



4023-5. RESULTADOS A LARGO PLAZO DE LA FISIOLÓGÍA UNIVENTRICULAR CON FLUJO PULMONAR RESTRICTIVO NO SOMETIDA A CIRUGÍA DE FONTAN

Blanca Gordon Ramírez¹, Francisco Buendía Fuentes², Pastora Gallego García de Vinuesa³, José María Oliver Ruiz⁴, Ana Elvira González García⁵, Silvia Montserrat Ortego⁶, Ana M. Osa Sáez², M. Josefa Rodríguez Puras³, Bárbara Carbonell Prat⁶, Pablo Merás Colunga⁵, Alejandro Adsuar-Gómez⁷, Joaquín Rueda Soriano² y Laura Dos Subirà¹

¹Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ²Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia. ³Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla. ⁴Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. ⁵Hospital Universitario La Paz, Madrid. ⁶Hospital Clínic, Barcelona. ⁷Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Resumen

Introducción y objetivos: Los pacientes con fisiología univentricular (UV) que no completan la paliación tipo Fontan son un grupo heterogéneo con un resultado desconocido a largo plazo. Nuestro objetivo fue describir el curso clínico y la supervivencia a largo plazo de aquellos pacientes con fisiología UV que presentaban restricción al flujo pulmonar y que no habían sido sometidos a cirugía de Fontan.

Métodos: De forma retrospectiva obtuvimos datos de todos los pacientes con fisiología UV utilizando como fuente las bases de datos de las Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) de cinco centros terciarios de referencia. Se excluyeron los pacientes en los cuales se había completado la paliación tipo Fontan o habían desarrollado hipertensión pulmonar (segmentaria o Eisenmenger). Los datos basales se registraron en la primera visita a la UCCA. El objetivo primario fue la muerte.

Resultados: Se identificaron 101 pacientes (50,5% mujeres). La edad en la primera visita a la UCCA fue de $32,2 \pm 11,1$ años. De estos, 45 (44,6%) presentaban restricción al flujo pulmonar con o sin banding (grupo 1), 38 (37,6%) habían estado sometidos a cirugía de Glenn como paliación definitiva (grupo 2) y 18 (17,8%) habían sido paliados con fístulas quirúrgicas sistémico-pulmonares (grupo 3). El diagnóstico principal fue de ventrículo izquierdo de doble entrada ($N = 52$, 51,5%) y la morfología ventricular fue izquierda en un 82,2% de casos. La edad media al final del seguimiento fue de $39,3 \pm 11,3$ años. Después de un seguimiento medio de $7,3 \pm 4,1$ años, la mortalidad fue del 20,8% ($N = 21$), siendo la muerte súbita ($N = 7$, 6,9%) la causa más frecuente. Al final del seguimiento, el 35% presentaba una clase funcional III-IV de la NYHA, sin diferencias entre grupos. Los pacientes del grupo 2 presentaban peor saturación de oxígeno ($p = 0,002$) y mayor hemoglobina ($p = 0,037$). Los pacientes del grupo 3 mostraron peor función ventricular ($p = 0,0001$) y una tendencia a una mayor mortalidad que no alcanzó significación estadística (HR 2,7, IC95% 0,91-8,14, $p = 0,07$).

Conclusiones: Los pacientes con fisiología UV no sometidos a cirugía de Fontan son una población de alto riesgo, siendo la muerte súbita la principal causa de mortalidad. Aquellos sometidos a paliación con fístulas sistémico-pulmonares presentan una peor función ventricular y una tendencia a mayor mortalidad.