

Proceso evolutivo de la cirugía de Fontan-Kreutzer

GUILLERMO O. KREUTZER^{MTSAC, 1}

Recibido: 16/09/2010

Aceptado: 25/10/2010

Dirección para separatas:

Dr. Guillermo O. Kreutzer
Av. Callao 1690
(1024) CABA

RESUMEN

El proceso evolutivo que condujo a la cirugía de Fontan-Kreutzer (FK) fue determinado por la evolución del pensamiento en cardiología pediátrica a partir de la creación del servicio de cardiología por el pionero Dr. Rodolfo O. Kreutzer, con el apoyo de la hemodinamia a cargo del Dr. Alberto Rodríguez Coronel y de la anatomía patológica en manos del Dr. Luis Becú. La primera anastomosis auriculopulmonar (AAP) en nuestro medio fue realizada sin tener conocimiento del trabajo de Fontan, quien pretendió “ventriculizar” la aurícula derecha (AD) colocando una válvula de entrada en la vena cava inferior (VCI). Nuestro principio fue diferente, ya que se basó en el concepto de que la presión de fin de diástole del ventrículo principal es la fuente hemodinámica aspirante propulsora de este sistema. Nunca colocamos una válvula en la VCI y desde un principio desarrollamos el concepto de la fenestración como válvula de escape auricular. En 1971 describimos dos técnicas de AAP anterior (una con homoinjerto y otra con la propia arteria pulmonar del paciente) y en 1978, una AAP directa posterior lo más grande posible, sin implante valvular alguno. Posteriormente, a partir de 1987 se desarrollaron nuevas y mejores técnicas quirúrgicas: el túnel lateral (TL) y el conducto extracardiaco (CE), que presentan la ventaja de ser un conducto que no provoca pérdida de energía cinética, como lo haría la AD, que es una cámara de volumen. Resulta evidente que la cirugía de FK es la mejor opción que podemos ofrecer hoy a los ventrículos únicos (VU), aunque sin duda no es gratuito vivir con un solo ventrículo. En muchos pacientes, con el correr del tiempo suele presentarse un deterioro progresivo del sistema debido al bajo volumen minuto crónico y al aumento de la presión venosa central (cercana al límite del edema). Sin embargo, este deterioro no se presenta en todos los casos, como lo demuestra la sobreviviente más longeva del mundo luego de 35 años con este sistema. Efectivamente, la paliación de la operación de FK determinó uno de los logros de la cirugía en las cardiopatías congénitas.

REV ARGENT CARDIOL 2011;79:47-54.

Palabras clave > Ventrículo único - Cirugía de Fontan-Kreutzer

Abreviaturas >

AAP	Anastomosis auriculopulmonar	AD	Aurícula derecha
AT	Atresia tricuspídea	BPTVP	Bypass total del ventrículo pulmonar
CE	Conducto extracardiaco	CEC	Circulación extracorpórea
CIA	Comunicación interauricular	CIV	Comunicación interventricular
FK	Fontan-Kreutzer	TL	Túnel lateral
VCI	Vena cava inferior	VCS	Vena cava superior

INTRODUCCIÓN

En el 60 Meeting de la *American Association for Thoracic Surgery (AATS)* realizado en Boston en mayo de 2009, a solicitud de la propia AATS efectué una presentación acerca de la evolución alejada de los pacientes operados con esta técnica tras 40 años de vida: “*The Fontan/Kreutzer procedure at 40: An operation for the correction of tricuspid atresia*”. (1) Debido a que en este relato histórico el aporte argentino fue significativo, el Director de la *Revista Argentina de Cardiología* me sugirió darlo a conocer localmente.

Como todo proceso evolutivo, surge de un pasado que lo determina. Se impone entonces un relato sobre los precedentes que culminaron con la operación de

Fontan-Kreutzer (FK), o sea, el *bypass* total del ventrículo pulmonar (BPTVP).

La cardiología pediátrica argentina tuvo un muñidor y un artífice llamado Rodolfo O. Kreutzer, pionero latino de la especialidad, incluidos los países europeos.

Ingresó como pediatra en el Hospital de Niños en 1921 (Figura 1) y luego se interesó en la fiebre reumática. En 1937 se creó el servicio de enfermedades cardíacas y reumáticas (Figura 2) (quinto en hospitales pediátricos en el mundo).

Hasta 1938, año en que comienza la cirugía del *ductus*, (3) las cardiopatías congénitas integraban el capítulo de la teratología, pero ese hecho histórico al determinar posibilidades de reparación y curación

^{MTSAC} Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

¹ Cirugía Cardiovascular Pediátrica - Hospital de Niños “Dr. Ricardo Gutiérrez” y Clínica Bazterrica

impulsó un profundo interés en el diagnóstico preciso. Así, en 1943, R. Kreutzer publicó cinco casos con angiocardiógrafa venosa (véase Figura 2) y a principios de los cincuenta, las angiografías arteriales contracorriente (Figura 3).

La evolución de los procesos quirúrgicos fue progresiva y acelerada con el tratamiento de los “niños azules” con la anastomosis de Blalock-Taussig (4) (1944) y posteriormente con el desarrollo de la circulación extracorpórea (CEC) por Lillihei (5, 6), Gibbon (7) y Kirklin. (8)

El Servicio de Cardiología del Hospital de Niños continuó con su desarrollo diagnóstico, derivando a los pacientes quirúrgicos al Hospital Italiano y al Hospital de Clínicas, donde los Dres. J. A. Caprile y G. G. Berri, respectivamente, tenían a su cargo el control cardiológico (Figura 4).

En 1962 se inicia la cirugía “cerrada” en el Hospital de Niños y en 1963, la cirugía con CEC sustentada sobre bases sólidas, a saber: a) cardiología, integrada por el grupo mencionado, b) hemodinamia con el Dr. González Parente y luego con el aporte científico del Dr. Alberto Rodríguez Coronel a su ingreso luego del entrenamiento en Chicago con Miller, c) patología, con el invaluable aporte de Luis Becú luego de su pasantía por la Clínica Mayo con Jesse Edwards y d) cirugía con los Dres. Eduardo Galíndez (Figura 5), Jorge Albertal (corto período) y el que suscribe, Guillermo Kreutzer, que regresó al Hospital de Niños luego de haberse entrenado en San Pablo con el maestro de la cirugía cardiovascular latinoamericana, el Dr. E. J. Zerbini, quien brindó su total apoyo, que incluyó una semana de cirugías en el Hospital de Niños en las que participó junto con todo su equipo.

Los resultados alentadores y el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas incluyeron el empleo de homoinjertos (Figura 6) a partir de los trabajos de D. Ross (9) para el tratamiento de las atresias pulmonares con comunicación interventricular (CIV) y del tronco arterioso verdadero. Esto obligaba a su preparación y esterilización por radiación en el Centro Atómico de Ezeiza, lo cual demandaba un enorme esfuerzo, que llevaba a cabo personalmente. Sobre la base de la disponibilidad de un homoinjerto, en julio de 1971 surgió la novedosa técnica de la anastomosis auriculo-pulmonar (AAP).

FISIOPATOLOGÍA DEL PROCEDIMIENTO DE FONTAN-KREUTZER

Como he relatado, este tipo de cirugía permite la sobrevivencia de pacientes con ventrículo único (VU). Como es lógico suponer, vivir con un solo ventrículo no está libre de problemas, pero sin duda puede afirmarse que la vida con esta patología es posible.

Para que este peculiar sistema hemodinámico funcione son imprescindibles ciertos requisitos que permitan que la sangre venosa trasponga el pulmón y

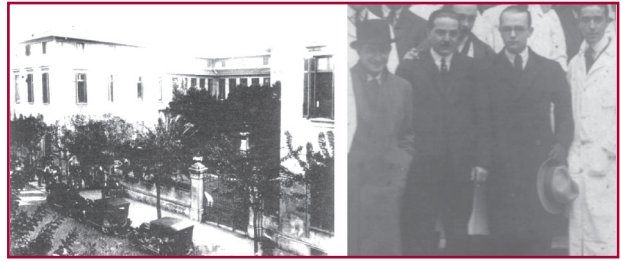


Fig. 1. Rodolfo O. Kreutzer en el Hospital de Niños en 1921 cuando la calle Gallo tenía dirección opuesta.

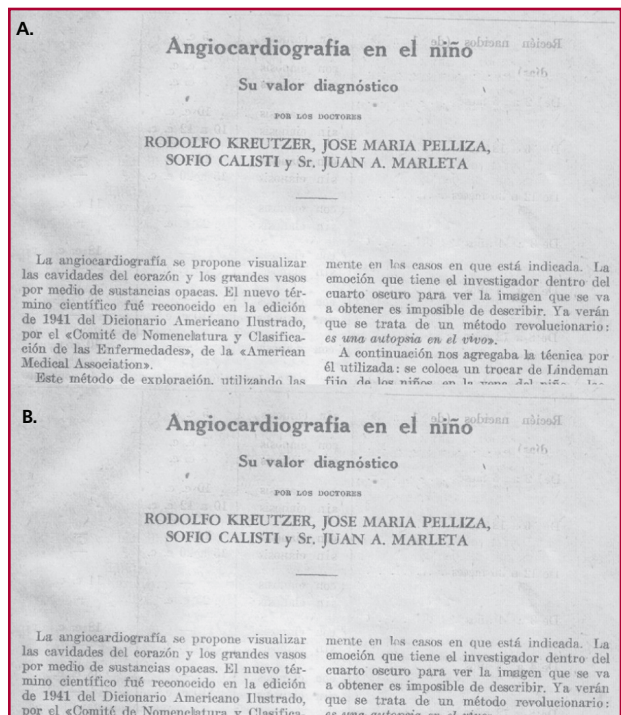


Fig. 2. Facsímiles de la revista “El pañal” y de “Anales del Hospital de Niños”. A. Anunciando la creación del Servicio de Enfermedades Reumáticas y Cardíacas en 1938. B. Publicación sobre las primeras angiocardiógrafías realizadas en el Hospital de Niños en 1943.



Fig. 3. Rodolfo O. Kreutzer, en 1950, controlando por radioscopia la realización de una aortografía con inyección de contraste contracorriente por la arteria humeral en un paciente con coartación de la aorta.

llegue al ventrículo principal sin perturbación alguna. A diferencia del corazón biventricular, en este sistema la presión venosa es superior a la presión auricular



Fig. 4. Servicio de Cardiología del Hospital de Niños en 1964. De izquierda a derecha: Dres. Juan A. Caprile, Ángel González Parente, Rodolfo O. Kreutzer, Gustavo G. Berri y el patólogo Luis Becú.



Fig. 5. Dres. Eduardo M. Galíndez y Guillermo Kreutzer.



Fig. 6. Homoinjertos irradiados utilizados en el Hospital de Niños a partir de 1968.

izquierda. Lo ideal es mantener un gradiente de aproximadamente 6 mm Hg, pero con los niveles de presión auricular lo menores posible. Para lograrlo, es indispensable que el ventrículo único sea normal, al igual que la válvula auriculoventricular sistémica, que la presión y las resistencias pulmonares sean bajas y que las bocas anastomóticas quirúrgicas (la operación de Glenn o el conducto) no tengan restricción alguna (Figura 7).

Otro requisito es la presencia de ritmo sinusal, ya que todo tipo de arritmia produce un aumento de la presión auricular izquierda perturbando el gradiente y el sistema. Por ende, cualquier alteración de uno solo de estos prerrequisitos torna disfuncional al sistema, lo que se manifiesta con signos de insuficiencia cardíaca derecha con hepatomegalia, edemas y, en algunos casos, acompañada de enteropatía perdedora de proteínas.

HISTORIA DE NUESTRA PRIMERA ANASTOMOSIS AURICULOPULMONAR

Las innovaciones generalmente ocurren cuando existe la necesidad de resolver un problema y en nuestro caso fue el intento de solucionar la oximetría y la hemodinamia del corazón univentricular con el desarrollo de la AAP.

Nuestra primera AAP fue realizada sin tener conocimiento de los trabajos de Fontan publicados 6 meses antes (enero de 1971) en *Thorax*, (10) revista poco difundida en nuestro medio. En julio de ese año llegó a nuestra Unidad un paciente de 3 años, moribundo, gravemente cianótico con una atresia tricuspídea (AT) con anastomosis de Waterston (aortopulmonar derecha) previa ocluida. Por consiguiente, si tenía trombosada la rama pulmonar derecha, no se podía realizar una anastomosis izquierda. En esa época no se consideraba hacer una anastomosis con CEC.

Opuesto a Fontan, quien al efectuar su primer procedimiento tenía dos opciones clásicas, la anastomosis sistémico-pulmonar o la anastomosis cavopulmonar (Glenn), nosotros sólo teníamos dos novedosas operaciones posibles: a) efectuar una AAP (11) o b) agrandar la comunicación interventricular. (12) Nos decidimos por la primera opción y realizamos una AAP anterior colocando un homoinjerto entre la orejuela auricular derecha y el tronco de la arteria pulmonar (Figura 8 A) sin colocar una válvula en la vena cava inferior (VCI) ni efectuar operación de Glenn, dejando una fenestración de 6 mm a nivel del *septum* interauricular. Sin duda, fue el primer BPTVP fenestrado a nivel mundial. Fue comunicado en la 5ª Reunión Científica de la Sociedad Argentina de Cardiología en agosto de 1971 (11) y publicado en *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. (13) Simultáneamente, Luis Becú me señalaba que en la AT Ib, habitualmente la válvula pulmonar es normal según su experiencia en la anatomía patológica. De acuerdo con ello, en diciembre de 1971 en otro paciente con AT Ib, al no

tener homoinjerto disponible, decidimos efectuar la AAP con el propio anillo pulmonar valvulado del paciente, previamente extraído del ventrículo derecho (Figura 8 B), siguiendo los consejos del Dr. D. Ross para no lesionar la primera perforante septal en su cirugía de autoinjerto de la válvula aórtica.

Con Rodríguez Coronel y Becú, nuestro intercambio de opiniones se centraba en el siguiente dilema: ¿este procedimiento necesita una bomba o una vía de pasaje? (Figura 9). Llegamos a la conclusión de que la AD carece de tejido apropiado para convertirse en una bomba ventricular. También consideramos la importancia de la succión producida por el fin de diástole del ventrículo principal como “bomba” aspirante del sistema venoso pulmonar.

Durante la conmemoración del centenario del Hospital for Sick Children’s de Toronto en 1975 presenté la experiencia mundial de BPTVP (35 casos) hasta ese entonces, (14) ocasión en la que manifesté: a) “el cierre parcial o total del foramen oval está sujeto a discusión. Su cierre parcial provee una válvula de escape a la aurícula derecha, pero también causa cierto grado de desaturación sistémica”, b) “la importancia del ritmo sinusal que reduce la presión auricular izquierda, ayudando así a obtener un gradiente razonable (6 mm Hg) entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda”, c) “el ventrículo izquierdo debe ser normal”, d) “debido a que en este sistema el flujo venoso es continuo, nosotros dudamos que las válvulas en la VCI y a la salida de la AD trabajen adecuadamente, aumentando la presión venosa periférica y el subsecuente edema”. Este pensamiento era opuesto al de Fontan, quien pretendía “ventriculizar” la AD colocando válvulas a la entrada y la salida de la aurícula.

Rodríguez Coronel solía comentarme que la válvula pulmonar, debido al flujo venoso continuo, nunca se cerraría ni se abriría totalmente; según sus palabras, sería una *floppy valve*.

Finalmente, en 1978 me convencí de que la válvula pulmonar era perjudicial para este sistema; más aún, podría determinar algún grado de obstrucción. En consecuencia, cambiamos totalmente la técnica quirúrgica introduciendo la AAP directa posterior lo más amplia que fuera posible. Seccionado el tronco pulmonar (sin válvula) era pasado por detrás de la aorta, abierto hacia la rama pulmonar derecha y anastomosado laterolateralmente a la apertura efectuada a lo largo de la orejuela en el techo de la AD. Previamente se cerraba la CIA y la válvula tricúspide en el caso de doble entrada ventricular (véase Figura 8 C).

Esta técnica fue presentada en 1980 en Londres durante el 1^{er} Congreso Mundial de Cardiología Pediátrica (15) y posteriormente publicada en varias revistas internacionales. (16-18) Uno de los indiscutibles maestros de la cirugía cardiovascular, J. W. Kirklin, nos envió una conceptuosa carta con referencia a esta técnica (Figura 10).

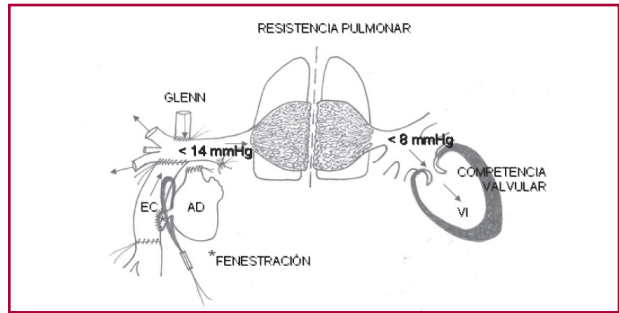


Fig. 7. Esquema de funcionamiento adecuado del BPTVP. El sistema venoso (Glenn, CE y arteria pulmonar) con presión venosa <math>< 14 \text{ mmHg}</math> con gradiente de 6 mm Hg de diferencia con la AI. En caso de restricción venosa a cualquier nivel incluyendo resistencias pulmonares, el sistema se torna disfuncional, aumentando la presión venosa. Lo mismo ocurre si aumenta la presión en la AI por disfunción ventricular o insuficiencia AV o arritmia.

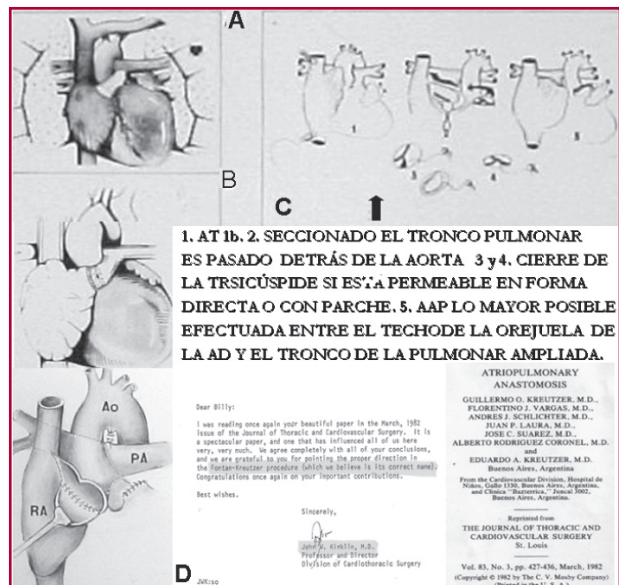


Fig. 8. Evolución de las anastomosis auriculopulmonares en el Hospital de Niños. A. AAP anterior con homoinjerto (1971). B. AAP anterior con la propia arteria pulmonar extraída de la vía de salida del ventrículo derecho (1971). C. AAP posterior (1978). D. Conceptuosa carta enviada por el Dr. J. W. Kirklin con referencia a la AAP directa posterior.

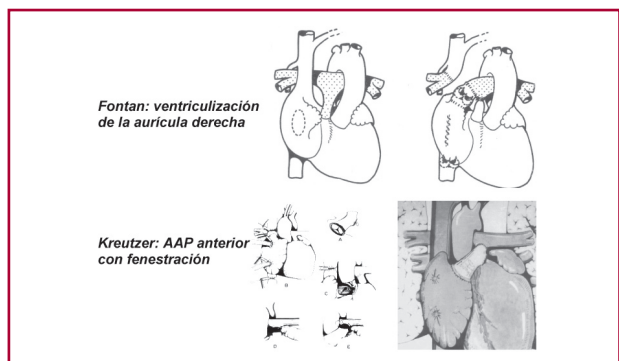


Fig. 9. Durante los años setenta, el intercambio de ideas en el Hospital de Niños se centraba en el siguiente dilema: ¿Necesitamos una bomba o una vía de tránsito venoso hacia los pulmones?

DESARROLLO DE NUEVAS Y MEJORES TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Varios años después (1988), Marc de Leval (19) publicó el importante concepto acerca de la pérdida de energía al llegar ambas cavas a la AD (cámara de mucho mayor volumen). (20) Casi simultáneamente con Castañeda, difundió la técnica del túnel lateral (TL) (21) (Figura 10 A). Si bien Puga ya lo había empleado un año antes en una asplenia con ventrículo único, (22) posteriormente, en 1990, Marceletti (23) popularizó la técnica del conducto extracardiaco (CE) (Figura 10 B) que también Puga (24) había empleado previamente en 1988 (Figura 10 C).

Ambas técnicas mostraron ventajas sobre nuestra AAP, basadas en que es un tubo el que maneja el retorno venoso y no una cámara de volumen; además, evita la septación auricular compleja (Figura 10 D) que era necesaria en las AAP en presencia de una válvula AV izquierda estenótica o atrésica.

Es objeto de controversia cuál de ambas técnicas (CE o TL) es la mejor opción. Ambas tienen resultados excelentes (25) y por lo tanto la elección depende de las preferencias de cada cirujano.

Sin embargo, deben considerarse algunas diferencias entre el TL con operación Glenn y el TL realizado luego de una cirugía hemi-Fontan, (26-28) dado que esta última tiende a producir más lesión en el área del nódulo sinusal. El TL se utiliza más en pacientes pequeños y con más frecuencia como etapa final luego del procedimiento de Norwood en la hipoplasia del corazón izquierdo. El CE presenta ventajas para pacientes mayores teniendo en cuenta lo siguiente: a) no necesita suturas intraauriculares, b) es posible realizarlo sin clampéo aórtico, c) el área del nódulo sinusal y la *crista terminalis* (sin línea de sutura) se mantienen a baja presión y, por ende, evitan la lesión y disminuyen la posibilidad de arritmias, d) posibilidad de cierre de la fenestración sin el empleo de dispositivo siguiendo la técnica propuesta por nuestro grupo (Figura 11) (29) y e) el CE es un cilindro (18-20 mm) con un diámetro similar en su entrada y en su salida. Por lo tanto, es diferente del TL, que es un cono truncado en el que su base, la VCI, normalmente es mayor que su salida por la VCS hacia la arteria pulmonar. Ésta es la razón por la cual habitualmente es necesaria la fenestración y, cuando la situación hemodinámica lo permite, su posterior cierre requiere dispositivo. (30) Además, el CE es obligatorio en presencia de VCS bilateral.

La posibilidad de agrandar la VCS con un parche de pericardio genera riesgo de daño de la arteria del nódulo sinusal debido a su peculiar anatomía, ya que puede pasar por delante de la VCS, por detrás o circundándola. (31) Por otra parte, la desventaja del CE es que al ser un tubo prostético no puede aumentar su diámetro, lo que resultaría un problema para pacientes pequeños, si bien el BPTVP se indica habitualmente luego del año y medio de vida. Además, requiere tratamiento anticoagulante.

Finalmente, el CE realizado luego de una operación de Glenn, por adherencias pericárdicas previas, necesita una disección mayor a nivel de la VCI, lo que puede inducir a parálisis frénica, muy perjudicial para este peculiar sistema. El TL, con empleo de paro circulatorio total, (28) sin canulación de las cavas, permite evitar esta complicación.

Se ha señalado la ventaja de eliminar el empleo de líneas venosas centrales para evitar tromboembolias. (28)

Nosotros nos inclinamos por el CE con el uso de la técnica de la "pollera de pericardio" para la fenestración, de acuerdo con la técnica propuesta. (29) Antes del alta del paciente, si la presión venosa lo permite (< 14 mm Hg), es posible cerrarla ajustando el torniquete bajo anestesia local, sin necesidad del uso de dispositivo (véase Figura 11).

EVOLUCIÓN ALEJADA DEL SISTEMA HEMODINÁMICO DE FONTAN-KREUTZER

La historia natural del VU sin cirugía es verdaderamente desastrosa (Figura 12 A).

A pesar de que no es gratuito vivir con un solo ventrículo, el procedimiento de FK ha permitido la sobrevivencia, con mejora del pronóstico y de la calidad de vida de estos complejos pacientes. (28) Aun cuando presentan bajo volumen minuto crónico, (32) mejora la actividad sexual (que es un problema para los pacientes cianóticos), permite una vida casi normal, pero con limitaciones debido a la presión venosa alta (12-14 mm Hg), cercana al límite del edema.

A pesar de todo, la paliación del procedimiento de FK representa la mejor opción quirúrgica que podemos ofrecer para esta patología.

Sin embargo, es evidente que algunos episodios adversos, por razones multifactoriales, tienden a aparecer luego de la cirugía de FK, a saber: insuficiencia cardíaca derecha, arritmias que pueden requerir ablaciones y/o marcapasos, tromboembolia, (33) enteropatía perdedora de proteínas, hipoalbuminemia (< 3 mg/dl), (34) muerte súbita inexplicable, (35) etc., etc. Todos estos problemas determinan que, en las mejores circunstancias, sólo el 70% de los pacientes estén vivos pasados 25 años y luego de superar varias cirugías cardíacas. (36)

Ante la falla del sistema, la ecocardiografía o, en su defecto, el cateterismo cardíaco determinan la indicación de reconversión, habitualmente de AAP a CE. La experiencia de Mavroudis (37) ha permitido sistematizar la reconversión; sólo se indica en pacientes sintomáticos con varios episodios arrítmicos, sin respuesta al tratamiento crónico con amiodarona, o ante la presencia de trombos en la AD o en el conducto.

Los pacientes en estado terminal, en insuficiencia renal, deben excluirse de la posibilidad de reconversión. El trasplante cardíaco no es una opción mejor para los VU, pero representa la última alternativa para los procedimientos de FK fallidos. Sus resultados en estos

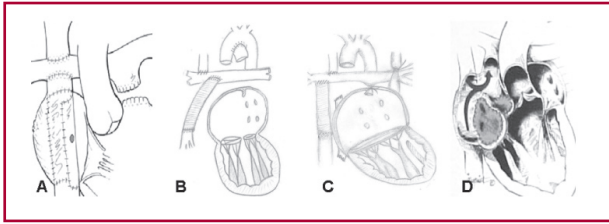


Fig. 10. **A.** Esquema del túnel lateral propuesto por de Leval y Castañeda. **B.** Esquema del conducto extracardiaco que popularizó Marceletti. **C.** Conducto extracardiaco previamente empleado por Puga. **D.** Esquema de septación auricular compleja necesaria en las AAP en presencia de estenosis o atresia mitral.

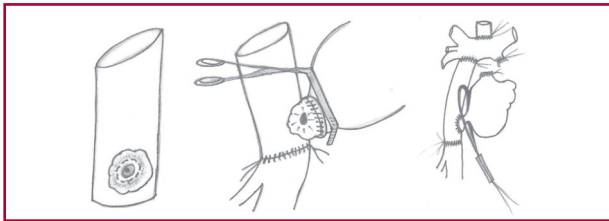


Fig. 11. Técnica de oclusión diferida de la fenestración sin empleo de dispositivo.



Fig. 12. **A.** Curva de evolución posquirúrgica de los VU. **B.** Paciente con AT Ib, feliz luego de haber completado una carrera de marcha de 5 km al año de la reconversión.

pacientes son controversiales. (38, 39) Se ha comunicado un aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar luego de la cirugía de FK. (38)

En resumen, remitiéndome a la presentación en el 60 Meeting de la AATS, en esa ocasión debí señalar que para estos pacientes es difícil superar los 40 años de vida, lo que implica haber nacido antes de 1970, sobrevivir a la cirugía paliativa inicial y luego a la de FK. En nuestra experiencia sobre 18 pacientes con cirugía de FK nacidos antes de 1970, sólo 7 están vivos. Todos tenían un VU con predominancia izquierda: seis son AT y uno VU izquierdo de doble entrada. En tres de ellos se efectuó con éxito la reconversión y hoy llevan una vida prácticamente normal (Figura 12 B). Una de estos pacientes con cirugía de FK anterior, operada en enero de 1975, hoy una señora de 53 años, es la sobreviviente más longeva del mundo luego de 35 años de la paliación de FK (Figura 13 A). Su caso fue publicado (40) en noviembre de 2007 (Figura 13 B). Durante 20 años desde su AAP inicial llevó una vida normal, se casó, no se embarazó y hasta se divorció. A partir de los 20 años de la cirugía comenzó con

arritmias y signos de calcificación del homoinjerto. Tratada con amiodarona y anticoagulación, rechazó la indicación de cardioversión hasta el 2006, en que la aceptó a la edad de 49 años, estando en situación terminal, gravemente sintomática con hidrotórax (Figura 13 C), fibrilación auricular y grandes trombos en la aurícula derecha. Felizmente, la función ventricular estaba conservada. Fueron resecaados el homoinjerto y los trombos en la AD, además de efectuarse una ablación tipo Cox-Maze. Fue dada de alta a los 10 días del posoperatorio (Figura 13 D). Actualmente, con 53 años, 4 años después de la reconversión y a 35 años de la primera AAP, está asintomática, con ritmo sinusal y en la ergometría alcanza 7 MET, un nivel adecuado considerando que se trata de una persona carente de todo tipo de entrenamiento.

Sin embargo, es evidente que la durabilidad del procedimiento de FK es limitada. (41) Varias hipótesis pueden explicar el deterioro progresivo de este sistema en el seguimiento alejado, especialmente en VU complejos que no sean AT, que cuentan con ventrículos izquierdos poderosos y válvula mitral normal.

Por último, podrían resumirse los factores adversos que llevan al aumento crónico de la presión venosa, a saber:

a. **Técnica quirúrgica inadecuada:** 1) Fontan clásico (10) (Glenn + homoválvula en la VCI y homoinjerto de salida auricular entre la orejuela y la rama izquierda pulmonar). 2) AAP y sus variantes. (18) 3) Anastomosis auriculoventricular de Bjork. (12) 4) Historia de períodos prolongados de *shunts* sistémicos pulmonares o cerclaje de la AP.

b. **Aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar:** 1) Patología de la válvula AV, especialmente atresia o estenosis mitral con CIA restrictiva. 2) Síndrome de Down. 3) Distorsión, ausencia o

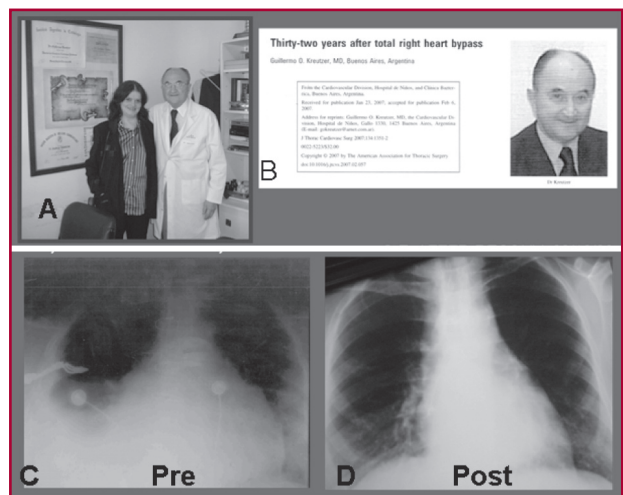


Fig. 13. **A.** Paciente más longeva del mundo luego de 35 años de BPTVP y 4 años de la reconversión. **B.** Publicación en Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. **C.** Radiografía prerreconversión. **D.** Radiografía posreconversión.

estenosis de rama pulmonar. 4) Vivir en la altura. 5) Uso crónico de amiodarona. 6) Edema linfático secundario a presión venosa elevada. (32, 42) 7) Ausencia crónica de pulsatilidad pulmonar (43) y su efecto en el lecho vascular pulmonar distal. (41)

- c. **Disfunción ventricular** (presión de fin de diástole > 12 mm Hg) debido a: 1) sobrecarga previa de volumen. (32) 2) Ventrículo sistémico inapropiado: a) derecho (36) o indeterminado, b) miocardiopatía, c) fibrosis miocárdica secundaria a períodos prolongados de hipoxia previa, d) protección miocárdica inadecuada durante cirugías previas. 3) Arritmias. 4) Insuficiencia de la válvula auriculoventricular (más frecuentes en VU con heterotaxia o en hipoplasia del corazón izquierdo). 5) Historia de obstrucción previa del tracto de salida ventricular o del arco aórtico. 6) Bajo volumen minuto crónico. (32)

CONCLUSIONES

Con la mejora de la indicación operatoria, las nuevas técnicas quirúrgicas y de posoperatorio, los resultados inmediatos y alejados del procedimiento de FK son excelentes. (44) Se han publicado 100 casos consecutivos sin mortalidad. (28)

El futuro será mejorar aún más las técnicas quirúrgicas, incluida la posibilidad de un dispositivo mecánico (45, 46) parcial que ayude a reemplazar o suplementar al ventrículo pulmonar o mejore la factibilidad y los resultados del trasplante cardíaco. Mientras tanto, la radical paliación de FK representa la mejor opción para los VU a pesar de su futuro incierto. Esta paliación hemodinámica es definitivamente un enorme triunfo de la cirugía cardíaca congénita.

SUMMARY

Evolutionary Process of the Fontan-Kreutzer Procedure

The evolutionary process that led to the development of the Fontan-Kreutzer (FK) procedure was determined by the evolution in thought in pediatric cardiology since the pioneer Dr. Rodolfo O. Kreutzer created the department of cardiology, with the help of Dr. Alberto Rodríguez Coronel in the catheterization laboratory and Dr. Luis Becú in charge of department of anatomic pathology.

The first atriopulmonary anastomosis (APA) was performed in our environment ignoring that Fontan had described his procedure, that consisted of "ventricularization" of the right atrium (RA) inserting a valve in inferior vena cava (IVC) inlet. Our technique was different and based on the concept that end-diastolic pressure of the main ventricular chamber is the power source necessary to serve the pulmonary circulation. We introduced a valve in the IVC and developed the concept of atrial baffle fenestration. In 1971 we described two techniques of APA (one using a homograft and the other with the patient's own pulmonary artery), and in 1978 we developed a largest, posterior, nonvalved direct APA. Since 1987, new and improved techniques have been developed: lateral tunnel (LT) and extracardiac conduit (EC), which minimize kinetic energy loss as opposed to the RA, a volume chamber. Evidently, the FK procedure is the best option to treat single

ventricle (SV); yet life with a SV is not easy. Many patients evolve with progressive impairment of the system due to chronic low volume, increased central venous pressure and edema. However, these abnormalities are not present in all cases, as demonstrated by the longest-lived survivor of the world after 35 years of follow-up. Indeed, the FK procedure is a palliative surgical procedure and one of the achievements in congenital heart surgery.

Key words > Single Ventricle - Fontan-Kreutzer Procedure

BIBLIOGRAFÍA

- Kreutzer GO, Schlichter AJ, Kreutzer Ch. The Fontan/Kreutzer procedure at 40: An operation for the correction of tricuspid atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2010;13:84-90.
- Revista "El Pañal" del Hospital de Niños: Creación de un Consultorio de Enfermedades Reumáticas y Cardíacas. 1938;8(17):8.
- Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of patent ductus arteriosus. Report of first successful case. *JAMA* 1939;112:729-31.
- Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945;128:189-202.
- Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Ziegler NR, Varco LR. The results of direct vision closure of ventricular septal defect in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955;101:446.
- Warden HE, Cohen M, Read RC, Lillehei CW. Controlled cross circulation for open intracardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1954;28:331.
- Gibbon JH. Application of mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. *Minn Med* 1954; March: 171-85.
- Kirklin JW, Dushane IW, Wood EH. Intracardiac surgery with aid or mechanical pump-oxygenator system (Gibbon type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1955;30:201.
- Ross DN, Somerville J. Correction of pulmonary atresia with homograft aortic valve. *Lancet* 1966;2:1446.
- Fontan F, Baudet P. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
- Kreutzer G, Galíndez E, Bono H y col. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea. Quinta Reunión Científica de la SAC. Agosto 1971.
- Brock P. Tricuspid atresia. A step toward corrective treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964;47:17-25.
- Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:613-21.
- Kreutzer G. Recent Surgical Approach to Tricuspid Atresia. En: Kidd BSL, Rowe RD, editors. *The Child with Congenital Heart Disease After Surgery*. New York Futura Publishing Company; 1975. p. 85-97.
- Kreutzer G, Schlichter A, Laura JP, et al. Univentricular heart with low pulmonary vascular resistances: septation vs. atriopulmonary anastomosis. Read in the World Congress of Pediatric Cardiology (London 1980).
- Kreutzer G, Schlichter A, Laura JP, et al. Univentricular heart with low pulmonary vascular resistances: septation vs. atriopulmonary anastomosis. *Arq Bras Cardiol* 1981;37:301-7.
- Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter A, et al. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:427-36.
- Kreutzer G, Allaria A, Schlichter A, et al. A comparative long term follow up of the results of anterior and posterior approaches in bypassing the rudimentary right ventricle in patients with tricuspid atresia. *Int J Cardiol* 1988;19(2):167-79.
- de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, et al. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: Application to the study of competitive flows in cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:502-13.

20. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connections for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:687.
21. Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomosis techniques. *J Cardiac Surg* 1988;3:91-96.
22. 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(3 Pt 2):III-53-60.
23. Marceletti C, Corno A, Giannico, et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: A new form of right heart by pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-32.
24. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, et al. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:212-8.
25. Fiore AC, Turrentine M, Rodefled M, et al. Fontan operation: A comparison of lateral tunnel with extracardiac conduit. *Ann Thorac Surg* 2007;83:622-30.
26. Manning PB, Mayer JE, Wernovsky G, et al. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;4:833-40.
27. Douville EC, Sade RM, Fyfe DA. Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: a preliminary report. *Ann Thorac Surg* 1991;51:893-900.
28. Jacobs M, Pelletier G, Kamal K, et al. Protocols associated with no mortality in 100 consecutive Fontan procedures. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33:626-32.
29. Kreutzer Ch, Schlichter AJ, Simón J, et al. A new method for reliable fenestration in extracardiac conduit. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1657-9.
30. Bridges N, Lock J, Castaneda A. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-9.
31. Anderson RH, Becker AE. En: Stark J, de Leval M, editors. *Surgery for Congenital Heart Defects*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994. Chapter 2, p. 35.
32. 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.
33. Coon PD, Gaynor JW, Spray TL, et al. Thrombus formation after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2011;71:1990-4.
34. Rychk J. Protein losing enteropathy after Fontan operation. *Congenital Heart Dis* 2007;2:288-300.
35. Frankin R. The Fontan circulation: Risk factors. En: Redington A, editor. *The Right Heart in Congenital Heart Disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 137-44.
36. Khairy P, Farnades SM, Mayer JE, et al. Long-term survival modes of death and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;117:85-92.
37. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, et al. The favorable impact of arrhythmia surgery of total cavopulmonary artery Fontan conversion. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 1999;2:143-56.
38. Mitchel MB, Campbell DN, Ivy D, et al. Evidence of pulmonary vascular disease after heart transplantation for Fontan circulation failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:693-702.
39. Petko M, Myung RJ, Wernovsky G, et al. Surgical reinterventions following the Fontan procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:255-9.
40. Kreutzer GO. Thirty-two years after total right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:1351-2.
41. de Leval MR. The Fontan circulation: What have we learned? What to expect? *Pediatr Cardiol* 1998;19:316-20.
42. Laine GA, Katz AJ, Gabel JC, et al. Effect of systemic venous pressure elevation of lymph flow and lung edema formation. *J App Physiol* 1986;6:1634-8.
43. de Leval M. Pulmonary hemodynamics and the Fontan circulation. En: Redington A, editor. *The Right Heart in Congenital Heart Disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 113-6.
44. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, et al. Outcome off 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:108-16.
45. Rodefled MD, Coats B, Fisher T, et al. Cardiopulmonary assist using a percutaneous, biconical single impeller pump: A new spin for Fontan circulatory support. Presented in the 89th Annual AATS Meeting in Boston, May 13, 2009.
46. Rodefled MD, Brandon Coats MS, Treis Fisher MS, et al. Cardiopulmonary assist for univentricular Fontan circulation: von Kármán viscous impeller pump. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:529-36.

Agradecimientos

Nuestro agradecimiento a Luis Becú (In Memoriam), Alberto Rodríguez Coronel, Eduardo Kreutzer y Andrés Schlichter por los deliciosos intercambios de ideas en los setenta. Además, a Horacio Capelli, Willy Conejeros, Christian Kreutzer, Rita de Cassia Mayorquim y Jorge Simón por su ayuda en la elaboración de este manuscrito.