

ATRESIA TRICUSPIDE

Dr. Mario CAZZANIGA, Dr J.L. VAZQUEZ MARTINEZ
Servicio de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría
Hospital Ramón y Cajal, Madrid

DEFINICIÓN

Se define como atresia tricúspide la agenesia completa de la válvula tricúspide e inexistencia del orificio correspondiente de forma que no existe comunicación entre la aurícula y ventrículo derecho. Es por tanto, una anomalía que se inscribe en el conjunto de malformaciones cuyo modo de conexión atrioventricular es univentricular, en contraste con la normalidad que es biventricular (Figura 1). 1-3

INCIDENCIA Y PREVALENCIA

Estudios epidemiológicos tanto antiguos como más recientes sitúan la incidencia de la cardiopatía congénita en una horquilla que oscila entre el 4 y 10 por 1.000 recién nacidos vivos, la correspondiente a la atresia tricúspide es cercana al 0,08‰ según datos del New England Regional Infant Cardiac Program. La prevalencia en series clínicas y estudios necrópsicos oscila entre el 0.5 y 4%, y entre el 4 al 6% respectivamente. El diagnóstico ecocardiográfico prenatal es posible ya desde las semanas 16-18, y su presencia se contempla entre el 4 a 8% del total de cardiopatías detectadas con éste método. 4-9

DESCRIPCION MORFOLÓGICA y FISIOPATOLOGÍA

La comunicación interauricular -o el foramen oval- es la única salida de la au-

ricula derecha lo que permite el tránsito obligado de sangre venosa sistémica hacia la aurícula izquierda; si es pequeña se dificulta su desagüe provocando congestión hepática y bajo gasto sistémico. El ventrículo derecho no tiene entrada y por ello es incompleto e hipoplásico; de él emerge la arteria pulmonar (conexión ventriculoarterial concordante) en el 80% de los enfermos, o la aorta (conexión ventriculoarterial discordante o “transposición”) en la proporción restante. Habitualmente existe a su vez una comunicación interventricular (CIV) que posibilita el progreso de sangre mezclada hacia el vaso conectado al hipoplásico ventrículo derecho: la arteria pulmonar o la aorta. Si la CIV es pequeña existirá respectivamente, una estenosis pulmonar con disminución significativa del paso de sangre hacia los pulmones (hipoxemia, cianosis, crisis hipoxémicas) o una estenosis subaórtica inductora de bajo gasto sistémico, en este último caso no es infrecuente la asociación de coartación de aorta. Estas formas fisiopatológicas proporcionan tres tipos clásicos de presentación clínica de la atresia tricúspide. 1,2,10,11

PRESENTACIÓN CLÍNICA EN EL NEONATO

1. Hipoaflujo pulmonar (atresia tricúspide con estenosis pulmonar). Es la

- forma más frecuente y cursa con cianosis importante.
2. Hiperflujo pulmonar (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar). Se manifiesta con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar.
 3. Hiperflujo pulmonar y obstrucción sistémica (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar y obstrucción subaórtica y/o coartación). Presenta insuficiencia cardíaca muy severa y/o bajo gasto cardíaco, éste subgrupo requiere una pronta intervención quirúrgica.

En los lactantes o niños mayores pueden presentarse las formas más leves de los tres tipos de presentación clínica, aunque lo habitual es que se trate de enfermos ya operados y que por tanto tengan regulado su flujo pulmonar.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS PARA EL DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO

La radiografía de tórax no contribuye al diagnóstico diferencial entre atresia tricúspide u otras malformaciones, la silueta puede ser normal o presentar cardiomegalia a expensas de una dilatada aurícula derecha o simplemente en relación al volumen circulatorio pulmonar. El ECG es orientativo debido a la presencia de crecimiento ventricular izquierdo, escasas o ausentes fuerzas de derechas y un eje QRS izquierdo con o sin patrón de hemibloqueo anterior izquierdo. La **ecocardiografía Doppler color** es el método diagnóstico de elección y es suficiente para alcanzar un diagnóstico de certeza, determinar el tipo y grado de estenosis subarterial, y decidir la estrategia terapéutica a seguir. 1, 12

El cateterismo cardíaco no es necesario para el diagnóstico anatómico intracardíaco en el neonato o lactantes pequeños, ni para proceder a las intervenciones terapéuticas de la fase A (ver más adelante). Sin embargo, sí es obligatorio para medir la presión pulmonar y tele-

diastólica ventricular izquierda, y determinar el tamaño y/o distorsiones de las arterias pulmonares antes de la operación de Glenn o variantes de Fontan.

El **cateterismo terapéutico** es útil y de uso frecuente para realizar: 1) septotomía atrial (técnica de Rashkind) con cuchilla y/o balón cuando la comunicación interauricular es restrictiva, 2) angioplastia (dilatación con balón) y/o implante de dispositivo metálico (stent) cuando un segmento vascular es estrecho, 3) oclusión con dispositivos de fistulas que hubieran quedado permeables, arterias colaterales aorto-pulmonares, venas sistémicas de "escape", o fenestraciones residuales, y finalmente 4) ablación electrofisiológica de vías anómalas inductoras de taquiarritmias. Más recientemente se ha explorado la posibilidad de efectuar el denominado 2º tiempo de Fontan mediante el implante de un conducto intratrial por cateterismo. 3, 13-15

La resonancia magnética nuclear es un aliado muy útil que aporta datos relevantes especialmente en niños mayores o jóvenes adultos operados en quienes es importante vigilar áreas del árbol vascular pulmonar, descartar sospecha de obstrucciones en los empalmes quirúrgicos o simplemente valorar flujos y/o función ventricular. Las técnicas isotópicas durante el seguimiento tienen un papel importante en tres áreas definidas: evaluación de la perfusión pulmonar para controlar su distribución segmentaria antes o después de intervenciones con catéter sobre las ramas pulmonares, determinación sistemática de la función ventricular para detectar precozmente disfunción miocárdica, y localización de cortocircuitos intrapulmonares post Glenn bidireccional (fistula arteriovenosa pulmonar) o intracardíacos post Fontan o variantes (fugas localizadas en la anastomosis atriopulmonar o en el túnel intraatrial cavopulmonar). 16,17

El seguimiento pre y postoperatorio debe ser ceñido en relación a las manifestaciones clínicas, una vez controladas las mismas, se plantearán revisiones anuales en las que no deben faltar la electrocardiografía de 24-hs (Holter), la ergometría y estudios de laboratorio.

ESTRATEGIAS TERAPEUTICAS

La anastomosis atriopulmonar descrita por Fontan fue la primera técnica quirúrgica utilizada para la paliación definitiva de la atresia tricúspide. En la actualidad se prefiere la anastomosis cavopulmonar total debido a que proporciona una mejor energía cinética hidrodinámica y reduce por otra parte la incidencia de arritmias (figura 2). Asimismo, la posibilidad de efectuar esta cirugía en dos tiempos bien diferenciados constituye otra innovación destacable en la evolución del tratamiento quirúrgico. Los criterios para seleccionar enfermos susceptibles de ser tratados por la vía univentricular se han modificado en los últimos años, especialmente en lo relacionado a la edad operatoria. Actualmente se aceptan 3 niveles de riesgo basados en datos hemodinámicos que pueden definirse como: bajo (I), moderado (II), y elevado III (figura 3). La fenestración del túnel lateral intra-atrial o del conducto externo como descarga del circuito venoso sistémico, sólo sería necesaria en aquellos niños con riesgo moderado. 18-39

Tipo 1: Atresia tricúspide con flujo pulmonar disminuido: Expuesto de forma esquemática **dos o tres fases terapéuticas** quirúrgicas pueden identificarse en las estrategias actuales según el modo de presentación clínica (figuras 4 y 5). En la primera de ellas (**FASE A**) se trata de balancear o regular de inmediato el flujo pulmonar implantando una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada pequeña (conducto de gore-tex de 3,5-4 mm) en neonatos o lactantes menores de 2-3 meses muy

hipóxicos (saturación de oxígeno <75-80%), no siendo preciso efectuar cirugía alguna en esta fase en aquellos niños con flujo naturalmente balanceado (saturación de oxígeno \geq 80%). Entre los 3 y 9 meses de edad se realizará el 1º tiempo operatorio (**FASE B**) ocluyendo en lo posible la fístula previamente implantada y/o al tiempo el propio tronco pulmonar proximal si está permeable; de forma concomitante si fuera necesario se corregirán las distorsiones o estenosis que pudieran estar presentes en las ramas pulmonares. Finalmente, entre los 2 y 4 años se procede a completar el 2º tiempo operatorio (**FASE C**) con la anastomosis de la vena cava inferior a la arteria pulmonar mediante la construcción de un túnel lateral intra-atrial o a través de un conducto externo protésico. Durante el período de transición entre ambas intervenciones, el niño cursa un período relativamente corto con cianosis de escaso significado clínico. Entre tales etapas se recurrirá al cateterismo intervencionista para solventar secuelas o residuos con impacto hemodinámico. En niños rigurosamente seleccionados con óptima hemodinamia -natural o secundaria a la fase A- puede obviarse la etapa de Glenn bidireccional y efectuarse directamente la anastomosis cavopulmonar total a los 2-3 años de edad.

Tipo 2: Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado: En la fase A, el cerclaje pulmonar será la primera intervención para regular el flujo y normalizar la presión en ambos pulmones, a partir de ésta intervención el protocolo es igual al descrito en niños con hipoflujo pulmonar

Tipo 3: Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado y obstrucción subaórtica y/o coartación: El plan es similar al anterior grupo, pero exige mayor precocidad en el tratamiento quirúrgico y medidas más radicales para regular el flujo pulmonar al mismo tiempo que se evita el deterioro de la función ventricular motivada por la obs-

trucción aórtica. En los neonatos, la presencia de una CIV muy restrictiva exige técnicas especiales de alto riesgo como la operación modificada de Norwood si además la aorta tiene un diámetro ≤ 3 mm, Damus-Kaye-Stansel-Alvarez si la aorta tiene un diámetro > 3 mm, o bien la operación de Jatene paliativo si la aorta tiene un tamaño normal (al cambiar los vasos la neo-aorta dejaría de tener obstrucción y la neo-pulmonar si tendría estenosis subpulmonar). También se puede contemplar la realización de un cerclaje pulmonar y a las pocas semanas efectuar combinadamente la operación de Damus-Kaye-Stansel-Alvarez y Glenn bidireccional. En los niños algo más mayores con obstrucción subaórtica se pueden plantear éstas últimas cirugías o la ampliación de la CIV por resección intracardiaca, si bien esta última tiene el riesgo añadido del bloqueo auriculoventricular. La mortalidad global es elevada en este singular subgrupo y puede alcanzar hasta un 38%. 40-44

Entre un 10 a 30% de los neonatos con atresia tricúspide no logran encaminarse a la vía quirúrgica univentricular; ya por óbito neonatal inmediato, secundario a las intervenciones de la Fase A, o debido incluso a secuelas no deseadas de éstas operaciones. Aún así, la información actual destaca que con el protocolo de precocidad operatoria y rigurosa selección del enfermo, la mortalidad inmediata del Glenn bidireccional (Fase B) se reduce a un 2-5% y la del 2º tiempo operatorio (Fase C) disminuye drásticamente a valores menores de 5%. La comunidad científica espera que con tal estrategia, la longevidad del modelo univentricular sea duradera, que la incidencia de complicaciones, reintervenciones y secuelas disminuya de forma significativa, y que la aptitud psicofísica del enfermo durante el seguimiento sea óptima. 37-39,45

SUPERVIVENCIA y REINTERVENCIONES

La supervivencia del modelo circulatorio univentricular total a 25-30 años oscila entre el 50 y el 80% según distintas series, si bien cabe explicar que algunas de ellas no discriminan en detalle la evolución de los enfermos con atresia tricúspide. Además en estos informes se incluyen pacientes operados en períodos diferentes y con protocolos y/o variantes técnicas diversas, lo que complica el análisis minucioso de los resultados. Las **reintervenciones** para solucionar secuelas o residuos quirúrgicos obstructivos con impacto hemodinámico no son infrecuentes y pueden alcanzar hasta un 40% de enfermos, el implante de **marcapaso** para tratar problemas eléctricos tampoco es excepcional. La fenestración deliberada y las comunicaciones residuales -“fugas”- en el túnel lateral intra-atrial, o en la septación auricular que le es propia a la técnica atriopulmonar serán debidamente ocluidas cuando proceda mediante cateterismo intervencionista. La conversión de técnica atriopulmonar a cavopulmonar para optimizar la energía cinética del sistema univentricular y reducir las arritmias dependientes de la atriomegalia crónica es una reintervención que en pacientes seleccionados tiene beneficios inmediatos debidamente demostrados. 46-50

COMPLICACIONES y SECUELAS

El Glenn bidireccional es bien tolerado en la mayoría de los casos y las complicaciones son poco habituales; por el contrario, su frecuencia es relativamente elevada tras la operación modificada de Fontan o sus variantes. Se deben en general a los efectos derivados de la propia fisiología no pulsátil del sistema que se caracteriza por hipertensión venosa sistémica crónica, gasto cardíaco en límites inferiores y lenta velocidad circulatoria. La hipertensión venosa propia

de ésta modalidad circulatoria (hasta el doble de la presión considerada normal en corazones biventriculares), expone a los subsistemas linfático, vascular esplácnico, neuro-humoral y endocrino a una función límite que se traduce en anormalidades de laboratorio y/o a través de manifestaciones clínicas definidas. 51-55

En el postoperatorio inmediato del 2º tiempo operatorio, el derrame pleural es una constante ocasionalmente acompañado de derrame pericárdico, perdura entre una y tres semanas y muy raramente más allá del mes, por ello de rutina se utiliza dieta baja en grasas en los primeros meses posteriores a la operación; la pericardiectomía y/o pleurodesis pueden ser llegar a ser necesarias para paliar esta complicación. 56

Durante el seguimiento, alrededor del 50% de los supervivientes presenta un aumento de las **enzimas hepáticas** propiciadas por la congestión crónica del hígado. Alrededor de un 10-15% de enfermos tiene anormalidades de la concentración de albúmina hasta el extremo de desarrollar **enteropatía pierdepoteína**, condición que puede presentarse entre un 6-14% de los niños operados. No tiene tratamiento específico aún cuando se han ensayado diferentes modalidades terapéuticas para su control (heparina, corticoides, fenestración diferida). Con todo, es esencial corregir secuelas obstructivas si las hubiere por lo que el cateterismo cardíaco diagnóstico y/o intervencionista ocupa un lugar preferente en el manejo del síndrome. Cuando las acciones terapéuticas no controlan el cuadro, la inevitable alternativa es el trasplante cardíaco. 57-60

La deficiencia de los factores de coagulación y la propia hemodinamia univentricular explican los **fenómenos tromboembólicos** que pueden observarse hasta en un 25% de los supervivientes. Existe controversia al respecto, pero creemos necesaria la anticoagulación con dicumarínicos al menos durante el

primer semestre del postoperatorio para continuar con antiagregantes en el seguimiento. Alrededor del 50-60% de los enfermos precisan tratamiento farmacológico que se administrará según proceda durante las periódicas revisiones anuales (cardiotónicos, vasodilatadores, anticongestivos, antialdosterónicos o antiarrítmicos). Las **taqui o bradiarritmias** son frecuentes con la técnica atriopulmonar apreciándose un incremento de la incidencia cuanto mayor es el tiempo de seguimiento; en menor proporción se presentan con la técnica del túnel intraatrial y su incidencia aún parece menor con el conducto externo. La muerte súbita por arritmia reconocida o no previamente, es excepcional. 61-65

La clase funcional de los supervivientes es mayoritariamente buena, alrededor del 70% de los niños se sitúan en el grado I-II de la clasificación publicada por la New York Heart Association (NYHA). La estrategia de intervenciones tempranas mejora la capacidad aeróbica con el ejercicio durante el seguimiento, y es de esperar que la función ventricular no se deteriore a largo plazo. El desarrollo neurológico-madurativo no sufre alteraciones destacables en éstos enfermos, si bien se admite que la performance persiste por debajo de los límites admitidos en la población normal. El embarazo es posible en mujeres con excelente estado clínico postoperatorio siempre bajo la supervisión de unidades obstétricas para alto riesgo, la información actual -reducida por cierto- confirma el éxito de la gestación y del parto en alrededor del 50% de los embarazos, pero a su vez ratifica que la mortalidad fetal, el crecimiento intrauterino retardado y la prematuridad no son infrecuentes. Determinados investigadores especulan acerca de la vida limitada que podría tener el modelo circulatorio univentricular en humanos, de todos modos, los primeros supervivientes inician ya su 4º década. 46,47,66-70

CONTRIBUCIÓN DEL PEDIATRA

La labor del pediatra es esencial para un óptimo seguimiento del niño con atresia tricúspide, y se basa en el conocimiento de las necesidades del enfermo con cianosis crónica y de las complicaciones o secuelas específicas de la cirugía modificada de Fontan. La cianosis condiciona una auténtica enfermedad multisistémica con repercusiones clínicas que el pediatra debe conocer, si bien es cierto que con la estrategia de precocidad terapéutica, los períodos de cianosis no son duraderos. Si la hipoxemia es prolongada, aparece una eritrocitosis secundaria que requiere ingesta de hierro. Sin aportes adecuados, es frecuente la aparición de ferropenia que empeora la hipoxia tisular, por ello, la carencia de hierro debe ser tratada con ferrotterapia preferentemente a dosis bajas de 1mg/Kg/día siempre con hematocrito <65%. La poliglobulia secundaria a hipoxia, da lugar a un síndrome de hiperviscosidad cuya sintomatología puede agravarse por la presencia concomitante de ferropenia. De especial importancia resulta evitar precozmente situaciones de deshidratación que conducirían a un agravamiento del síndrome de hiperviscosidad. Aunque existen opiniones divergentes en lo que concierne al desarrollo ponderal post Fontan, el retraso del crecimiento es más frecuente en estos niños que en cardiópatas no cianóticos. La ingesta calórica no debería ser inferior a 130-150kcal/kg/día, asimismo, la alimentación puede suplementarse con hidratos de carbono y/o grasas en forma de triglicéridos de cadena media (MCT) cuando el volumen ingerido no permita alcanzar los requerimientos calóricos. En caso de dietas hiperosmolares el aporte hídrico debe

ser suficiente para evitar el aumento de la viscosidad sanguínea, solo se aconseja restricción de líquidos y sal cuando los niños están en situación de insuficiencia cardíaca. En general, se permite una ingesta moderada de sal, con el añadido de anticongestivos según sea necesario. En los primeros meses post cirugía modificada de Fontan y/o ante la presencia de quilotorax, la ingesta de grasa deberá realizarse únicamente en forma de triglicéridos de cadena media. Se deberá evitar el deporte competitivo pero no ha de restringirse la educación física en el colegio, el propio niño establecerá sus límites de tolerancia. Es aconsejable que se practiquen ejercicios isotónicos y no isométricos, evitando deportes de contacto en los portadores de marcapaso o en aquellos con tratamiento anticoagulante. Los niños han de seguir el calendario de vacunación normal, siendo recomendable añadir las vacunas frente al neumococo, meningococo, VRS y varicela. Para anticiparse a las reacciones febriles vacunales es muy útil la administración profiláctica de paracetamol, asimismo, la administración intramuscular de aquellas debe prevenirse en enfermos anticoagulados. No se debe desaconsejar el viaje en avión ya que si bien la mayoría de los vuelos - 6000-8000 pies de altitud- producen un descenso discreto de la presión parcial de oxígeno, ello suele ser bien tolerado. La profilaxis antibacteriana se indicará según las pautas habituales; del mismo modo, dado que muchos niños reciben inotrópicos, diuréticos, antialdosterónicos, IECAs, anticoagulación con dicumarínicos o antiagregación con aspirina, el pediatra deberá conocer entonces los posibles efectos secundarios de estos fármacos como las interacciones entre los mismos.

FIGURAS

FIGURA 1

TIPOS DE ATRESIA TRICUSPIDE

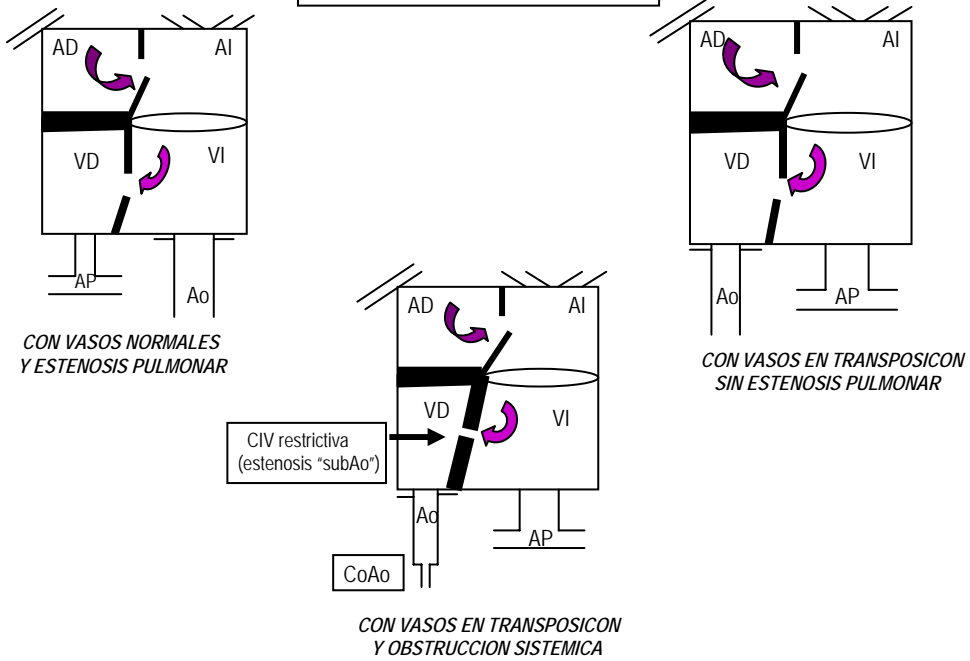


FIGURA 2

TECNICAS QUIRURGICAS ACTUALES DE UNIVENTRICULARIZACION

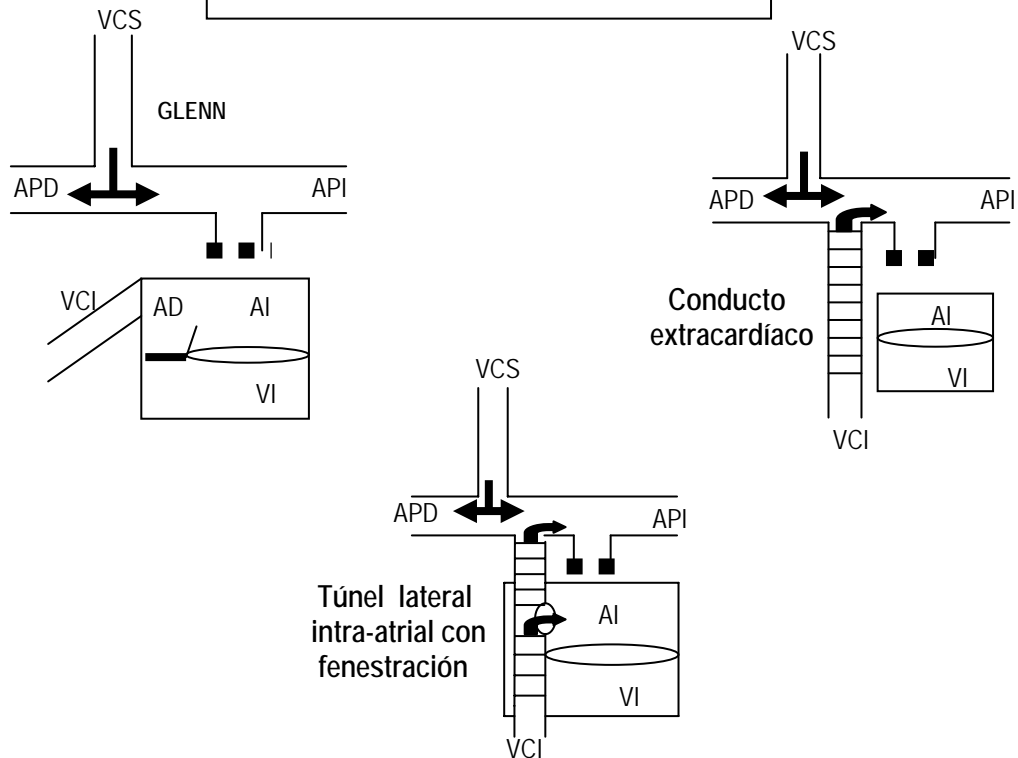


FIGURA 3

**ESTRATIFICACION DE RIESGO HEMODINAMICO
pre 2º tiempo**

	<i>I -BAJO-</i>	<i>II -MODERADO-</i>	<i>III -ELEVADO-</i>
PMAP mmHg	≤ 15	15-19	≥ 20
PTDVI mmHg	≤ 10	10-13	>14
RPA u/m2	< 2	2-4	>4
FE %	> 60	40-60	≤40

*PMAP = presión media en arteria pulmonar ; PTDVI= presión telediastólica ventricular izquierda ;
RPA= resistencia arteriolar pulmonar ; FE = fracción de eyección*

FIGURA 4

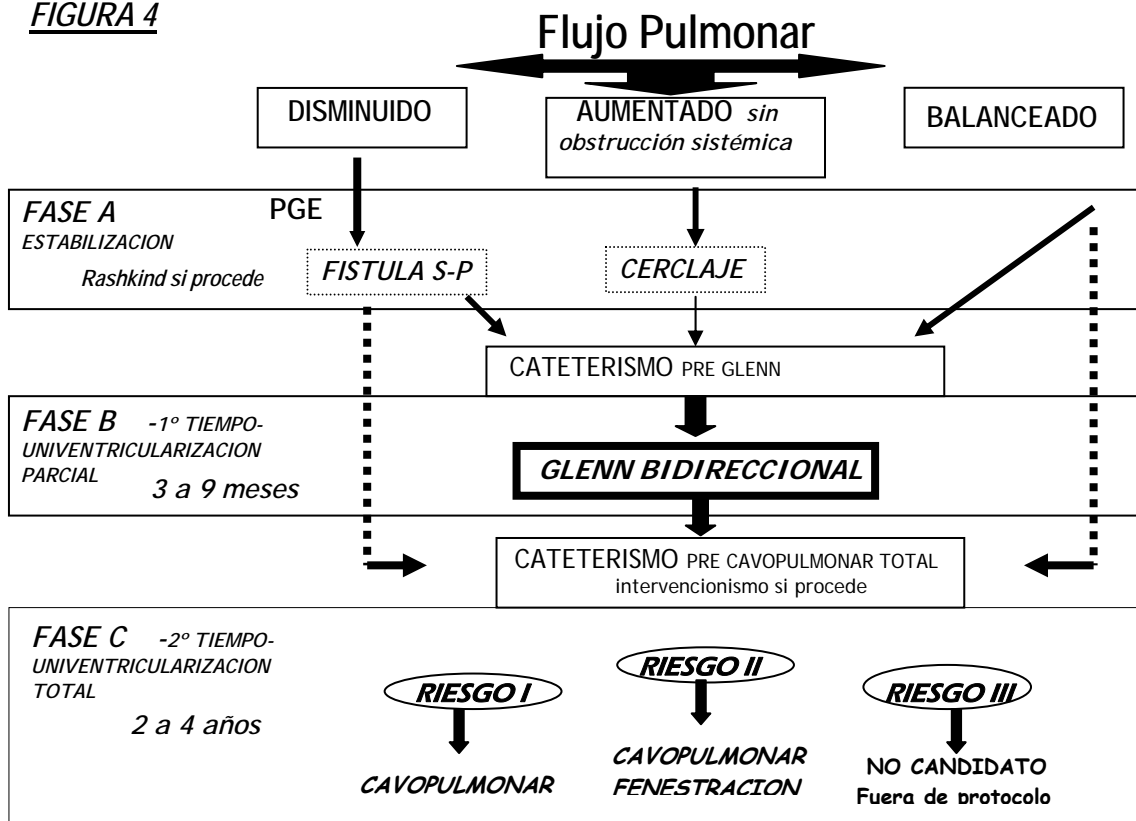
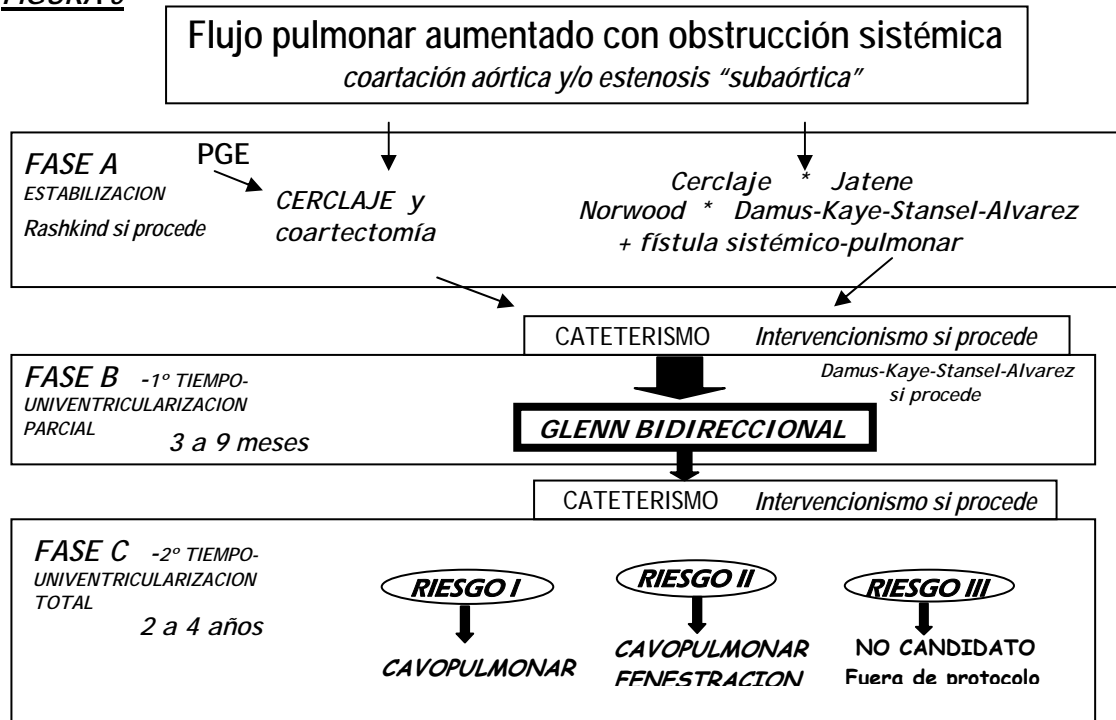


FIGURA 5



BIBLIOGRAFÍA

1.- Freedom RM, Benson LN. Tricuspid Atresia. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. Neonatal Heart Disease Berlín: Springer-Verlag 1992: 269-84

2.- Rosenthal A, Dick II Mc. Tricuspid Atresia. En: Heart Disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult. Moss and Adams. Fifth Ed. Emmanouilides G, Riemensneider Th, Allen H, Gutgesell H, eds. Williams & Wilkins, 1995: 902-18.

3.- Anderson R, McCartney F, Shinebourne E, Tynan M. Tricuspid Atresia. En: Pediatric Cardiology. Anderson R, Shinebourne E, eds. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987: 675-97

4.- Fyler D, Buckley G, Hellenbrand W, Cohn H. Report of the New England Regional Infant Cardiac Care Program. Pediatrics 1980, 65 Suppl. 376

5.- Hoffman JIE. Congenital Heart Disease. En: Congenital Heart Disease. The Pediatric Clinics of North America. Gillette P, ed. W.B. Saunders Company 1990;37 (1):25-43

6.- Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I Postnatal incidence. Pediatr Cardiol 1995; 16: 103-13

7.- Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease. II Prenatal incidence. Pediatr Cardiol 1995; 16:155-65

8.- Allan L, Hornberger L, Sharland G. Tricuspid valve abnormalities. En: Textbook of fetal cardiology. Sharland

- G, ed. Greenwich Medical Media 2000:133-8
- 9.- Garne E and the Eurocat Working Group. Prenatal diagnosis of six major cardiac malformations in Europe- A population based study. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 80. 224-28
- 10.- Scott D, Rigby M, Miller G, Shinebourne E. The presentation of symptomatic heart disease in infancy based on 10 years experience (1973-1982). Implications for the provision of services. *Br Heart J* 1984; 52:248-57
- 11.- Cazzaniga M. Cardiopatías congénitas mas frecuentes en el neonato. En: *Cuidados especiales del feto y el recién nacido*. Sola A, Rogido M, eds. Buenos Aires, Científica Americana 2001: 1274-1314
- 12.- Orié JD, Anderson C, Ettetdgui JA, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Echocardiographic-morphological correlations in tricuspid atresia *Am J Cardiol* 1995; 26: 750-58
- 13.- Bridges N, Lock JE, Castaneda A. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification fo the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-9
- 14.- Betts T, Roberts P, Allen S et al. Electrophysiological mapping and ablation of intra-atrial reentry tachycardia after Fontan surgery with the use of a noncontact mapping system *Circulation* 2000;102:419-25
- 15.- Bermúdez Cañete R, Herraiz Sarahaga I, Pian H et al. Utilidad del stent ITI en cardiología pediátrica intervencionista. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55(Supl 2): 134-5
- 16.- Chung T. Assessment of cardiovascular anatomy in patients with congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2000;21:18-26
- 17.- Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA. Ventricular function in the single ventricle before and after Fontan surgery. *Am J Cardiol* 1991; 67:1390-5
- 18.- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia *Thorax* 1971, 26: 240-48
- 19.- Kreutzer G, Galindez E, Bono H et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 613-21
- 20.- Bjork VO, Olin C, Bjarke BB, Thoren C. Right-atrial-right ventricular anastomosis for correction tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 66:613-21
- 21.- de Leval M, Kilner Ph, Gewillig M et al. Total cavopulmonary conecction: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-95
- 22.- Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cavapulmonary extracardiac conduit: A new form of right ventricular by-pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:228-32
- 23.- Burke R, Jacobs J, Ashraf M et al. Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 1997; 63:1175-7
- 24.- Cazzaniga M, Fernandez Pineda L, Villagrà Blanco F et al. Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. De-

- terminantes de mortalidad. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55:391-412
- 25.- Cazzaniga M, Fernandez Pineda L, Villagrà Blanco F et al. Cirugía modificada de Fontan y variantes efectuada en dos tiempos (con Glenn bidireccional previo). Experiencia inicial en 33 niños. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55 (Sup. 2):91-2
- 26.- Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Tricuspid atresia and the Fontan operation. En: *Cardiac Surgery*, 2nd edn. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, eds. London: Churchill Livingstone 1993; 1055-1104
- 27.- Choussat A, Fontan F, Besse P et al. Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978: 559-66
- 28.- Mayer JE Jr, Helgason H, Jonas R et al. Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:1021-8
- 29.- Maroto Monedero C, Enríquez de Salamanca F, Herraiz Sarachaga I, Zabala Argüelles J. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:67-82
- 30.- Amodeo A, Galleti L, Marianeschi S et al. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:1020-30
- 31.- Bridges N, Mayer JE Jr, Lock J et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992; 86:1762-9
- 32.- Jacobs M, Norwood W. Fontan operation: influence of modifications on morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994; 58:945-51
- 33.- Jonas R, Castaneda A. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Cardiovasc Surg* 1988, 3: 91-96
- 34.- Bridges N, Jonas R, Mayer R et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis interim palliation for high risk Fontan candidates. *Circulation* 1990; 82:1681-9
- 35.- Norwood W, Jacobs M. Fontan's operation in two stages. *Am J Surg* 1993; 166:548-51
- 36.- Reddy VM, McElhinney DB, Moore P et al. Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1365-70
- 37.- Petrossian E, Reddy V, McElhinney D, et al. Early results of the extracardiac conduit Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999, 117:688-96
- 38.- Azakie A, McCrindle B, Ardsell GV et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary anastomosis connections at a single institution: impact and outcomes *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122:1219-28
- 39.- Stamm Ch, Friehs I, Mayer J et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:28-41
- 40.- Jenson R, Williams R, Laks H et al. Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction *Am J Cardiol* 1996; 77. 1089-93

- 41.- Mosca RS, Hennein H, Kulik T et al. Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: an improved surgical technique. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1126-32
- 42.- Caffarena JM Jr, Gomez Ullate JM. Corazón univentricular con estenosis subaórtica. Paliación en el recién nacido. *Cir Cardio* 1997; 4:48-55
- 43.- Lan Y, Chang R, Laks H. Outcome of patients with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries. *JACC* 2004; 43:113-9
- 44.- Alvarez Díaz F, Hurtado E, Perez de León J et al. Técnica de corrección anatómica de la transposición completa de grandes arterias. *Rev Esp Cardiol* 1975; 28:255-7
- 45.- Sittiwangkul R, Azakie A, Van Ardsell G et al. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:889-94
- 46.- Mair D, Puga F, Danielson G. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *JACC* 2001;37:933-9
- 47.- Gentles T, Mayer JE Jr, Gauvreau K et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients. Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 30:1032-38
- 48.- Knott-Craig C, Danielson G, Schaff H et al. The modified Fontan operation: an analysis of risk factors for early postoperative death or take down in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:1237-43
- 49.- Kaulitz R, Ziemer G, Paul Th et al. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:778-85
- 50.- Marcelletti C, Hanley F, Mavroudis C et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 199:340-6
- 51.- Fernandez Pineda L, Cazzaniga M, Villagrà F et al. La operación de Glenn bidireccional en 100 casos con cardiopatías congénitas complejas. Factores determinantes del resultado quirúrgico. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:1061-74
- 52.- Valera FJ, Caffarena JM, Gomez Ullate J et al. Factores de riesgo en el shunt de Glenn bidireccional como proceder intermedio antes de la corrección de Fontan. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:903-9
- 53.- Bull K. The Fontan procedure: lessons from the past. *Heart* 1998; 79: 213-14
- 54.- Quero Jimenez M, Maitre Azcárate M, Brito Perez J et al. Anastomosis cavoatriopulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46:101-17
- 55.- Hsia TY, Khambadkone S, deanfield J et al. Subdiaphragmatic venous hemodynamics in the Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:436-47
- 56.- Torres Borrego J, Martinez Gil N, Perez Ruiz J et al. Pleurodesis con tetraciclina post operación de Fontan. *Ann Esp Pediatr* 2001; 55:76-9
- 57.- Maertens L, Hagler D, Sauer U et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1063-73

- 58.- Rodríguez M, Cazzaniga M, Camarero C et al. Enteropatía pierdepoteínas como complicación de la cirugía modificada de Fontan y sus variantes. I Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica 2003; Poster CP-61:79
- 59.- Bendayán I, Casaldáliga J, Castelló F et al. Heparin therapy and reversal of protein losing enteropathy in a case with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:267-8
- 60.- Thorne SA, Hooper J, Kemp M, Somerville J. Gastro-intestinal protein loss in late survivors of Fontan surgery and other congenital heart disease. *Eur Heart J* 1998; 19:514-20
- 61.- Van Nieuwenhuizen R, Peteres M, Lubbers L et al. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999; 82:40-6
- 62.- Odegard K, McGowan F, Zurawski D et al. Procoagulant and anticoagulant factor abnormalities following the Fontan procedure: increased factor VIII may predispose to thrombosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003, 125:1260-7
- 63.- Kaulitz R, Ziemer G, Bergmann F, et al. Atrial thrombus after the Fontan operation. Predisposing factors, treatment and prophylaxis. *Cardiol Young* 1997; 7:37-43
- 64.- Benito Bartolomé F, Prada Martínez F, Bret Zurita M. Tromboembolismo pulmonar tras operación de Fontan. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55:449-51
- 65.- Durongpisitkul K, Porter C, Cetta F et al. Predictors of early and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation* 1998; 98:1099-107
- 66.- Cannobio MM, Mair D, van del Velde M, Koos B. Pregnancy outcomes after Fontan repair. *JACC* 1996; 28:1126-32
- 67.- Mahle W, Wernovsky G, Bridges N et al. Impact of early unloading on exercise performance in preadolescents with single ventricle Fontan physiology. *JACC* 1999; 34: 1637-43
- 68.- Forbess J, Visconti K, Bellinger D, Jonas R. Neurodevelopmental outcomes in children after de Fontan operation. *Circulation* 2001; 104 (suppl I): I-127-32.
- 69.- Freedom R, Hamilton R, Yoo Shi-J, et al. The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young* 2000; 10: 307-33
- 70.- Heh th, Williams W, McCrindle B et al. Equivalent survival following cavopulmonary anastomosis shunt: with or without Fontan procedure. *Eur J of Cardio-Thorac Surg* 1999, 16:111-16