

Simposio Internacional "Bypass del Ventrículo Derecho"

Causas de muerte alejada luego de la operación de Fontan-Kreutzer modificada: un estudio *posmortem* de 14 casos

Causes of late death following the modified Fontan-Kreutzer procedure: a study of 14 postmortem cases

R. VAN PRAAGH, M. G. KIAFFAS, Ch. HANIOTI

Departments of Pathology, Cardiology and Cardiac Surgery, Children's Hospital, and Department of Pathology, Harvard Medical School, Boston, MA, USA

Trabajo recibido para su publicación: 10/94 Aceptado: 10/94

Dirección para separatas: Departments of Pathology, Cardiology and Cardiac Surgery, Children's Hospital, and Department of Pathology, Harvard Medical School, Boston, MA, USA

Las dos causas principales de muerte alejada luego del procedimiento de Fontan-Kreutzer modificado fueron: 1) insuficiencia cardíaca congestiva en 11 de 13 pacientes (85%) y 2) arritmias en 2/13 pacientes (15%). REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (3): 265-277.

Palabras clave Fontan-Kreutzer - Muerte alejada

The two main causes of late death following the modified Fontan-Kreutzer procedure were: 1) congestive heart failure in 11 of 13 patients (85%) and 2) arrhythmias in 2/13 patients (15%) REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (3): 265-277.

Key words Fontan-Kreutzer - Late death

Pese a que el ventrículo único (VU) izquierdo con doble entrada fue inicialmente descrito por Holmes (1) en 1823 y que la atresia tricuspídea (AT) fue comunicada por vez primera por Kuhne (2) en 1906, el tratamiento quirúrgico de los pacientes sin un seno ventricular derecho (VD) funcional no comenzó sino hasta el desarrollo de la anastomosis subclaviopulmonar de Blalock-Taussig en 1945. (3) Esto fue seguido en 1946 por la anastomosis de Potts (4) entre la aorta torácica descendente y la arteria pulmonar izquierda y por la anastomosis de Waterston (5) entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha. Cuando la estenosis del tracto de salida pulmonar se asociaba a uno o dos ventrículos, el efecto de esas anastomosis sistémico-pulmonares era mágico: ¡los pequeños cianóticos se volvían rosados!

Sin embargo, hubo un precio para esa magia: la insuficiencia cardíaca congestiva. Especialmente cuando el corazón tenía sólo un ventrículo bueno (como en el caso del ventrículo único y atresia tri-

Although single left ventricle (LV) with double-inlet LV was first described by Holmes (1) in 1823 and tricuspid atresia was first reported by Kuhne (2) in 1906, the surgical treatment of patients without a functional right ventricular sinus (RV) did not begin until the development of the Blalock-Taussig subclavian-pulmonary anastomosis in 1945. (3) This was followed in 1946 by the Potts anastomosis (4) between the descending thoracic aorta and the left pulmonary artery, and by the Waterston anastomosis (5) between the ascending aorta and the right pulmonary artery. When pulmonary outflow tract stenosis was associated with one or two ventricles, the effect of such a systemic-pulmonary anastomosis was magical: little purple people turned pink!

However, there was a price for this magic: congestive heart failure. Particularly when the heart had only one good ventricle (as with single ventricle and tricuspid atresia), and when an aorto-pulmonary anastomosis was used (Potts or Waterston, which tend to enlarge over time), congestive heart failure related to increased pulmonary

cuspidéa) y cuando se usaba una anastomosis aortopulmonar (Potts o Waterston, que tendían a agrandarse con el tiempo), la insuficiencia cardíaca congestiva debida al flujo sanguíneo pulmonar aumentado surgió como un serio problema terapéutico. Aún con la anastomosis de Blalock-Taussig en la atresia tricuspídea típica (tipo Ib) (6) podía aparecer la insuficiencia cardíaca congestiva si el cortocircuito producía mucha carga de flujo a un ventrículo izquierdo (VI) funcionalmente único. Vale la pena recordar que, pese a que el cortocircuito de Blalock-Taussig se debió a la inspiración de Taussig, como un ductus arterial artificial para pacientes con tetralogía de Fallot, también representó el fallido modelo de hipertensión pulmonar de Blalock en el perro de laboratorio. Aun habiéndolo intentado, Blalock y su asistente Thomas no pudieron producir hipertensión pulmonar con la anastomosis subclaviopulmonar, lo cual constituyó más tarde una de sus cualidades clínicas más significativas, particularmente en pacientes con dos ventrículos. Pero los pacientes con sólo un ventrículo funcional—como en la atresia tricuspídea y el ventrículo único—siguieron constituyendo un problema porque ellos sí desarrollaban insuficiencia cardíaca con el *shunt* de Blalock-Taussig.

En consecuencia, la introducción por Glenn (7) en 1958 de la anastomosis entre la vena cava superior (VCS) y la arteria pulmonar derecha (APD) fue un avance terapéutico bien recibido, ya que la anastomosis VCS-APD no aumentaba la carga de flujo del ventrículo izquierdo.

A pesar de que constituyó un avance indudable, el procedimiento de Glenn (7) seguía siendo un procedimiento quirúrgico paliativo, en el sentido de que los pacientes con atresia tricuspídea, por ejemplo, se corregían hemodinámicamente sólo en forma parcial. Sólo la sangre de la VCS iba a los pulmones, mientras que la sangre venosa de la vena cava inferior (VCI) drenaba directamente al corazón izquierdo.

Este fue el problema que Fontan de Bordeaux y Kreutzer de Buenos Aires se empeñaron en resolver independientemente. Ambos idearon operaciones que eran totalmente correctoras desde el punto de vista hemodinámico, en el sentido de que todo el retorno venoso sistémico (de VCS y VCI) iba a los pulmones. Ambos trabajos aparecieron inicialmente en 1971, el de Fontan y Baudet (8) en mayo, y el de Kreutzer y sus colegas en octubre de 1971 (en español) (9) y en octubre de 1973 (en inglés). (10) A pesar de que Fontan operó su primer paciente el 25 de abril de 1968, antes de que Kreutzer hiciera su primera operación (14 de julio de 1971) y no obstante que la publicación formal de Fontan (mayo de 1971) (8) precede a la de Kreutzer (octubre de 1973),

blood flow emerged as a serious therapeutic problem. Even with the Blalock-Taussig anastomosis in typical tricuspid atresia (type Ib), (6) congestive heart failure could occur if the subclavian-pulmonary shunt produced too much flow work for the functionally single LV. It is worth knowing that even though the Blalock-Taussig shunt was Taussig's inspiration as an artificial ductus arteriosus for patients with tetralogy of Fallot, it was also Blalock's failed pulmonary hypertension model in the dog lab. Try as they might, Blalock and his laboratory assistant Thomas could not produce pulmonary hypertension with a subclavian-pulmonary anastomosis, which would later prove to be one of its greatest clinical strengths, particularly in patients with two ventricles. But patients with only one functional ventricle—such as tricuspid atresia and single ventricle—remained a problem, because they did develop heart failure over time with a Blalock-Taussig shunt.

Consequently, the introduction by Glenn (7) in 1958 of the superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis was a welcome therapeutic advance because the SVC-RPA anastomosis did not increase the flow work of the LV.

Although a definite improvement, the Glenn procedure (7) remained a palliative surgical procedure in the sense that patients with tricuspid atresia, for example, were only partly corrected hemodynamically. Only the SVC blood went to the lungs, whereas the venous blood from the inferior vena cava (IVC) shunted directly into the left heart.

This was the problem that Fontan of Bordeaux and Kreutzer of Buenos Aires endeavored to solve independently. Both devised operations that were totally corrective hemodynamically in the sense that all of the systemic venous returns (SVC and IVC) went to the lungs. Both reports first appeared in 1971, that by Fontan and Baudet (8) in May, and that by Kreutzer and his colleagues in October 1971 (in Spanish) (9) and in October 1973 (in English). (10) Although Fontan operated on his first patient (April 25, 1968) before Kreutzer did his first procedure (July 14, 1971), and although Fontan's formal publication (May, 1971) (8) antedates that of Kreutzer (October, 1973), (10) in view of the independence and near simultaneity of these surgical breakthroughs, we propose that these operations be known as modified Fontan-Kreutzer procedures, to honor both of these pioneers.

Significant technical improvements have continued, such as the total cavopulmonary connection of Kreitman and colleagues (13) in 1990.

However, the problems of patients with a modified Fontan-Kreutzer procedure are far from fully solved, as was pointed out by Fontan and his colleagues in 1990. (15) In 1994, Castañeda, Jonas, Mayer and Hanley (16) concluded: "Clearly, there is a continuing need for improvements and, most importantly, for new ideas".

It is against this background that we have been asked to take a very careful look at the causes of late death (≥ 30

(10) en vista de la independencia y casi simultaneidad de estos hitos quirúrgicos, proponemos que estas operaciones sean reconocidas como procedimientos modificados de Fontan-Kreutzer, para honrar a estos dos pioneros.

Siguieron otros avances técnicos significativos, tales como la conexión cavopulmonar total de Kreitman y colaboradores (11) en 1982, Kawashima y colaboradores en 1984, (12) y deLeval y sus colegas (13) en 1988, así como la Fontan fenestrada de Bridges, Lock y Castañeda (14) en 1990.

Sin embargo, los problemas de los pacientes sometidos a la técnica modificada de Fontan-Kreutzer están lejos de estar resueltos, como fue señalado por Fontan y sus colaboradores en 1990. (15) En 1994, Castañeda, Jonas, Mayer y Hanley (16) concluyeron: "Hay, si duda, una necesidad sostenida de avances y, aún más importante, de nuevas ideas".

Es en este contexto que se nos pidió que analizáramos minuciosamente las causas de muerte alejada (30 o más días del posoperatorio) luego de la técnica de Fontan-Kreutzer modificada.

MATERIAL Y METODO

Se analizaron 3.039 autopsias llevadas a cabo en los últimos 50 años (1944-1994), en todos los pacientes con enfermedad congénita cardíaca, registrados en el Archivo Cardiológico del Hospital de Niños en Boston, Estados Unidos. De estos pacientes, a 51 se les había practicado una intervención del tipo Fontan-Kreutzer modificada (1,7%).

La muerte alejada se definió como aquella que ocurría a partir del día 30 (incluido) del posoperatorio, y ocurrió en 14 pacientes (27%).

Hubo un fuerte predominio masculino = 10/4 (2,5/1).

Las edades de muerte (en años) fueron: mediana 5,5; media [± 1 desvío estándar (DS)] = 7,4 ($\pm 6,4$); y el rango fue de 1,9 a 22,1.

El período estudiado fue de 1980 a 1994, inclusive.

Este fue un estudio consecutivo *posmortem*; no se excluyó ninguna causa de óbito.

Se analizó toda la información clínica, de laboratorio y quirúrgica, así como los hallazgos anatómopatológicos e histológicos. En cada caso se prestó especial atención a la correlación clínico-patológica. Se reexaminó la histología de los pulmones en cada caso, prestando especial atención a cualquier evidencia de enfermedad obstructiva pulmonar.

HALLAZGOS

Tipos de enfermedad congénita

Los tipos anatómicos de enfermedad congénita cardíaca que motivaron la cirugía de *bypass* ventricular de estos 14 pacientes fueron:

days postoperatively) following the modified Fontan-Kreutzer procedure.

MATERIAL AND METHOD

All of the patients with congenital heart disease that have undergone pathologic study in the Cardiac Registry of the Children's Hospital in Boston were reviewed, the total number being 3039 cases autopsied over the past 50 years (1944 to 1994, inclusive). Of these patients, 51 had a modified Fontan-Kreutzer procedure (1.7%).

Late death, defined as equal to or greater than 30 days postoperatively, occurred in 14 patients (27%).

The sex ratio showed a strong male preponderance: males/females = 10/4 (2.5/1).

The ages at death (in years) were: median 5.5; mean (± 1 standard deviation) = 7.4 (± 6.4); and the range was 1.9 to 22.1.

The time period of this study was 1980 to 1994, inclusive.

This was a consecutive postmortem study; no fatality was excluded for any reason.

All of the known clinical, laboratory, and surgical data were scrutinized, as were all of the gross pathology and histology findings. In each case, special attention was focused on clinicopathologic correlation. The lung histology was reexamined in each case, looking specifically for evidence of pulmonary vascular obstructive disease.

FINDINGS

Types of congenital heart disease

The anatomic types of congenital heart disease that led to these 14 patients being treated with ventricular bypass surgery were:

1) Hypoplastic, atretic, or absent RV sinus in 8 patients (57%).

2) Hypoplastic or absent LV sinus in 6 patients (43%).

In somewhat greater detail, the small or absent RV group consisted of the following anomalies:

1) Tricuspid atresia type Ib (6) with situs solitus of the viscera and atria (S), D-loop ventricles (D), and solitus normally related great arteries (S), i.e., (S,D,S), in 2/8 cases (25%).

2) Tricuspid atresia, left-sided, with situs solitus of the viscera and atria (S), L-loop ventricles (L), L-malposition of the great arteries (L), with the ventriculoarterial alignments of transposition of the great arteries (TGA), i.e. TGA (S,L,L) with TAt (L) in 2/8 cases (25%).

3) Absent RV sinus with single LV, double-inlet LV, infundibular outlet chamber and TGA (S,L,L/A) in 2/8 cases (25%).*

** In 1 case, there was TGA (S,L,L), the transposed aortic valve lying to the left (levo, or L) relative to the transposed pulmonary valve. The other patient had TGA (S,L,A), the transposed aortic valve being directly anterior (antero, or A) relative to the transposed pulmonary valve.*

1) Seno VD hipoplásico, atrésico o ausente en 8 pacientes (57%).

2) Seno VI hipoplásico o ausente en 6 pacientes (43%).

Con más detalle, el grupo de VD pequeño o ausente consistía de las siguientes anomalías:

1) Atresia tricuspídea tipo Ib (6) con situs solitus de las vísceras y aurículas (S), D-asa ventricular (D), y grandes vasos normalmente relacionados solitus (S), es decir (S,D,S) en 2/8 casos (25%).

2) Atresia tricuspídea, ubicada a la izquierda, con situs solitus de vísceras y aurícula (S), L-asa ventricular (L), levo-transposición de los grandes vasos (L), con alineación ventriculoarterial de transposición de grandes vasos (TGV), o sea, TGV (S,L,L) con AT (L) en 2/8 casos (25%).

3) Seno VD ausente con VI único, doble entrada de VI, cámara de salida infundibular y TGV (S,L,L/A)* en 2/8 casos (25%).

4) Hipoplasia del seno VD en 2/8 casos (25%), 1 paciente con cabalgamiento subanular (*straddling*) de la válvula tricúspide, situs solitus de vísceras y aurículas (S), D-asa ventricular (D), D-transposición de los grandes vasos (D), alineación ventriculoarterial del VD de doble salida (DSVD), es decir, DSVD (S,D,D) con VD hipoplásico y cabalgamiento subanular de válvula tricúspide (VT); el otro paciente tenía DSVD (S,D,D) con ventrículos superoinferiores, (18) válvula tricúspide pluriorifical e insuficiencia tricuspídea severa.

En suma, el seno del VD (bomba) fue hipoplásico en el 25%, atrésico en el 50% y ausente en el 25% restante.

El grupo con VI pequeño o ausente consistía de lo siguiente. El VI estaba hipoplásico en 5/6 casos (83%): hubo TGV (S,D,D) y múltiples defectos del septum interventricular (SIV) en 1; síndrome asplénico con canal atrioventricular común completo (CAVCC) y DSVD (A,D,D)** en 1; síndrome asplénico con CAVCC del tipo VD (abriendo casi exclusivamente en VD) con DSVD [A(I),L,L]*** en 1; con atresia mitral y un cardiotipo de segmentación normal de (S,D,S) en 1; y un VI pequeño y de paredes gruesas con moderada fibroelastosis endocárdica (FEE) en asociación con atresia aórtica (S,D,S)

* En un caso hubo TGV (S,L,L), con la válvula aórtica transpuesta ubicada a la izquierda (levo o L) en relación con la válvula pulmonar transpuesta. El otro paciente tenía TGV (S,L,A) con la válvula aórtica transpuesta estando directamente anterior (antero o A) en relación con la válvula pulmonar transpuesta.

** En DSVD (A,D,D) A significa situs visceroaórtico ambiguo (*ambiguous or A*).

*** DSVD [A (I), L,L] significa DSVD con situs visceroaórtico ambiguo (probablemente con situs auricular inversus), L-asa ventricular y L-malposición de los grandes vasos.

4) *Hypoplasia of the RV sinus in 2/8 cases (25%), 1 patient with straddling tricuspid valve, situs solitus of the viscera and atria (S), D-loop ventricles (D), D-malposition of the great arteries (D), and ventriculoarterial alignments of double-outlet right ventricle (DORV), i.e., DORV (S,D,D) with hypoplastic RV and straddling TV; and the other patient had DORV (S,D,D) with superoinferior ventricles, (18) multiple orifice tricuspid valve and severe tricuspid regurgitation.*

Hence, the RV sinus (pump) was hypoplastic in 25%, atretic in 50%, and absent in 25%.

*The small or absent LV group consisted of the following. The LV was hypoplastic in 5/6 cases (83%): there was TGA (S,D,D) and multiple ventricular septal defects in 1; asplenia syndrome with complete common atrioventricular canal (CAVCC) and DORV (A,D,D)** in 1; asplenia syndrome with CAVC of the RV type (opening almost only into the RV) with DORV [A(I),L,L]*** in 1; with mitral atresia and a normal segmental cardiotype of (S,D,S) in 1; and a thick-walled and small-chambered LV with moderate endocardial fibroelastosis (EFE) in association with aortic atresia (S,D,S) in 1. The LV was absent in association with the asplenia syndrome, common AV canal and DORV [A(I),L,A] in 1/6 patients (17%).*

Types of modified Fontan-Kreutzer procedure

During this 15 years period (1980-1994, inclusive), three types of ventricular bypass surgery were performed in these 14 patients:

1) *right atrial-to-pulmonary artery anastomosis in 7 patients (50%);*

2) *cavopulmonary anastomosis with intraatrial tunnel in 6 cases (43%); and*

3) *right atrial-to-infundibular conduit in 1 patient with tricuspid atresia (7%).*

How long postoperatively?

How long postoperatively did these 14 patients die? The median time of death postoperatively was 6.5 months, ranging from 32 days to 7 9/12 years (the mean was 22.2 ± 34.5 months, these numbers being skewed to the right—to the old end of the graph—by three very late deaths, one patient dying 5 8/12 years postoperatively and two cases 7 9/12 years following the Fontan-Kreutzer).

Causes of late death

There were three main causes of late death:

1) *Congestive heart failure in 11 patients (79%).*

2) *Arrhythmias in 2 cases (14%).*

** In DORV (A,D,D), A denotes visceroaórtico ambiguo (*ambiguous, or A*).

*** DORV [A(I),L,L] denotes double-outlet right ventricle with the set of visceroaórtico ambiguo (probably with atrial situs inversus), L-loop ventricles, and L-malposition of the great arteries.

en 1. El VI estaba ausente en asociación con síndrome asplénico, CAVCC y DSVD [A(I),L,A] en 1/8 pacientes (17%).

Tipos de intervenciones Fontan-Kreutzer modificadas

Durante este período de 15 años (1980-1994, inclusive) se practicaron tres tipos de procedimientos de *bypass* ventricular en estos 14 pacientes:

- 1) anastomosis auricular derecha a arteria pulmonar en 7 pacientes (50%);
- 2) anastomosis cavopulmonar con túnel intraauricular en 6 casos (43%); y
- 3) conducto entre aurícula derecha e infundíbulo en 1 paciente con atresia tricuspídea (7%).

¿Cuánto después de la operación?

¿Después de cuánto tiempo de operados murieron estos 14 pacientes? La mediana temporal de muerte posoperatoria fue de 6,5 meses, con un rango de 32 días a 7 años 9 meses [la media fue de $22,2 \pm 34,5$ meses, estando estos números desplazados a la derecha (lo que antiguamente se llamaba fin del gráfico) por tres muertes muy tardías, un paciente que murió 5 años 8 meses luego de la operación y dos casos a los 7 años 9 meses después de la intervención].

Causas de muertes alejadas

Hubo tres causas principales de muertes tardías:

- 1) Insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en 11 pacientes (79%).
- 2) Arritmias en 2 casos (14%).
- 3) Disfunción masiva del sistema nervioso central en 1 paciente (7%), que se atribuyó a probable embolismo aéreo (en un paciente con un defecto septal auricular tipo ostium secundum pequeño, que requirió una segunda sesión de bomba, llevada a cabo sin clampeo aórtico para permitir perfusión cerebral).

Si uno excluye este problema técnico del análisis estadístico ulterior, la insuficiencia cardíaca congestiva se vuelve aún más importante como para constituir la causa de muerte tardía más común (11/13; 85%).

La insuficiencia cardíaca congestiva a menudo no aparecía aisladamente. Con frecuencia se asociaba a sepsis (7/11; 64%), con trombosis intravascular o tromboembolismo (4/11; 36%) y con quilotórax recurrente crónico (2/11; 18%).

La impresión diagnóstica de "síndrome pospericardiotomía" en dos pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva y derrame pleural llevó al tratamiento con esteroides, lo que a su vez se complicó con una sepsis fatal.

En otros dos pacientes la insuficiencia cardíaca congestiva se encontró relacionada, al menos par-

3) *Massive central nervous system dysfunction in 1 patient (7%), that was attributed to probable air embolism (in a patient with a small low undetected secundum type of atrial septal defect, who required a second pump run that was undertaken without aortic crossclamping in order to permit cerebral perfusion).*

If one excludes this technical problem from further data analysis, congestive heart failure became even more important as by far the leading cause of late death (11/13; 85%).

Congestive heart failure often did not occur alone. It was frequently associated with sepsis (7/11 cases; 64%), with intravascular thrombosis or thromboembolism (4/11; 36%), and with chronic recurrent chylothorax (2/11; 18%).

The diagnostic impression of "postpericardiotomy syndrome" in two patients with congestive heart failure and pleural effusions led to treatment with steroids, which in turn was complicated by devastating fatal sepsis.

In two other patients, severe congestive heart failure appeared to be related, at least in part, to iatrogenic obstructions. Case 13, a 22 1/12-year-old young man, had a stenotic anastomosis between the right atrial appendage and the main pulmonary artery that measured only 21 x 11 mm in internal dimensions (compared with this tricuspid mitral annular diameters of 43 mm each); this anastomosis barely admitted the tip of one's examining finger.

Case 8, a 2 3/12 year old boy, had a left cavopulmonary anastomosis. What was interpreted as his left azygos vein returning to the left superior vena cava proved in fact to be pulmonary veins from the left lung. Since the left pulmonary arterial and venous pressures were the same, it is thought that very little blood flowed through the left lung postoperatively. Antemortem thrombosis occurred of the left superior vena cava and of the left innominate vein. Extensive pneumonia developed of the left lung with consolidation and abscess formation, blood cultures growing streptococcus fecium and staphylococcus non-aureus. This patient also had congenital asplenia and developed necrotizing enterocolitis.

In retrospect, this patient had a large left inferior vena cava, which should have suggested that the curiously large left "azygos" vein was not the azygos vein at all, but a large anomalous left pulmonary vein connecting with the left SVC. Anomalous pulmonary veins to the SVC constitute a significant problem for total cavopulmonary anastomosis, as this case illustrates.

Although 2 of these 13 patients had the asplenia syndrome, only 1 died of sepsis (case 8, as above).

The other congenitally asplenic patient (case 11, a 13 2/12-year-old boy), died of an arrhythmia, 7 9/12 years following a modified Fontan-Kreutzer procedure (an interatrial tunnel composed of 18 mm dacron, with bidirectional cavopulmonary anastomosis, ligation of patent ductus arteriosus and main pulmonary artery, performed at 5 5/12 years of age on 7/21/83 by William I. Norwood, M.D.). Shortly following his cavopulmonary anastomosis he had a cardiac arrest that was effectively managed

cialmente, con obstrucciones iatrogénicas. El caso 13, un joven de 22 años y un mes, tenía una anastomosis estenótica entre la orejuela auricular derecha y la arteria pulmonar que medía interiormente sólo 21 x 11 mm (comparado con diámetros de los anillos tricuspídeo y mitral de 43 mm cada uno); esta anastomosis apenas permitía la exploración con el pulpejo del dedo.

El caso 8, un chico de 2 años y 3 meses, tenía anastomosis cavopulmonar izquierda. Lo que se interpretó como una vena ácigos izquierda que drenaba a VCS izquierda (VCSI) terminó siendo en realidad venas pulmonares del pulmón izquierdo. Dado que las presiones de arteria y vena pulmonar izquierdas eran iguales, se piensa que circulaba muy poca sangre por el pulmón izquierdo luego de la operación. Se vio trombosis *antemortem* en la VCSI y en la vena innominada izquierda. Se desarrolló una neumonía masiva en el pulmón izquierdo, con consolidación y formación de abscesos, mostrando los hemocultivos *streptococcus fecalis* y *stafilococcus no aureus*. Este paciente también tenía asplenia congénita y desarrolló una enterocolitis necrotizante.

Visto retrospectivamente, este paciente tenía una VCI izquierda grande, lo que debió haber sugerido que la "ácigos" izquierda curiosamente enorme no era en realidad una ácigos, sino una gran vena pulmonar izquierda anómala que se conectaba con la VCSI. Las venas pulmonares anómalas conectadas a la VCS constituyen un problema significativo en las anastomosis cavopulmonares totales, como ilustra este caso.

A pesar de que 2 de estos 13 pacientes tenían un síndrome asplénico, sólo uno murió de sepsis (caso 8).

El otro paciente con asplenia congénita (caso 11, un chico de 13 años y 2 meses) murió de arritmia, a los 7 años y 9 meses del procedimiento de Fontan-Kreutzer modificado (un túnel intraauricular compuesto por dacrón 18 mm, con una anastomosis cavopulmonar bidireccional, cerclaje de un ductus arterioso persistente y tronco de la pulmonar), llevado a cabo a los 5 años y 5 meses de edad, el 21 de julio de 1983 por William Norwood. Poco tiempo después de su anastomosis cavopulmonar tuvo un paro cardíaco que fue manejado efectivamente en el hospital. Su segundo episodio de arritmia, que resultó fatal, ocurrió en su casa una mañana mientras se vestía. Hasta donde podemos inferir de la historia, el paciente nunca fue monitoreado con Holter, o con estudio electrofisiológico y aparentemente nunca se lo consideró candidato para terapéutica antiarrítmica a pesar de su paro cardíaco en el posoperatorio precoz (que bien podría haber sido fatal de no haber sido manejado rápida y expertamente).

Esta historia se menciona someramente aquí porque las arritmias demuestran ser la segunda causa más importante de muerte alejada luego del proce-

in hospital. His second and fatal episode of arrhythmia occurred at home in the morning while dressing. As far as we could tell from the chart, this patient never had a Holter monitor, or electrophysiologic study, and he was never apparently considered for antiarrhythmia management, despite his early postoperative arrest (that could easily have been fatal had it not been managed promptly and expertly).

This history is candidly recorded here because arrhythmias appear to be the second most important cause of late death following the Fontan-Kreutzer procedure (2/13 cases; 15%). Before leaving case 11, it should be noted that this patient with the asplenia syndrome also had a meningomyelocele—a very rare finding in asplenia—. This patient's congenital heart disease, was DORV [A(I),D,D].

Arrhythmia claimed the life of one other patient [case 9, a 13 3/12 year-old boy TGA (S,L,L) and tricuspid atresia, left-sided], 13 1/2 months post Fontan-Kreutzer procedure. This patient developed second degree heart block following a classical Glenn procedure at 7 5/12 years of age (12/15/82). His second degree block was treated with a permanent epicardial pacemaker. He then proceeded to develop complete (third degree) atrioventricular block, which had appeared prior to his modified Fontan-Kreutzer procedure that was performed when he was 12 2/12 years of age (on 9/14/87, anastomosis of the right atrial appendage to the left pulmonary artery). His postoperative course was complicated by recurrent episodes of atrial flutter that were treated with cardioversion and quinidine. The patient suddenly collapsed while sitting in class on 9/30/88 at 13 3/12 years of age, 1 year post-modified Fontan-Kreutzer procedure. He was resuscitated after a prolonged period but died one month later on 10/26/88, 13 1/2 months following his operation. It was thought that the pacemaker wire—which had been replaced twice—was not sensing. It was concluded that pacemaker wire malfunction in a patient receiving quinidine (which suppresses escape rhythms) plus complete heart block secondary to TGA (S,L,L) led to his sudden arrest in class. This interpretation must be regarded as an hypothesis because there was no electrocardiographic documentation of this episode. At autopsy, the modified Fontan looked excellent.

DISCUSSION

In this postmortem series, late death following the modified Fontan-Kreutzer procedure was typically due to congestive heart failure (in 11/13 cases; 85%) and its sequelae that included sepsis, thrombosis, and chylothorax. Occasionally (in 2/13 patients; 15%), late death was due to arrhythmias.

However, the real questions are: What can we learn from this? What can we do for our patients that might be better than what we are doing now? Per force, we must now enter the realm of speculation (while clearly labeling it as such!).

dimiento de Fontan-Kreutzer (2/13 casos; 15%). Antes de dejar el caso 11, debe hacerse notar que este paciente con el síndrome asplénico también tenía un mielomeningocele —un hallazgo muy raro en asplenia—. La enfermedad cardíaca congénita de este paciente era un DSVD [A(I),D,D].

Una arritmia también acabó con la vida de otro paciente (caso 9, un chico de 13 años y 3 meses con TGV (S,L,L) y atresia tricuspídea, levopuesta), 13 1/2 meses después de la intervención de Fontan-Kreutzer. Este paciente presentó un bloqueo de segundo grado luego del procedimiento de Glenn clásico a los 7 años y 5 meses de edad (15/12/82). Su bloqueo de segundo grado fue tratado con un marcapasos epicárdico permanente. Posteriormente desarrolló un bloqueo auriculoventricular completo (tercer grado), que había aparecido ya antes de ser intervenido con la técnica modificada de Fontan-Kreutzer cuando tenía 12 años y 2 meses de edad (el 14/9/87, anastomosis de la orejuela auricular derecha a la arteria pulmonar izquierda). Su evolución posoperatoria se vio complicada por episodios recurrentes de fibrilación auricular que fueron tratados con cardioversión y quinidina. El paciente tuvo un colapso súbito mientras se encontraba sentado en clase, el 30/9/88, a los 13 años y 3 meses de edad, luego de un año de haber sido sometido a una Fontan-Kreutzer modificada. Fue resucitado, luego de un período prolongado, pero murió un mes más tarde, el 26/10/88, 13 1/2 meses luego de la operación. Se piensa que los cables del marcapaso —que ya habían sido reemplazados dos veces— no sensaban. Se concluyó que el mal funcionamiento de los cables del marcapasos en un paciente que recibía quinidina (que suprime los ritmos de escape), más un bloqueo completo secundario a la TGV (S,L,L), llevó a esta muerte súbita en clase. Esta interpretación debe ser considerada como hipotética, ya que no hay documentación electrocardiográfica de este episodio. En la autopsia, la corrección quirúrgica de Fontan modificada impresionaba excelente.

DISCUSION

En esta serie *posmortem*, las muertes alejadas luego de la operación de Fontan-Kreutzer modificada se debieron, típicamente, a insuficiencia cardíaca congestiva (11/13 casos; 85%) y sus secuelas, que incluyeron sepsis, trombosis y quilotórax. Sólo en forma ocasional (en 2/13 pacientes; 15%) la muerte alejada se debió a arritmias.

Sin embargo, los verdaderos interrogantes son: ¿Qué podemos aprender de esto? ¿Qué podemos hacer por nuestros pacientes, que sea mejor que lo que estamos haciendo ahora? Forzosamente, debemos entrar en el terreno de las especulaciones (sin dejar de remarcarlo).

Everyone now understands the role of vascular resistance, particularly of pulmonary vascular resistance, and how important the absence of hypertensive pulmonary vascular obstructive change (17) is to the success of the modified Fontan-Kreutzer procedure. Review of the pulmonary histology of our 14 cases did not suggest that elevated pulmonary arteriolar resistance was an important cause of the fatal heart failure in any of our 11 patients who died in this way. However, one patient, case 12, a 2 3/12 year old girl with the asplenia syndrome and DORV [A(I),L,A], died primarily as a result of iatrogenic pulmonary venous obstruction, i.e., too small an anastomosis between the anomalous pulmonary veins and the dorsal atrial wall.

We suspect that the ventricular myocardium is the thing that we should focus on, not only systolic function, but perhaps even more important, diastolic function. (17, 18)

Myocardial hypertrophy is an "enemy" (Figure 1). To preserve ventricular diastolic function, ventricular hypertrophy must be avoided and prevented. To this end, inotropes should be avoided insofar as possible, and the use of afterload reducing agents should be fully utilized.

At the present time we are diagnostically blind to the real problems of ventricular diastolic function. We typically do not measure ventricular compliance using pressure-volume loops (Figure 2). Nor do we currently focus much attention on ventricular thinning rates, stiffness, elasticity, and impedance. (18)

And perhaps we won't need to worry about all of this biophysics if we can avoid and prevent the development of hypertrophy. We need to appreciate that almost all of our conventional anticongestive medications are inotropes, designed to enhance ventricular systolic function, and to promote compensatory hypertrophy. This is exactly what hearts with only one good ventricle do not need.

Instead, we must drop the vascular resistances and move as quickly as possible to a modified Fontan-Kreutzer procedure, in order to reduce ventricular flow work.

We are concerned about the currently popular form of the modified Fontan-Kreutzer procedure, namely, the total cavopulmonary anastomosis, with or without a fenestration. There appear to be at least two design flaws in this operation:

1) *Anastomosing the interatrial tunnel to the undersurface of the entry of the superior vena cava, specifically, to the crista terminalis region, is asking for sick sinus syndrome. The crista terminalis internally corresponds to the sulcus terminalis externally —where the sinoatrial node and the SA nodal artery live—. This is what discredited the Mustard procedure for TGA. The total cavopulmonary anastomosis using an interatrial tunnel should be modified to keep the sutures well away from the SA node and nodal artery —perhaps by flaring the tunnel superiorly, to avoid the all-too-tempting crista terminalis—.*

2) *The other problem is that the superior vena cava is too small. This is why congestive heart failure is so promi-*

Todos entienden ahora el papel que juega la resistencia vascular, particularmente la resistencia vascular pulmonar y qué importante es la **ausencia** de cambios obstructivos por hipertensión vascular pulmonar (17) para el éxito de la técnica modificada de Fontan-Kreutzer. La revisión de la histología pulmonar de nuestros 14 casos no sugirió que la resistencia arteriolar pulmonar elevada fuera una causa importante de insuficiencia cardíaca fatal en ninguno de nuestros 11 pacientes que fallecieron con este cuadro. Sin embargo, un paciente, el caso 12, una niña de 2 años y 3 meses de edad con síndrome asplénico y DSVD [A(I),L,A], murió principalmente como resultado de una obstrucción **venosa** pulmonar iatrogénica, o sea, una anastomosis demasiado pequeña entre las venas pulmonares anómalas y la pared auricular posterior.

Creemos que es al miocardio ventricular a lo que debemos prestar atención, pero no sólo en la función sistólica, sino en lo que es quizás más importante, la función diastólica. (17, 18)

La hipertrofia miocárdica es un "enemigo" (Figura 1). Para mantener la función diastólica ventricular se debe evitar y prevenir la hipertrofia ventricular. Para ello, se deben evitar los inotrópicos tanto como sea posible, y en cambio usar a pleno agentes reductores de la poscarga.

En el momento actual no diagnosticamos apropiadamente los verdaderos problemas de la función diastólica ventricular. Habitualmente no medimos la distensibilidad ventricular por medio de curvas de presión/volumen (Figura 2). Tampoco prestamos mucha atención a las tasas de engrosamiento ventricular, rigidez, elasticidad e impedancia.

Y quizás no nos preocuparíamos por toda esta biofísica si pudiéramos evitar y prevenir el desarrollo de la hipertrofia. Debemos entender que casi todas nuestras drogas anticongestivas son inotrópicas, diseñadas para aumentar la función sistólica ventricular, y generar una hipertrofia compensadora. Esto es exactamente lo que los corazones con un solo ventrículo bueno **no** necesitan.

En lugar de ello debemos reducir las resistencias vasculares y movernos tan rápido como sea posible hacia una técnica modificada de Fontan-Kreutzer, con miras a reducir la carga de flujo ventricular.

Nos preocupa la modificación al procedimiento de Fontan-Kreutzer que está actualmente en boga: la anastomosis cavopulmonar total, con o sin fenestración. Parece haber por lo menos dos fallas de diseño en esta operación:

1) Anastomosar el túnel intraatrial a la superficie inferior de la entrada de la VCS, específicamente a la región de la crista terminalis, es buscar una enfermedad del nódulo. La parte interna de la crista terminalis se corresponde externamente con el

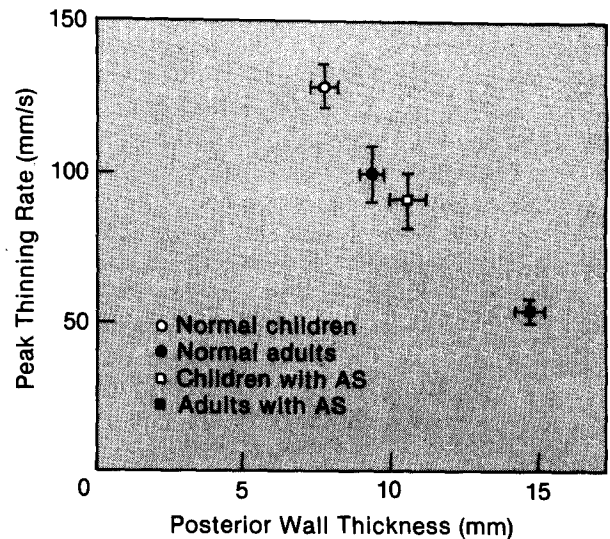


Fig. 1. Nótese el efecto deletéreo de la hipertrofia —niños y adultos con estenosis aórtica (EA)— en la tasa máxima de afinamiento de la pared libre de ventrículo izquierdo (reproducido con permiso de Braunwald). (18)

Fig. 1. Note the deleterious effect of hypertrophy —children and adults with aortic stenosis (AS)— on the peak left ventricular free-wall thinning rate (reproduced with permission from Braunwald). (18)

ment. The superior vena cava orifice is a little smaller than the pulmonary valve orifice, which is why one tends to assume that the SVC orifice size is adequate. Most people seem not to know that the orifice area of the tricuspid valve

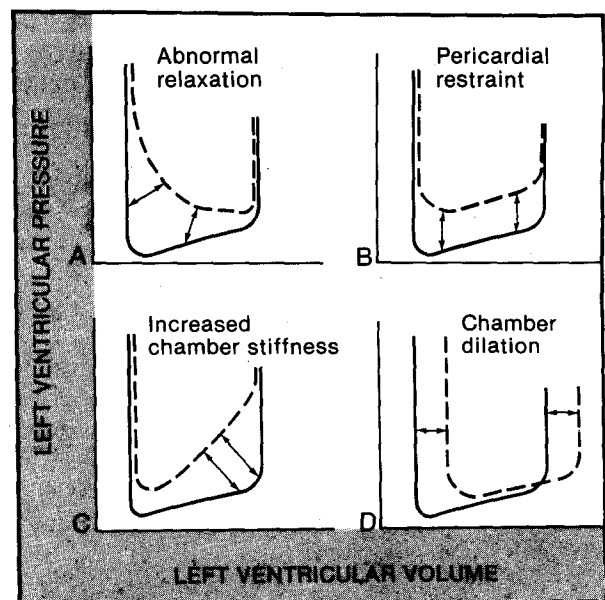


Fig. 2. Curvas de presión-volumen como índice de la función diastólica de ventrículo izquierdo (reproducido con permiso de Braunwald). (18)

Fig. 2. Pressure-volume loops as an index of left ventricular diastolic function (reproduced with permission from Braunwald). (18)

sulcus terminalis —donde se encuentran el nódulo sinoauricular (SA) y la arteria nodal—. Este hecho fue lo que desacreditó la técnica de Mustard para la TGV. La anastomosis cavopulmonar total usando un túnel intraauricular debería modificarse para mantener las suturas bien alejadas del nódulo SA y de la arteria nodal —quizá desplazando el túnel más arriba, para evitar la tan tentadora crista terminalis—.

2) El otro problema es que la VCS es demasiado pequeña. Esto es lo que hace que la insuficiencia cardíaca congestiva sea tan prominente. El orificio de la VCS es un poco más chico que el orificio de la pulmonar, lo cual lleva a que uno asuma que el tamaño de la VCS es el adecuado. La mayoría de las personas parecen no saber que el área orificial de la válvula tricuspídea es casi el doble de grande que el de la pulmonar. Y el orificio de la VCS habitualmente no es tan grande como el de la pulmonar, que a su vez es sólo la mitad de lo que debería ser, es decir, como el de una tricúspide normal.

Esta es la razón por la cual la pared auricular derecha tiene la mitad de grosor que la del orificio pulmonar.

De ahí que la anastomosis cavopulmonar, o la anastomosis atriopulmonar (la orejuela auricular derecha —especialmente la punta— es demasiado pequeña) terminen a menudo en una insuficiencia cardíaca posoperatoria. El orificio de la VCS y la arteria pulmonar derecha son resistencias fijas, en serie, en este circuito.

La mayoría de las anastomosis atriopulmonares han usado un conducto que es aproximadamente del tamaño de la arteria pulmonar, o sea, la mitad de lo que debiera ser.

La fenestración de Fontan es en realidad la admisión de que la operación no está adecuadamente diseñada. Por supuesto que la fenestración descongestiona el túnel intraauricular —al crear una especie de aurícula derecha de doble salida—. Si la operación estuviera bien diseñada, no debería necesitar que se la descongestione. (¡Estamos decididamente a favor de pacientes vivos, por lo que no estamos en contra de la fenestración! Ese es nuestro punto.) En realidad, pensamos que si la operación estuviera óptimamente diseñada, la fenestración —es decir, cortar un agujero en ella, arruinando la reparación fisiológica— sería y debiera ser innecesaria.

Entonces, ¿qué modificación de la operación de Fontan-Kreutzer queremos, en vista de lo anterior? Sucintamente, una anastomosis directa atriopulmonar (AAP). ¿Por qué? Porque la patada auricular está preservada, no se necesita material protésico y la anastomosis puede ser hecha lo suficientemente grande —del tamaño del orificio valvular tricuspídeo— como para que no sea obstructiva.

is about twice as large as the orifice area of the pulmonary valve. And the superior vena caval orifice usually is not quite as big as the pulmonary valvar orifice, which is only half as big as it should be, i.e., as the tricuspid orifice normally is.

This is why the right atrial wall is only about half as thick as the right ventricular wall, because the tricuspid orifice area is twice as big as the pulmonary orifice area.

No wonder the cavopulmonary anastomosis, or the atriopulmonary anastomosis (the right atrial appendage —particularly the tip— is far too small) often goes into heart failure postoperatively. The SVC orifice and the right pulmonary artery are fixed resistances in series in this circuit.

Most atriopulmonary anastomoses have used a conduit that is approximately pulmonary artery size, i.e., too small by half.

Fenestrating the Fontan is really an admission that the operation is not properly designed. Of course a fenestration decongests the interatrial tunnel —by creating a kind of double-outlet right atrium—. If the operation were well designed, it would not need to be decongested. (We are very strongly in favor of living patients, so we are not against fenestration! That is not our point.) Rather, we think that if the operation were optimally designed, fenestration —cutting a hole in it and spoiling the physiologic repair— would be and should be unnecessary.

So, what modification of the Fontan-Kreutzer do we like, in view of the foregoing? Briefly, the direct atriopulmonary anastomosis (APA). (21) ¿Why? Because the atrial kick is preserved, no prosthetic material is needed, and the anastomosis can be made large enough —tricuspid valve orifice in size— so that it is not obstructive.

The findings of this study appear to support certain therapeutic principles:

1) Elevated pulmonary vascular resistance must be avoided or minimized.

2) Ventricular myocardial hypertrophy should be avoided or minimized, in order to preserve and perhaps improve diastolic function, with the avoidance of inotropes and the utilization of afterload reducers.

3) The atrial kick should be preserved, if possible.

4) The atriopulmonary (or cavopulmonary) orifice area should equal that of the normal tricuspid valve, i.e., it should be twice as large as the normal pulmonary valvar orifice, in order to avoid iatrogenic prepulmonary stenosis.

The avoidance of ventricular myocardial hypertrophy is important not only to preserve systolic and diastolic function and thereby to avoid heart failure, but also to avoid the risks of sudden arrhythmic death —independent of the sick sinus syndrome—. Myocardial hypertrophy is an independent risk factor for sudden arrhythmic cardiac death. (22)

Finally, one should be aware that the human right ventricle has evolved over the past 180 million years and is one of the main cardiovascular adaptations to our air-

Los hallazgos de este estudio permiten apoyar ciertos principios terapéuticos:

1) Las resistencias pulmonares elevadas deben ser evitadas o minimizadas.

2) La hipertrofia ventricular debe ser evitada o minimizada, para preservar y quizá mejorar la función diastólica, evitando los inotrópicos y la utilización de reductores de la poscarga.

3) La patada auricular debe ser, en lo posible, preservada.

4) El área orificial atriopulmonar (o cavopulmonar) debería ser como el de la válvula tricúspidea normal, o sea, debe ser el doble de grande que el orificio valvular pulmonar normal, para evitar una estenosis prepulmonar iatrogénica.

Evitar la hipertrofia del miocardio ventricular es importante no sólo para preservar las funciones sistólica y diastólica, y por lo tanto evitar la insuficiencia cardíaca, sino para evitar los riesgos de la muerte súbita arrítmica —independiente del síndrome del nódulo sinusal enfermo—. La hipertrofia miocárdica es un factor de riesgo independiente para la muerte súbita arrítmica.

Finalmente, uno debe estar atento a que el ventrículo derecho humano ha ido desarrollándose a lo largo de los pasados 180 millones de años y es una de las principales adaptaciones cardiovasculares para nuestro estilo de vida terrestre, de respiración aérea. De ello se infiere que el VD es una ventaja para nuestra doble circulación. La modificación que se apoya actualmente al procedimiento de Fontan-Kreutzer, el túnel lateral intraauricular con anastomosis total cavopulmonar, nos retrotrae a la etapa acuática, a la etapa del corazón del pez, con sólo una aurícula y un ventrículo. Estamos apostando a que una circulación como la del corazón del pez será la adecuada, que una circulación por doble bomba no es esencial, y quizá tengamos razón. Pero en el momento actual estamos apostando a que una circulación simple, en serie, como la del corazón del pez, con una estenosis prepulmonar generalmente irrecognocida, va a ser satisfactoria, y esta estenosis —este error en el diseño de la operación— puede enmascarse o hasta mejorar con una fenestración. Una estrategia más apropiada sería quizá eliminar la estenosis prepulmonar y reintroducir la contracción auricular.

Sin embargo, no sabremos realmente si estas especulaciones y conclusiones son correctas o no, ni si son quirúrgicamente factibles, hasta que la anastomosis atriopulmonar sea probada en forma extensa, y comparada con las otras modificaciones a la técnica de Fontan-Kreutzer que fueron mencionadas más arriba. Un estudio randomizado bien podría resolver en forma concluyente estos problemas terapéuticos tan difíciles.

breathing terrestrial lifestyle. (23) The inference is that the RV is advantageous for our double circulation. The currently favored modification of the Fontan-Kreutzer procedure, the interatrial lateral tunnel with total cavopulmonary anastomosis, takes us all the way back to the aquatic stage, to the fish-heart stage, with only one atrium and one ventricle. We are betting that a fish-heart circulation will be adequate, that a dual-pump circulation is not essential, and we may be right. But at the present time we are really betting that a single, in-series, fish-heart type of circulation with largely unrecognized prepulmonary stenosis will be satisfactory, and that this stenosis —this design flaw in the operation— can be masked or even ameliorated by fenestration. A better strategy may well be to eliminate the prepulmonary stenosis, and to reintroduce atrial pulsatility.

However, we will not really know whether or not these speculative thoughts and conclusions are corrected and surgically feasible until the atriopulmonary anastomosis has been extensively tried and compared with the various other Fontan-Kreutzer modifications mentioned above. A randomized trial might well solve this difficult therapeutic problem conclusively.

There may well be a subset of patients who cannot tolerate any kind of "full" Fontan-Kreutzer procedure and who can accept only a "hemi"-Fontan-Kreutzer procedure (a bidirectional superior cavopulmonary anastomosis). (16) When the pulmonary arteries are small, it may be impossible to avoid prepulmonary stenosis, no matter how large the surgical anastomosis may be.

Nor should this note of caution be construed as pessimism, but rather as realism. Fontan (15) himself has recently concluded that this procedure is palliative, not curative. Surely this is not surprising when it is understood that the Fontan-Kreutzer procedure represents a therapeutic devolution back to the two-chamber fish-heart or amphibian heart stage, with the additional handicaps of prepulmonary stenosis (partly avoidable, but partly unavoidable) and impaired ventricular systolic and diastolic function (secondary to myocardial hypertrophy, with or without atrioventricular valvular regurgitation, and with or without outflow tract obstruction). Viewed in this light, the Fontan-Kreutzer procedure is an astonishing therapeutic triumph.

Finally, we should confess that we did exclude one Fontan-Kreutzer procedure from this study —because we were asked to examine the causes of late death—. Although we have the heart specimen, this patient is alive and well because of orthotopic heart transplantation —which may well play an increasing role in the future in the management of patients with only one good ventricle—.

QUANTITATIVE ADDENDUM

Following completion of this study, we thought that some morphometry might be informative.

AAPP/AVCI+AVCS medio fue = 0,53 (\pm 0,16), con un rango de 0,33 a 0,71.

Pensamos que esto es lo preocupante en cuanto al procedimiento de Fontan-Kreutzer. La APP, o un conducto del tamaño de la APP, es sólo la mitad del área de la VCI+VCS. Esto bien podría ser la razón por la que el miocardio de la pared libre de VD normalmente es 3 a 4 veces más grueso que el miocardio de la pared libre de la AD. A menudo tendemos a asumir que una salida de AD del tamaño de la APP es adecuada, olvidando que el área de la VT normalmente es bastante mayor que el área de la APP.

¿Cuál es la relación normal entre las áreas de sección cruzada de la APP y el área de sección cruzada de la VT?; es decir, ¿cuál es el cociente de AAPP/AVT normal?

El cociente AAPP/AVT normal medio es de 0,45 (\pm 0,18), con un rango de 0,25 a 0,71. Si uno piensa en una versión no pulsátil del procedimiento de Fontan-Kreutzer modificado, y si uno asume que el área de sección cruzada del orificio tricuspídeo es el ideal, entonces este cociente indicará cuán pequeña es el área de sección cruzada de la arteria pulmonar principal. En promedio, el área de la APP fue sólo del 45% del área valvular tricuspídea; es decir, el área valvular pulmonar fue un 55% menor. El rango fue entre un 75% y un 29% menor.

Ahora, en relación con la anastomosis cavopulmonar total, la pregunta que surge es: ¿cuál es la relación normal entre el área de sección cruzada de la VCS cuando se la relaciona con el de la VCI?; es decir, ¿cuál es el cociente AVCS/AVCI normal? El AVCS/AVCI normal medio es de 0,54 (\pm 0,13), con un rango de 0,34 a 0,75. Esto significa que en promedio el área de sección cruzada es sólo del 54% del de la VCI, es decir que el área de la VCS (considerando un sistema no pulsátil) es 46% más pequeño, con un rango del 66% menor al 25% menor.

En cuanto a la anastomosis cavopulmonar total no pulsátil, uno quiere saber: ¿cuál es la relación entre el área de sección cruzada de la arteria pulmonar derecha (AAPD) para cada pulmón (2 AAPD) en relación con el área de sección cruzada de la VCI (AVCI) más el área de sección cruzada de la VCS (AVCS)?; es decir, ¿2AAPD/AVCI+AVCS?

El cociente normal 2 AAPD/AVCI+AVCS medio es de 0,65 (\pm 0,17), con un rango de 0,45 a 0,89 (n = 5 y no 6, ya que la APD no pudo medirse en A73-199). Este cociente sugiere que en circunstancias normales (asumiendo que no hay estenosis del túnel ni hipoplasia de APD) la APD normal es un 35% menor, en promedio, con un rango del 55% menor al 11% menor.

Casos de Fontan-Kreutzer modificados

En los corazones normales, el área de sección cruzada de la arteria pulmonar izquierda (AAPI) fue igual o mayor que el de la APD. Por lo tanto para corazones normales, con la anastomosis cavopulmonar total en mente, se utilizó la fórmula 2 AAPD/AVCI+AVCS. Sin embargo, en los corazones de Fontan-Kreutzer se encontró que las áreas de sección cruzada de la APD y la AAPI eran a menudo bastante diferentes, por lo que el cociente arriba mencionado fue modificado a AAPD+AAPI/AVCI+AVCS.

Casos de insuficiencia cardíaca congestiva

Se pudieron hacer mediciones precisas de áreas en sólo 5 de los 11 casos: A80-82, A87-121, A89-71, A91-105 y C94-173.

El cociente AAPD+AAPI/AVCI+AVCS en estos pacientes con procedimientos de Fontan-Kreutzer que murieron primariamente por insuficiencia cardíaca congestiva fue como sigue: media 0,49 (\pm 0,24), con un rango de 0,27 a 0,82. Por lo tanto, la media fue de 18% menos que en los corazones normales, pero el rango anormal (0,27-0,82) se superpuso con el rango normal (0,45-0,89). Se piensa que fueron muy pocos casos como para justificar un análisis estadístico.

Casos de arritmia

En los dos pacientes que murieron primariamente por arritmia (A88-111 y A91-30) el cociente AAPD+AAPI/AVCI+AVCS sólo pudo medirse en uno (A88-111) y fue de 0,32.

Congestive heart failure cases

Accurate area measurements could be made in only 5 of these 11 cases: A80-82, A87-121, A89-71, A91-105, and C94-173.

The RPAA+LPAA/IVCA+SVCA ratio in these 5 modified Fontan-Kreutzer patients who died primarily of congestive heart failure was as follows: mean 0.49 (\pm 0.24), ranging from 0.27 to 0.82. Hence, the mean was 16% less than in the normal hearts, but the abnormal range (0.27-0.82) overlapped the normal range (0.45-0.89). It is thought that there are too few cases to merit statistical analysis.

Arrhythmia cases

In two patients who died primarily of arrhythmias (A88-111 and A91-30), the RPAA+LPAA/IVCA+SVCA ratio could be measured in only one (A88-111) and was 0.32.

For convenience, these data are summarized in Table 1.

Table 1
Morphometric data relevant to the modified Fontan-Kreutzer procedure

	Mean	SD	Range
Normal TV area/IVC+SVC areas	1.32	0.35	0.87-1.76
Normal MPA area/IVC+SVC areas	0.53	0.16	0.33-0.71
Normal MPA area/TV area	0.45	0.18	0.25-0.71
Normal SVC area/IVC area	0.54	0.13	0.34-0.75
Normal RPA area x 2/IVC+SVC areas	0.65	0.17	0.45-0.89
MFK CHF cases RPA+IVC+SVC areas	0.49	0.24	0.27-0.82

MFK = modified Fontan-Kreutzer.

Comment

Many more such measurements need to be made. The relevance of these ratios to postoperative Fontan-Kreutzer hemodynamics and clinical outcomes remains to be established. These data are regarded as only a beginning towards the quantitative anatomic assessment of modified Fontan-Kreutzer patients. Much more needs to be done.

BIBLIOGRAFIA

- Holmes AF. Case of malformation of the heart. Montreal, lower Canada, communicated to the Medico-Chirurgical Society of Edinburgh by Dr. Alison, March 5, 1923. Reprinted by ME Abbott in Montreal Medical Journal 1901; 30: 524; republished from Trans Medico-Chir Society of Edinburgh 1824; pp 252-259.
- Kuhne M. Uber zwei falle kongenitaler atresia des ostium venosum dextrum. Jahrb Kinderheild Physi Erziehung 1906; 63: 225.
- Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA 1945; 128: 189.
- Potts WJ, Smith S, Gibson S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. JAMA 1946; 132: 627.
- Waterston DJ. Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. Rozhl Chir 1962; 41: 181.
- Edwards JE, Burchell HB. Congenital tricuspid atresia: a classification. Med Clin North Am 1949; 1177.
- Glenn WWL. 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: 117.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971; 26: 240.
- Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, de Palma C, Laura JP. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea. IX Congreso Argentino de Cardiología, Buenos Aires, Argentina, 31 de octubre al 6 de noviembre de 1971.
- Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, de Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. J Thorac

Bien podría haber un grupo de pacientes que no toleren ningún tipo de Fontan-Kreutzer "completa" y solamente puedan aceptar un procedimiento Fontan-Kreutzer parcial (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional). (16) Cuando las arterias pulmonares son pequeñas, es imposible evitar la estenosis prepulmonar, no importa qué tan grande sea la anastomosis quirúrgica.

No deben interpretarse estas advertencias como pesimismo, sino más bien como realismo. El mismo Fontan admitió recientemente que este procedimiento es paliativo, no curativo. Ello por cierto no debe sorprender, si se admite que el procedimiento de Fontan-Kreutzer representa un retroceso evolutivo al corazón marino de dos cámaras (corazón anfibio), con las limitaciones adicionales de estenosis prepulmonar (en parte evitable, pero en parte inevitable) y una función ventricular sistólica y diastólica deteriorada (secundaria a hipertrofia miocárdica, con o sin regurgitación auriculoventricular y con o sin obstrucción al tracto de salida). Visto de esta forma, el procedimiento de Fontan-Kreutzer es un triunfo terapéutico asombroso.

Finalmente, debemos confesar que sí excluimos un procedimiento de Fontan-Kreutzer de este estudio —ya que se nos pidió examinar las causas de muerte tardía. A pesar de que teníamos la pieza anatómica, este paciente está vivo y en buen estado gracias a un trasplante de corazón ortotópico —que bien podría tener un papel más importante en el futuro en el manejo de los pacientes con un solo ventrículo bueno—.

APENDICE CUANTITATIVO

Luego de completar este estudio, pensamos que algo de morfometría podría ser ilustrativo.

Corazones normales

Pensamos que primero debemos mirar a lo que es normal. Para ello usamos corazones rellenos de cera, ya que los orificios y vasos están intactos (cerrados). Determinamos las áreas de sección cruzada dibujándolas directamente en papel milimetrado.

Hicimos mediciones precisas en seis especímenes de corazón normales: A73-199 (20 años de edad); A74-74 (2 años y 11 meses); A74-123 (15 años); A85-17 (3 años y 10 meses); A86-159 (7 años y 10 meses); y A89-44 (17 años y 8 meses).

¿Obstruye normalmente la válvula tricúspide el tracto de salida auricular derecho? En otras palabras, ¿cuál es el área de sección cruzada del orificio valvular tricúspideo cuando se lo relaciona con el área de sección cruzada del orificio de la vena cava superior (VCS), expresada como un cociente entre el área de la VT (AVT) dividido por la sumatoria del área VCI (AVCI) y el área de la VCS (AVCS), es decir $AVT/(AVCI+AVCS)$?

El cociente normal $AVT/(AVCI+AVCS)$ medio (± 1 desvío estándar) es $1,32 (\pm 0,35)$, con un rango de 0,87 a 1,76. Como el área de la VT era en promedio $1/3$ más grande que la sumatoria de las áreas de VCI y de la VCS, la VT normal no parecía ofrecer ninguna obstrucción a la salida de aurícula derecha (AD).

¿Cómo se relacionan las áreas de la VCI y de la VCS con el área de sección cruzada de la arteria pulmonar principal (AAPP)?; es decir, ¿cuál es la relación $AAPP/(AVCI+AVCS)$? El cociente

Normal hearts

First we thought we should look at what is normal. In order to do this, we used wax-heart specimens because all of the orifices and vessels are intact (unopened). We then determined cross-sectional areas by drawing them directly on millimeter graph paper.

We did detailed measurements on six normal heart specimens: A73-199 (20 years of age); A74-74 (2 11/12 years); A74-123 (15 years); A85-17 (3 10/12 years); A86-159 (7 10/12 years); and A89-44 (17 8/12 years).

Does the tricuspid valve normally obstruct the right atrial output? In other words, what is the cross-sectional area of the tricuspid valve (TV) orifice relative to the cross-sectional area of the orifice of the inferior vena cava (IVC) plus the cross-sectional area of the orifice of the superior vena cava (SVC), expressed as the ratio of the TV area (TVA) divided by the sum of the IVC area (IVCA) plus the SVC area (SVCA), i.e., $TVA/(IVCA+SVCA)$?

The normal $TVA/(IVCA+SVCA)$: mean (± 1 standard deviation) = $1.32 (\pm 0.35)$, ranging from 0.87 to 1.76. Since the area of the TV averaged one-third larger than the IVC area + the SVC area, the normal TV did not appear to offer any obstruction to the right atrial (RA) outlet.

How does the area of the IVC and the area of the SVC relate to the cross-sectional area of the main pulmonary artery (MPAA), i.e., what is the normal $MPAA/(IVCA+SVCA)$? The $MPAA/(IVCA+SVCA)$: mean = $0.53 (\pm 0.16)$, ranging from 0.33 to 0.71.

This we think is worrying concerning the modified Fontan-Kreutzer procedure. The MPA, or a conduit of MPA size, is only half the area of the IVC+SVC. This may well be why the RV free wall myocardium normally is 3 to 4 times as thick as the RA free wall myocardium. We often tend to assume that, an MP-sized outlet from the RA is adequate, forgetting that the TV area normally is quite a bit larger than is the MPA area.

What is the normal relationship between the cross-sectional area of the MPA relative to the cross-sectional area of the TV, i.e., what is the normal $MPAA/TVA$?

The normal $MPAA/TVA$: mean = $0.45 (\pm 0.18)$, ranging from 0.25 to 0.71. If one assumes a nonpulsatile version of the modified Fontan-Kreutzer procedure, and if one assumes that the cross-sectional area of the tricuspid orifice is ideal, then this ratio indicates how much too small the cross-sectional area of the main pulmonary artery is. On average, the MPA area was only 45% of the tricuspid valve area; i.e., the pulmonary valve area was 55% too small. The range was from 75% too small to 29% too small.

Now, regarding the total cavopulmonary anastomosis, the question arises: What is the normal relationship between the cross-sectional area of the SVC relative to that of the IVC; i.e., what is the normal $SVCA/IVCA$? The normal $SVCA/IVCA$: mean = $0.54 (\pm 0.13)$, ranging from 0.34 to 0.75. This means that on the average, the cross-sectional area is only 54% that of the IVC, i.e., that the SVC's area (assuming a nonpulsatile system) is 46% too small, ranging from 66% too small to 25% too small.

Relevant to the nonpulsatile total cavopulmonary anastomosis, one wants to know: What is the relationship between the cross-sectional area of the right pulmonary artery (RPA) to each lung (2 RPA) relative to the cross-sectional area of the IVC (IVCA) plus the cross-sectional area of the SVC (SVCA); i.e., $2 RPA/(IVCA+SVCA)$?

The normal $2 RPA/(IVCA+SVCA)$: mean = $0.65 (\pm 0.17)$, ranging from 0.45 to 0.89 ($n = 5$, rather than 6, because the RPA could not be measured in A73-199). This ratio suggests that under normal circumstances (assuming no tunnel stenosis and no RPA hypoplasia), the normal RPA averages 35% too small, ranging from 55% too small to only 11% too small.

The modified Fontan-Kreutzer cases

In the normal hearts, the cross-sectional area of the left pulmonary artery (LPA) was equal to or greater than that of the RPA. Hence for normal hearts, with the total cavopulmonary anastomosis in mind, the formula $2 RPA/(IVCA+SVCA)$ was used. However, in the Fontan-Kreutzer hearts it was found that the cross-sectional area of the RPA and LPA were often quite different, hence the above-mentioned ratio was modified to: $RPA+LPA/(IVCA+SVCA)$.

Para mayor conveniencia, estos datos se resumen en la Tabla 1.

Tabla 1
Datos morfológicos concernientes al procedimiento de
Fontan-Kreutzer modificado

	Media	DS	Rango
Areas VT/VCI+VCS normales	1,32	0,35	0,87-1,76
Areas APP/VCI+VCS normales	0,53	0,16	0,33-0,71
Areas APP/VT normales	0,45	0,18	0,25-0,71
Areas VCS/VCI normales	0,54	0,13	0,34-0,75
Areas APD x 2/VCI+VCS normales	0,65	0,17	0,45-0,89
Areas APD+API/VCI+VCS (*)	0,49	0,24	0,27-0,82

(*) Casos de ICC Fontan-Kreutzer modificados.

Comentarios

Se necesitan hacer muchas más mediciones. La importancia de estos cocientes en la evolución hemodinámica y clínica de los posoperatorios de Fontan-Kreutzer aún queda por ser determinada. Estos datos son vistos sólo como el principio hacia la determinación anatómica cuantitativa para los pacientes con Fontan-Kreutzer modificado. Queda mucho por hacer.

11. Kreitmman P, Bourlon F, Jourdan J, Dor V. Surgical treatment of primitive ventricle and complex congenital heart malformation with total exclusion of the right heart. Report of a case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 150.
12. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies, a new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 74-81.
13. deLeval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
14. Bridges ND, Lock JE, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82: 1681-1689.
15. Fontan F, Kirklin JW, Fernández G, Costa F, Naftel DC, Tritto R y col. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81: 1520-1536.
16. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia, WB Saunders Company, 1994; 249-272.
17. Wagenvoort CA, Heath D, Edwards JE. The pathology of the pulmonary vasculature. Springfield, Charles C Thomas, 1964; 146-171.
18. Van Praagh S, LaCorte M, Fellows KE, Bossina K, Busch HJ, Keck EW y col. Supero-inferior ventricles, anatomic and angiographic findings in 10 postmortem cases. *En: Van Praagh R, Takao A (eds). Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Mount Kisco, NY, Futura Publishing, 1980; 317-378.*
19. Grossman W, McLaurin LP: Diastolic properties of the left ventricle. *Ann Intern Med* 1976; 84: 316.
20. Braunwald E (ed). *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine (4th edition). Philadelphia, WB Saunders Company, 1992; 402, 447, 452.*
21. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suárez JC, Coronel AR y col. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 427.
22. Braunwald E (ed). *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine (3rd edition). Philadelphia, WB Saunders Company, 1988; 747.*
23. Van Praagh R. The evolution of the right ventricle and its relation to the surgical management of congenital heart disease (Proceedings of this meeting).