

Comentario editorial

Cuando la circulación de Fontan no es la única respuesta

When Fontan circulation is not the only strategy

Rafael Alonso-Gonzalez*

Toronto ACHD Program, Peter Munk Cardiac Centre, University Health Network, Toronto, Ontario, Canadá



A principios del siglo xx, en los inicios de la cirugía cardíaca, la ausencia de circulación extracorpórea impedía la realización de reparaciones intracardiacas. Esto llevó a los cirujanos cardíacos de la época a desarrollar cirugías paliativas para aumentar o reducir el flujo pulmonar dependiendo de la presencia o ausencia de flujo pulmonar restrictivo. Así el 9 de noviembre de 1944, Alfred Blalock, con la inestimable ayuda de su asistente Thomas Vivien, llevó a cabo el primer cortocircuito sistémico-pulmonar para aumentar el flujo pulmonar. Este consistió en anastomosar la arteria subclavia a la arteria pulmonar y cambió radicalmente el pronóstico de los pacientes cianóticos. Ocho años más tarde, en 1952, Muller y Damman introdujeron el *banding* (aplicación de bandas quirúrgicas) de la arteria pulmonar con el objetivo de reducir el flujo pulmonar de los pacientes con flujo pulmonar no restrictivo y así evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Si bien estos avances cambiaron la historia natural de estos pacientes, los cirujanos sabían que para cambiar su pronóstico era necesario acceder a la cavidad intracardiaca de manera segura para el paciente y sin necesidad de parada circulatoria. Y así, después de varios intentos, en 1955 se estableció el uso habitual de la circulación extracorpórea, lo que marca el principio de la cirugía cardíaca moderna. Al principio los esfuerzos se centraron en la reparación de pacientes con circulación biventricular, y no fue hasta 1971 que Francis Fontan desarrolló un *bypass* total del corazón derecho para pacientes con fisiología de ventrículo único. Desde entonces la cirugía de Fontan, con sus múltiples modificaciones, es el procedimiento quirúrgico de elección para el tratamiento de pacientes con corazón univentricular.

Tanto el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas como la aparición de nuevos avances terapéuticos en el tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas han llevado a un aumento significativo de su supervivencia, hasta el punto de que, en la mayoría de los países desarrollados, la población adulta con cardiopatías congénitas ya supera a la población pediátrica¹. Simultáneamente a este aumento de supervivencia, se ha producido un aumento exponencial de la investigación en este campo, sobre todo en los últimos 20 años, como demuestra el número creciente de publicaciones relacionadas con el tema. En una simple búsqueda en PubMed utilizando el término "*congenital heart disease*", podemos ver que solo en 2022 se publicaron más de 7.000 artículos relacionados con cardiopatías congénitas del adulto y, de estos, casi 600 fueron sobre pacientes con circulación de Fontan. Sin embargo, la mayor parte de estas publicaciones se

centran en la evaluación de las consecuencias de las lesiones residuales de los diferentes procedimientos quirúrgicos y menos en la historia natural de la enfermedad. Por ello, el reciente artículo publicado por Gordon et al.² en *Revista Española de Cardiología* es de vital importancia para entender la historia natural de los pacientes con corazón univentricular en los que, por diferentes motivos, no se ha completado la circulación de Fontan.

No quiero continuar este comentario editorial sin primero felicitar a los autores por centrar sus esfuerzos en un grupo de pacientes minoritario, al menos en el mundo occidental, en las consultas de cardiopatías congénitas, pero no por ello menos importante. El trabajo de Gordon et al.² es un estudio descriptivo que incluye a 120 pacientes con circulación univentricular y flujo pulmonar restrictivo con circulación de Fontan no completada, bien por contraindicación médica o por preferencia familiar. Los autores dividieron a los pacientes en 3 grupos: grupo 1, pacientes con flujo pulmonar restrictivo (55 pacientes), en su mayoría natural (41; 74,5%), y el resto mediante un *banding* de la arteria pulmonar (14; 25,5%); grupo 2, pacientes con cortocircuito cavo-pulmonar (30 pacientes, el grupo menos numeroso), y grupo 3, pacientes con un cortocircuito sistémico-pulmonar (35)². Llama la atención que, a pesar de tratarse de pacientes con una cardiopatía congénita compleja, casi la mitad (44,2%) no tenía seguimiento previo en unidad especializada en cardiopatías congénitas. Esto refleja la necesidad que todavía existe en el siglo XXI de mejorar la formación, tanto del colectivo médico como de los propios pacientes, acerca de la importancia de que su seguimiento se haga en una unidad especializada en cardiopatías congénitas del adulto, no solo por la complejidad de su patología, sino porque sabemos que la ausencia de seguimiento en unidades especializadas está directamente relacionada con un aumento de la mortalidad en esta población³. Por otro lado, incluso con un tiempo de seguimiento relativamente corto, es interesante observar, aunque no sorprendente, que todos los pacientes de todos los grupos tuvieron un deterioro progresivo de la función ventricular y de la clase funcional durante el seguimiento. Teniendo en cuenta que, en caso de deterioro funcional importante, las opciones terapéuticas de la mayoría de estos pacientes con frecuencia se reducen al trasplante cardíaco, es importante que el seguimiento se lleve a cabo en unidades de insuficiencia cardíaca especializadas en el tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas para que la evaluación para trasplante cardíaco se haga antes de que se produzca un deterioro multiorgánico. Si bien la función ventricular es importante a la hora de decidir cuándo trasplantar a estos pacientes, con frecuencia es el deterioro funcional y/o la aparición de síntomas atípicos de insuficiencia cardíaca, los cuales pueden pasar desapercibidos a cardiólogos sin experiencia en cardiopatías congénitas, lo que determina en qué momento se debe iniciar la valoración para trasplante cardíaco o cardiopulmonar.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2023.02.014>

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rafa.alonso.g@gmail.com.

✉ @ralogon

On-line el 16 de junio de 2023

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2023.05.012>

0300-8932/© 2023 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

En el estudio de Gordon et al.², los pacientes con un cortocircuito sistémico-pulmonar son los que tienen un peor pronóstico, con un mayor riesgo de sufrir insuficiencia cardíaca y/o arritmias, un mayor deterioro de la función ventricular en el seguimiento y una mayor mortalidad, lo cual es esperable si tenemos en cuenta que en la mitad de ellos no se completó la cirugía de Fontan por tener una anatomía desfavorable, con arterias pulmonares hipoplásicas, o por haber adquirido hipertensión pulmonar antes de completarla; ambos, factores de alto riesgo de morbilidad en estos pacientes. Si bien el trasplante cardíaco es una opción terapéutica para estos pacientes, aquellos con árbol pulmonar hipoplásico o hipertensión arterial pulmonar establecida necesitarán un trasplante cardiopulmonar, que tiene una mayor morbilidad a corto plazo y una peor supervivencia a medio-largo plazo. Por lo tanto, considerando el mal pronóstico de este grupo de pacientes, también visto en publicaciones previas⁴, se debe establecer un plan terapéutico que incluya una derivación precoz a unidades de trasplante cardiopulmonar para saber si, llegado el momento, esta va a ser una opción terapéutica. Quienes nos dedicamos al tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas que contraen insuficiencia cardíaca habitualmente recibimos a estos pacientes cuando la insuficiencia cardíaca ya es refractaria o la insuficiencia renal es irreversible, lo que limita sus posibilidades para el trasplante. En mi opinión, esto se debe a que con frecuencia se asume que, dada la complejidad de la anatomía de este grupo de pacientes, el trasplante no va a ser una opción terapéutica. Si bien esto es cierto en muchos de los casos, es importante resaltar que la elegibilidad de estos pacientes para trasplante cardíaco o cardiopulmonar depende principalmente de la experiencia del grupo de trasplante del centro de referencia; por ello es crucial referirlos precozmente para que, si existe la posibilidad de trasplante, se haga antes de que sufran un fallo multiorgánico irreversible. Por otro lado, en el caso de pacientes para quienes el trasplante no es una opción, no se debe olvidar la importancia de comentarles su pronóstico a medio-largo plazo, ofrecerles apoyo psicológico y, llegado el momento, cuidados paliativos.

Los pacientes incluidos en el grupo 1 merecen una mención especial. Este grupo incluye a pacientes con circulación equilibrada, la mayoría natural. Estos son pacientes que tienen un flujo pulmonar suficiente para mantener una saturación de oxígeno apropiada sin necesidad de una cirugía previa. En el artículo de Gordon et al.², este grupo de pacientes es el que tiene mejor pronóstico, con una mayor supervivencia y un menor deterioro de la función ventricular en el seguimiento. Sin embargo, a la hora de extraer conclusiones de los hallazgos del estudio, es importante considerar el sesgo de supervivencia que existe en esta población. Dado que el estudio solo incluyó a los pacientes que llegaron vivos a la edad adulta, a pesar de que estos tienen mejor pronóstico, no se puede concluir que este va a ser el caso de un recién nacido con corazón univentricular y circulación equilibrada. Lo que sí se puede concluir, y esto es importante, es que, si un paciente con corazón univentricular llega a la edad adulta sin cirugías previas, su supervivencia va a ser mejor que la de un paciente que haya necesitado un cortocircuito sistémico-pulmonar en la edad pediátrica. Por ello, teniendo en cuenta el pronóstico desfavorable de los pacientes con un cortocircuito sistémico-pulmonar, parece lógico no hacerlo en pacientes adultos solo para mejorar su saturación de oxígeno.

Aunque el artículo de Gordon et al.² no se puede ni se debe utilizar para tomar decisiones terapéuticas para pacientes

pediátricos con corazón univentricular, nos recuerda algo muy importante, y es que a veces en medicina no hacer nada es la mejor opción y, en ocasiones, limitar el número de intervenciones puede mejorar su pronóstico de los pacientes. En este estudio, el grupo 2 (pacientes con un cortocircuito cavo-pulmonar en los que no se ha completado la circulación de Fontan), si bien tiene un mayor riesgo de accidentes cerebrovasculares, tiene un riesgo de muerte o insuficiencia cardíaca similar al del grupo 1. Teniendo en cuenta que los pacientes con cortocircuito cavo-pulmonar en los que no se completa la circulación de Fontan tienen un menor riesgo de complicaciones típicas del Fontan, como puede ser la insuficiencia hepática o las anomalías linfáticas, el estudio de Gordon et al.² abre la posibilidad de que pacientes con circulación equilibrada y saturación de oxígeno adecuada después de practicar un cortocircuito cavo-pulmonar se beneficien a largo plazo de una estrategia conservadora que no incluya completar la circulación de Fontan. Si bien este es un concepto interesante, ya que es posible que la ausencia de complicaciones intrínsecas a la circulación de Fontan mejore el pronóstico de estos enfermos, el siguiente paso sería identificar qué pacientes se beneficiarían de esta estrategia en la edad pediátrica. Para ello es indispensable una estrecha colaboración entre cardiólogos de adultos, cardiólogos pediátricos y cirujanos cardíacos para establecer estudios clínicos que traten de responder este tipo de preguntas. Quizá ha llegado la hora de que los cardiólogos pediátricos y los cardiólogos de adultos unamos fuerzas para diseñar estudios que no solo se centren en el pronóstico a corto plazo, sino en buscar la mejor estrategia terapéutica que permita al paciente con corazón univentricular no solo llegar a la edad adulta, sino llegar al trasplante cardíaco en las mejores condiciones posibles.

Si bien actualmente la circulación de Fontan debe ser el procedimiento quirúrgico de elección para los pacientes con corazón univentricular, estudios como el de Gordon et al.² nos recuerdan que este es un procedimiento paliativo y que se debe seguir investigando para mejorar el pronóstico de estos pacientes sin cerrar la puerta a ninguna opción terapéutica.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749–756.
2. Gordon B, Buendia-Fuentes F, Rueda-Soriano J, et al. Univentricular hearts not undergoing Fontan: the type of palliation matters. *Rev Esp Cardiol*. 2023. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rec.2023.03.001>.
3. Kempny A, Diller GP, Dimopoulos K, et al. Determinants of outpatient clinic attendance amongst adults with congenital heart disease and outcome. *Int J Cardiol*. 2016;203:245–250.
4. Gatzoulis MA, Munk MD, Williams WG, Webb GD. Definitive palliation with cavopulmonary or aortopulmonary shunts for adults with single ventricle physiology. *Heart*. 2000;83:51–57.