-8. <http://doi.org/dkfkgn>
36. Mavroudis C, Deal BJ, Backer C, Stewart R, Franklin W, Tsao S, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1457-66. <http://doi.org/dhr4h6>
37. de Leval MR. The Fontan circulation: What have we learned? What to expect? *Pediatr Cardiol* 1998;19:316-20. <http://doi.org/fbtxvr>
38. Chin A, Whitehead K, Watrous R. Insight after 40 years of the Fontan operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010;1:328-43.
39. Khairy P, Fernandes S, Mayer J, Friedman J, Walsh E, Lock J, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;117:85-92. <http://doi.org/cnxqrc>
40. Fontan F, Kirklin J, Fernandez G, Costa F, Naftel D, Tritto F, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36. <http://doi.org/cgsrk9>