

Morbilidad y mortalidad posoperatoria en niños con corazón univentricular según diagnóstico morfológico

Postoperative mortality and morbidity found in children with univentricular heart according to the morphological diagnosis

Dr. Alfredo Mario Naranjo Ugalde, Dr. José Cristóbal Halley Rodríguez, Dra. María Teresa Consuegra Chuairey, Dr. Alexander González Guillén, Dra. Katia Rivera Ladino, Dra. Eutivides Aguilera Sánchez

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la atresia tricuspídea es la cardiopatía congénita cianótica que motiva mayor indicación de cirugía univentricular. El tratamiento quirúrgico consiste en separar las circulaciones sistémica y pulmonar a través de una derivación cavopulmonar total (proceder de Fontan).

Objetivo: comparar la evolución posoperatoria del proceder de Fontan entre enero de 1990 y diciembre de 2010 en relación con el diagnóstico morfológico.

Métodos: se ordenaron en 2 grupos de estudio (AT: atresia tricuspídea y No AT: con diagnóstico diferente a atresia tricuspídea). Las variables cualitativas y cuantitativas se analizaron a través de las pruebas chi cuadrado y t de student para un nivel de significación $\leq 0,05$.

Resultados: presentaron atresia tricuspídea 31 pacientes y 61 no atresia tricuspídea. En el posoperatorio 68 pacientes presentaron complicaciones, 23 con atresia tricuspídea (74,2 %) y 45 con diagnóstico diferente a atresia tricuspídea (73,7 %). Treinta pacientes presentaron efusiones pleurales persistentes durante el posoperatorio, 11 (35,5 %) y 19 (31,4 %) para la atresia tricuspídea y con diagnóstico diferente a atresia tricuspídea respectivamente. Fallecieron 18 enfermos, sin diferencia significativa entre ambos grupos. Durante el seguimiento, la causa de morbilidad más frecuentes fue por capacidad funcional disminuida de forma moderada o grave, en 13 pacientes con atresia tricuspídea (44,8 %) y en 20 (44,4 %) en el otro grupo ($p= 1$).

Conclusiones: el proceder de Fontan es una opción quirúrgica que permite la supervivencia de los pacientes con corazón univentricular asociada a morbilidad posoperatoria a largo plazo. El diagnóstico morfológico de atresia tricuspídea no se relaciona con la morbilidad y mortalidad.

Palabras clave: cardiopatía congénita, derivación cavopulmonar, univentricular.

ABSTRACT

Introduction: tricuspid atresia is the cyanotic congenital heart disease that more frequently involves the indication of univentricular heart surgery. The surgical treatment consists of separating the systemic circulation from the pulmonary one through total cavopulmonary shunt (Fontan procedure).

Objective: to compare the evolution of Fontan procedure postoperatively from January 1990 to December 2010 with the morphological diagnosis.

Methods: the children were divided into 2 study groups (Tricuspid atresia and Tricuspid atresia-free with diagnosis different from that of tricuspid atresia). Chi square and Student's tests helped to analyze qualitative and quantitative variables for significance level ≤ 0.05 .

Results: tricuspid atresia was observed in 31 patients and 61 tricuspid atresia-free. In the postoperative period, 68 patients suffered complications, 23 with tricuspid atresia (74.2 %) and 45 diagnosed with a disease other than tricuspid atresia (73.7 %). Thirty patients had persistent pleural effusions during the postoperative period, 11 (35.5 %) and 19 (31.4) in the tricuspid atresia group and in the tricuspid atresia-free group respectively. Eighteen patients died and no significant association was found in neither of the groups. During the follow-up, the most frequent cause of morbidity was reduced functional capacity either moderate or severe in 13 patients with tricuspid atresia (44.8 %) and in 20 children (44.4 %) from the other group ($p= 1$).

Conclusions: Fontan procedure is a surgical option that allows the survival of patients with univentricular heart associated to long-term postoperative morbidity. The morphological diagnosis of tricuspid atresia is not related to morbidity and mortality.

Keywords: congenital heart disease, cavopulmonary shunt, univentricular.

INTRODUCCIÓN

En el corazón normal, las circulaciones sistémica y pulmonar transcurren en serie impulsadas por un ventrículo independiente; el ventrículo izquierdo impulsa la sangre a la circulación sistémica y coronaria, y el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Existe un grupo de malformaciones cardíacas congénitas (CC) cuya fisiopatología es compatible con el trabajo de un ventrículo, que puede ser de morfología derecha, izquierda o indiferenciada.

Los corazones univentriculares pueden caracterizarse por la ausencia de una salida ventricular con un ventrículo hipoplásico o rudimentario, como ocurre en la atresia pulmonar (AP) con ventrículo derecho bipartito o en el síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo (SHVI), por una doble entrada a un ventrículo, por un defecto de septación auriculoventricular completo (DSAVC) desbalanceado, o por la ausencia de conexión entre una cavidad auricular y el ventrículo correspondiente, como ocurre en la atresia tricuspídea (AT).¹

La AT es la malformación cardíaca más frecuente y típica de este grupo. Es una anomalía congénita cianótica en la que no hay comunicación entre la aurícula derecha y la cavidad ventricular derecha. El plano valvular auriculoventricular está ocupado por tejido fibroso o muscular. Generalmente se acompaña de hipoplasia de la zona de entrada del ventrículo y de la zona trabeculada del cuerpo del ventrículo derecho (VD). La posición de los grandes vasos y la obstrucción o no del tracto de salida del VD determinan la clasificación y expresión clínica:

- Tipo I (vasos relacionados normalmente, 69 %). IA: con atresia pulmonar sin comunicación interventricular (CIV) (9 %); IB: con estenosis pulmonar y CIV (51 %); IC: gran CIV sin estenosis pulmonar (9 %).

- Tipo II (con transposición de grandes vasos [TGV]). IIA: con atresia pulmonar y CIV (2 %); IIB: con estenosis pulmonar o subpulmonar y CIV (8 %); IIC: CIV sin estenosis pulmonar (18 %).²

Es la tercera CC más frecuente en el período neonatal, siguiendo a la TGV y a la tetralogía de Fallot. Su incidencia es de 0,056 por 1 000 nacidos vivos, representa menos de 3 % de las CC. Sin cirugías paliativas, solo 5 % llega a los 2 años de edad y un por ciento menor alcanza la adolescencia.³

La separación de la circulación sistémica y pulmonar, solo puede llevarse a cabo conectando el retorno venoso sistémico al árbol arterial pulmonar. *Francis Fontan*, con la derivación atrio pulmonar total (DAPT) en 1971,⁴ logró desviar todo el retorno sistémico a las arterias pulmonares sin participación ventricular. La técnica quirúrgica ha variado con el tiempo y ampliado su indicación a todas las variantes anatómicas con funcionamiento univentricular. Con esta estrategia, el ventrículo único descargado de volumen, funciona como una bomba aspirante y expelente: la primera, de manera pasiva, recibe la circulación venosa pulmonar; y la segunda, de manera activa, impulsa la circulación arterial sistémica.⁵

En el corazón con AT no hay comunicación entre las cavidades derechas, la sangre de las venas cavas pasa a través de un defecto del tabique interauricular a la aurícula izquierda, y luego al ventrículo izquierdo, apto para el sostén de la circulación sistémica. Esto no se cumple en los corazones que no tienen AT, ya que si tienen 2 ventrículos con uno hipoplásico, la hipertensión del ventrículo sin salida afecta por interdependencia ventricular al ventrículo principal. Si el ventrículo es derecho, las posibilidades de sostener la circulación sistémica a largo plazo disminuyen por las características geométricas diferentes de este.

La indicación de la cirugía univentricular se basa en condiciones hemodinámicas que aseguren la circulación transpulmonar, tales como, bajas presiones pulmonares, no distorsión de ramas pulmonares, ausencia de estenosis o insuficiencia valvular auriculoventricular, adecuada masa ventricular y presión diastólica ventricular baja. Las resistencias pulmonares elevadas y mala función ventricular, son factores de riesgo para el fallo de las cirugías del corazón univentricular.⁶

Las técnicas quirúrgicas utilizadas actualmente se realizan en 2 pasos para garantizar la adaptación progresiva a la descarga de volumen ventricular. En un primer tiempo se realiza la anastomosis de Glenn (denominada así en honor a *William Glenn*, quien la describió), o derivación cavopulmonar parcial, que consiste en la unión de vena cava superior con rama derecha de arteria pulmonar; y luego, en un segundo tiempo, una conexión cavopulmonar total (DCPT) intratrial (IA) o extracardiaca (EC). La primera consiste en la construcción de un conducto con material protésico en la mitad de su circunferencia, y en su otra mitad de tejido auricular para conectar la vena cava inferior a la arteria pulmonar derecha. La DCPT EC desvía, mediante un conducto protésico, la sangre de la vena cava inferior a la rama derecha de la arteria pulmonar, sin necesidad de trabajar dentro de la cavidad auricular. Esta forma de circulación provoca morbilidad en los sobrevivientes: efusiones pleurales persistentes, disminución progresiva de la capacidad para el ejercicio, disfunción ventricular, arritmias y enteropatía perdedora de proteínas.

Se describen muchos factores de riesgo para la morbilidad y mortalidad (las características del ventrículo, las presiones pulmonares previas, la edad de los pacientes, el tiempo de evolución, el diagnóstico morfológico y las anomalías asociadas). El tratamiento quirúrgico de las CC en Cuba, contribuyó a la reducción de la tasa de mortalidad infantil por esta causa hasta 0,6 por 1 000 nacidos vivos en 2010.⁷

Las derivaciones cavopulmonares se introdujeron en el Cardiocentro Pediátrico "William Soler" en 1990, y hasta diciembre de 2010 se operaron 92 pacientes, a los que se ha seguido en busca de detección y tratamiento de las causas más importantes de morbilidad posoperatoria. El objetivo de este trabajo es describir la evolución posoperatoria del proceder de Fontan, en cuanto a morbilidad y mortalidad en los pacientes con diagnóstico de AT y los No AT.

MÉTODOS

Se realizó un estudio de cohorte prospectivo, que incluyó a los 92 pacientes que fueron operados por corazón univentricular en el periodo entre enero de 1992 y diciembre de 2010, y que permitieron un seguimiento evolutivo mayor a 1 año luego de la DCPT hasta concluir la investigación. Se ordenaron en 2 grupos de estudio:

- AT: con diagnóstico de AT.
- No AT: con diagnóstico diferente a AT.

La selección de la técnica quirúrgica estuvo modificada por el criterio del equipo de cirujanos actuantes. Se estudiaron variables demográficas como edad y sexo, diagnóstico de base, cirugías paliativas previas, técnica quirúrgica utilizada, mortalidad posoperatoria, complicaciones posoperatorias, efusiones pleurales persistentes, morbilidad posoperatoria durante el seguimiento (arritmias, disfunción ventricular moderada-grave, enteropatía perdedora de proteínas y capacidad funcional disminuida moderada-grave). La ocurrencia de efusiones pleurales posoperatorias persistentes se consideró cuando su duración fue más de 5 mL/kg/d durante 14 días o más,⁸ las arritmias se exploraron a través de estudio electrocardiográfico, y la disfunción ventricular se clasificó en moderada o grave, según estudio ecocardiográfico, cuando la fracción de eyección reportada fue igual o menor a 60 %.⁹ La capacidad funcional se expresó en por ciento de la capacidad esperada, luego de ergometría con protocolo de Bruce modificado en estera rodante.

La variable enteropatía perdedora de proteínas fue recogida según aparición de los síntomas. Los pacientes se evaluaron durante ingresos programados al año de operado, al tercer año, al quinto, o un momento final al cierre de este trabajo.

Como medidas de resumen se utilizaron las medias y desviación estándar, por cientos y números absolutos. Para la comparación de las variables cualitativas se utilizó la prueba no paramétrica chi cuadrado, y para las cuantitativas se empleó la prueba paramétrica t de student, para un nivel de significación para ambas $\leq 0,05$. Se utilizó una prueba no paramétrica (prueba de U de Mann-Whitney), en caso de no cumplir los supuestos de normalidad para la prueba t de comparación de medias. Los datos fueron recolectados y procesados en una base de datos creada al efecto y se expresan en tablas. Se contó con la aprobación del consejo científico y comité de ética de la institución. Se respetaron los principios éticos según la declaración de Helsinki.¹⁰

RESULTADOS

En el periodo estudiado se les realizó una DCPT a 92 pacientes, de los cuales 43 eran del sexo masculino (46,7 %), y la media de la edad fue 7,8 años ($\pm 4,4$). El tiempo del seguimiento evolutivo promedió 8,8 años ($\pm 5,8$). Con respecto al diagnóstico, 31 cardiópatas (33,7 %) presentaban AT, y 61 (66,3 %) tenían corazón univentricular por CC diferente a AT. En 39 sujetos el proceder de Fontan se realizó extracardiaco, y en 53 se les realizó intratrial, con diagnóstico AT en 30,7 % y 35,8 % pacientes respectivamente (tabla 1).

Tabla 1. Características generales de los pacientes operados

Variable	Total n= 92	%	Fontan extracardiaco n= 39	%	Fontan intratrial n= 53	%	Valor de p
Sexo masculino	43	46,7	21	53,8	22	41,5	\times 0,34
Diagnóstico AT	31	33,7	12	30,7	19	35,8	\times 0,77
Diagnóstico No AT	61	66,3	27	69,2	33	64,2	
Edad en años	7,8		8		7,7		* 0,74
Media (\pm desviación estándar)	($\pm 4,4$)		($\pm 6,0$)		($\pm 2,8$)		
Tiempo de seguimiento en años	6,78		7,89		4,41		§ 0,01
Mediana (rango)	(1,27-19,77)		(1,27-19,77)		(1,06-15,41)		

AT: con diagnóstico de base de atresia tricuspídea, No AT: con diagnóstico de base diferente a atresia tricuspídea

*prueba t de student, \times chi cuadrado, §prueba U de Mann-Whitney

Necesitaron alguna paliación quirúrgica 53 pacientes antes de la primera derivación cavopulmonar, 24 en los pacientes con AT (77,4 %) y 29 en los No AT (47,5 %) (tabla 2).

Tabla 2. Cirugías paliativas previas al proceder de Fontan

	Cirugía paliativa	%
AT	24	77,4
No AT	29	47,5
Total	53	57,6

AT: con diagnóstico de base de atresia tricuspídea, No AT: con diagnóstico de base diferente a atresia tricuspídea

De los pacientes operados, 68 presentaron complicaciones en el posoperatorio, 23 con AT de base (74,2 %) y 45 No AT (73,7 %). Con respecto a las efusiones pleurales, 30 sujetos la presentaron de forma persistente durante el posoperatorio, 11 (35,5 %) y 19 (31,4 %) para la AT y No AT respectivamente (tabla 3).

Tabla 3. Complicaciones y efusiones pleurales persistentes posoperatorias

	Complicaciones posoperatorias	%	Efusiones pleurales persistentes posoperatorias	%
AT	23	74,2	11	35,5
No AT	45	73,7	19	31,4

AT: con diagnóstico de base de atresia tricuspídea, No AT: con diagnóstico de base diferente a atresia tricuspídea

Durante el posoperatorio fallecieron 18 enfermos (19,6 %). Con AT fallecieron 2 (6,5 %) y de los No AT fallecieron 16 (26,2 %). No hubo diferencia significativa con respecto al diagnóstico (tabla 4).

Tabla 4. Mortalidad hospitalaria posoperatoria

Diagnóstico	Vivos	%	Fallecidos	%	Total
AT	29	93,5	2	6,5	31
No AT	45	73,8	16	26,2	61
Total	74	80,4	18	19,6	92

Prueba chi cuadrado, $p= 0,631$

AT: con diagnóstico de base de atresia tricuspídea, No AT: con diagnóstico de base diferente a atresia tricuspídea

Se les realizó seguimiento posoperatorio durante un promedio de $6,7 \pm 4,4$ años a 74 pacientes. Las causas de morbilidad más frecuentes se resumen en la tabla 5. El porcentaje de ocurrencia de arritmias y la detección de disfunción ventricular fue más frecuente si el diagnóstico no fue la AT. La enteropatía perdedora de proteínas y la capacidad funcional disminuida se detectó en la misma medida en ambos grupos morfológicos. No se encontró relación significativa entre el diagnóstico y la aparición de complicaciones.

Tabla 5. Morbilidad del paciente operado por proceder de Fontan

Causas de morbilidad	AT n= 29	%	No AT n= 45	%	p*
Arritmias	3	10,3	10	22,2	3,18
Disfunción ventricular M-G	3	10,3	8	17,8	0,511
Enteropatía perdedora de proteínas	3	10,3	3	6,7	0,673
Capacidad funcional disminuida M-G	13	4,8	20	44,4	1

AT: con diagnóstico de base de atresia tricuspídea, No AT: con diagnóstico de base diferente a atresia tricuspídea, M-G: moderado-grave
*prueba chi cuadrado

DISCUSIÓN

La primera descripción de un método quirúrgico como opción para disminuir la elevada mortalidad por severa hipoxemia, fue en un paciente con AT. En la década del 70 del pasado siglo fue la cardiopatía tipo para la derivación atriopulmonar y sus primeras modificaciones hasta la descripción de la DCPT. En esta reconstrucción, el retorno venoso sistémico es dirigido a la circulación pulmonar arterial por medio de la unión de la vena cava superior a la arteria pulmonar (o anastomosis de Glenn bidireccional), y la conexión de la vena cava inferior a la arteria pulmonar con un túnel intratrial o extracardiaco.

La anastomosis de Glenn se realiza durante el primer año de vida (4 a 6 meses), cuando ya las presiones pulmonares estén bajas y la DCPT es usualmente realizada entre los 3 y 4 años de edad. En los pacientes del Cardiocentro Pediátrico "William Soler" se realizaron en edades extremas (entre 1 año y 26 años). *Napoleone*¹¹ demostró con sus resultados que la edad en que se realiza la DCPT no influye en la morbilidad.

Muchos lactantes necesitan, por el grado de hipoxemia grave o por insuficiencia cardiaca congestiva, la realización de alguna medida quirúrgica que proporcione flujo pulmonar o lo limite según el caso, antes de cualquier proceder definitivo. Las cardiopatías con corazón univentricular son, en su mayoría, complejas, y requieren cirugías paliativas previas. *Robbers-Visser*¹² reportó que, en 209 cardiópatas estudiados, se realizaron 291 procedimientos paliativos previos, que incluyeron fístula sistémico pulmonar, cerclaje de la arteria pulmonar, atrioseptostomía, proceder de Norwood, reparación de válvula auriculoventricular, reparación de rama de arteria pulmonar e implantación de marcapaso. En este estudio se realizaron 53 cirugías paliativas previas al proceder de Fontan, en una proporción mayor para aquellos pacientes con AT. Esto pudiera aumentar el riesgo para la realización de la derivación parcial, por la posible distorsión de ramas o estenosis que produce una cirugía paliativa, pero no parece influir en el resultado de la DCPT.

Las complicaciones posoperatorias pueden ser resultado de un cambio en la hemodinámica a la que el corazón y el organismo deben adaptarse. La mortalidad posoperatoria fue 19,5 %, sin diferencia significativa en ambos grupos. Tampoco *Ohuchi*,¹³ en un estudio de 3 décadas en un centro, encontró relación entre el diagnóstico y la mortalidad. En su reporte los factores de riesgo fueron la disfunción ventricular y la insuficiencia auriculoventricular preoperatoria, aspectos que determinan igualmente la indicación de esta cirugía. En un estudio en 259 pacientes en 13 años,¹⁴ se muestra una excelente supervivencia de 97 %, sin encontrar tampoco relación entre el diagnóstico y la morbilidad y mortalidad.

Se ha reportado que aquellos corazones con fisiopatología univentricular de morfología izquierda tienen menor morbilidad y mortalidad,¹⁵ por las características particulares del ventrículo que soporta las presiones sistémicas. En el caso de la AT, el ventrículo derecho generalmente es rudimentario y el ventrículo izquierdo debe asumir la función de ambos; sin embargo, los pacientes cardiopatas operados con DCPT, cuyo ventrículo principal es el izquierdo, a largo plazo también pueden presentar disfunción ventricular, ya que la presión aumentada en el ventrículo rudimentario o sin salida, puede afectar el ventrículo funcional, lo cual se debe a la interdependencia ventricular y la función sistólica del tabique interventricular.⁵

Las efusiones pleurales son motivo de largas estadías hospitalarias luego de la cirugía univentricular. Se postula el aumento de las presiones del compartimento venoso sistémico y linfático como probable causa.¹⁶ No hay diferencias en su aparición relacionada con la AT, lo cual reafirma que, independientemente de la morfología ventricular o la variante de corazón univentricular, la explicación pudiera encontrarse en los mecanismos de aumento de presiones auriculares u hormonales.¹⁶

En este estudio se muestra que la morbilidad posoperatoria manifestada durante el seguimiento de los pacientes se comporta sin diferencia significativa con respecto al diagnóstico morfológico de AT o no. La enteropatía perdedora de proteínas, una vez diagnosticada, reduce la expectativa de vida de estos pacientes a 5 años, de ahí la importancia de su detección y prevención.¹⁷ La mitad de los pacientes que la padecen en este reporte, tenían diagnóstico de AT. Como en otros estudios, el diagnóstico no se relaciona con la aparición de arritmias, y se ha demostrado su relación con la suficiencia valvular auriculoventricular y disfunción ventricular.¹⁸

La capacidad funcional es uno de los parámetros de mayor importancia a la hora de evaluar el impacto de la cirugía en la calidad de vida de los pacientes. Se ha demostrado un decrecimiento de la capacidad funcional en relación con el tiempo vivido con la derivación, sin relación con el tipo de CC.¹⁹ En ambos grupos se clasificó con disminución moderada o grave al 44,8 % y 44,4 % en los cardiopatas con AT y No AT respectivamente.

En un estudio de morbilidad y mortalidad tardía en pacientes operados con DCPT,²⁰ se enuncian como factores de riesgo de mortalidad la ocurrencia de enteropatía perdedora de proteínas y la morfología ventricular derecha, y por lo tanto, excluye la AT. Durante el presente estudio se diagnosticó la enteropatía perdedora de proteínas en 3 pacientes con AT.

Se concluye que el proceder de Fontán es una opción quirúrgica que permite la supervivencia de los pacientes pediátricos con corazón univentricular. El diagnóstico de AT no influye en el riesgo de morbilidad luego de la derivación cavopulmonar total.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilkinson JL, Anderson RH. Anatomy of functionally single ventricle. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2012; 3(2): 159-64.
2. Mayer JE. Tricuspid atresia/single Ventricle and the Fontan operation. En: Kaiser LRK, Irving L, Spray Thomas L, editor. *Mastery of Cardiothoracic Surgery*. 2nd edición. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p. 926-35.
3. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2241-7.
4. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-8.
5. d'Udekem Y, Xu M, Galati J, Lu S, Iyengar A, Konstantinov I, et al. Predictors of survival after single-ventricle palliation: the impact of right ventricular dominance. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(13):1178-85.
6. Hosein RBM, Clarke AJB, McGuirk SP, Griselli M, Stumper O, Giovanni JVD, et al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31:344-53.
7. Peña EZ. Anuario estadístico de salud, 2010. Dirección nacional de registros médicos y estadísticas de salud [homepage en Internet]; 2011 [citado 4 de diciembre de 2012]. Disponible en: <http://www.sld.cu/servicios/estadisticas>
8. Chowdhury UK, Airan B, Kothari SS, Talwar S, Saxena A. Specific issues after extracardiac Fontan operation: Ventricular function, growth potential, arrhythmia, and thromboembolism. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:665-72.
9. Kotani Y, Kasahara S, Fujii Y, Yoshizumi K, Oshima Y, Otsuki S, et al. Clinical outcome of the Fontan operation in patients with impaired ventricular function. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;36: 683-7.
10. World Medical Association. Declaration of Helsinki-Ethical principles for medical research involving human subjects [homepage en Internet]; WMA 2011 World Medical Association, Inc. [citado 16 de marzo de 2011]. Disponible en: <http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>.
11. Napoleone CP, Oppido G, Angeli E, Giardini A, Resciniti E, Gargiulo G. Results of the modified Fontan procedure are not related to age at operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37(3):645-50.
12. Robbers-Visser D, Miedema M, Nijveld A, Boersma E, Bogers AJJC, Haas F, et al. Results of staged total cavopulmonary connection for functionally univentricular hearts; comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37:934-41.
13. Ohuchi H, Kagisaki K, Miyazaki A, Kitano M, Yazaki S, Sakaguchi H, et al. Impact of the evolution of the Fontan operation on early and late mortality: A Single-center experience of 405 patients over 3 decades. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:1457-66.

14. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, Nugent M, Simpson P, Mitchell ME, et al. Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1291-9.
15. Backer CL. The functionally univentricular heart. Which Is Better-Right or Left ventricle? *JACC.* 2012 March 27;59(13):1186-7.
16. Francois K, Bove T, Groote KD, Panzer J, Vandekerckhove K, Suys B, et al. Pleural effusions, water balance mediators and the influence of lisinopril after completion Fontan procedures. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:57-62.
17. Johnson JN, Driscoll DJ, O'Leary PW. Protein-losing enteropathy and the Fontan Operation. *Nutr Clin Pract.* 2012;27:375-84.
18. Deal BJ. Late arrhythmias following Fontan surgery. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery.* 2012;3(2):194-200.
19. Angeli E, Napoleone CP, Balducci A, Formigari R, Luigi Lovato, Candini L, et al. Natural and modified history of single-ventricle physiology in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;1:7.
20. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan Surgery. *Circulation.* 2008;117:85-92.

Recibido: 14 de marzo de 2013.

Aprobado: 20 de marzo de 2013.

Alfredo Mario Naranjo Ugalde. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Ave 100 y Perla, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: ccvasc@infomed.sld.cu