

Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia

José María Oliver Ruiz

Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Hoy día se estima que el 85% de los niños nacidos con cardiopatías congénitas (CC) sobrevivirá hasta la vida adulta, la mayoría gracias a procedimientos terapéuticos realizados en la infancia. El espectro de CC del adulto se está modificando, y enfermedades como la tetralogía de Fallot, la transposición de grandes vasos o el corazón univentricular están emergiendo como enfermedades prácticamente nuevas, transformadas por los procedimientos terapéuticos. Casi todos los pacientes que sobreviven presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta. Estas lesiones se pueden manifestar como alteraciones electrofisiológicas, enfermedad valvular, cortocircuitos persistentes, disfunción miocárdica, lesiones vasculares, problemas derivados de materiales protésicos, complicaciones infecciosas, fenómenos tromboembólicos o alteraciones totalmente extravasculares que afectan a múltiples órganos o sistemas. En la tetralogía de Fallot operada, los problemas de mayor impacto sobre la longevidad se relacionan con insuficiencia de la válvula pulmonar, disfunción del ventrículo derecho y arritmias auriculares o ventriculares. En la transposición de grandes vasos con corrección fisiológica auricular, los problemas más graves se relacionan con la función del ventrículo derecho, que no está estructuralmente preparado para soportar la circulación sistémica, y las arritmias auriculares. La cirugía de Fontan, para la corrección del corazón univentricular, debe considerarse como una técnica paliativa que no modifica la alteración estructural básica y expone al paciente postoperatorio a graves complicaciones y problemas. El incremento del número de CC que llegarán a la edad adulta durante las próximas décadas demanda una cuidadosa consideración sobre qué nuevas necesidades asistenciales se están generando, quién debe responsabilizarse de ellas y cómo y dónde se pueden encontrar soluciones.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Cirugía cardíaca. Tetralogía de Fallot. Transposición de grandes vasos. Corazón univentricular.*

Correspondencia: Dr. J.M. Oliver Ruiz.
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología. Hospital Universitario La Paz.
P.º La Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: joliver@hulp.insalud.es

Congenital Heart Disease in Adults: Residua, Sequelae, and Complications of Cardiac Defects Repaired at an Early Age

Nowadays, it is estimated that 85% of the infants born with congenital heart disease (CHD) will survive to adulthood, thanks mainly to surgical or therapeutic procedures performed during infancy or childhood. The clinical profile and disease pattern of adults with CHD is changing. The prevalence of certain adult CHDs, such as tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries or univentricular heart, is rising, but these conditions have practically become new diseases as a result of therapy. Most surviving patients present residua, sequelae, or complications, which can progress during adult life. These disorders can present electrophysiological disturbances, valvular disease, persistent shunts, myocardial dysfunction, pulmonary or systemic vascular disease, problems caused by prosthetic materials, infectious complications, thromboembolic events, or extravascular disorders involving multiple organs or systems. In tetralogy of Fallot, the most striking problems that affect long-term prognosis are pulmonary valve regurgitation, right ventricle dysfunction, and atrial or ventricular arrhythmias. The main problems appearing after physiological atrial repair of transposition of the great arteries are related to right ventricular function, since it is structurally unprepared for systemic circulation, and atrial arrhythmias. Surgical repair of univentricular heart using Fontan techniques should be considered a palliative procedure that does not modify the underlying structural disorder and exposes the postoperative patient to severe complications and problems. The increase in the number of patients with CHD who will reach adulthood in the coming decades makes it necessary to carefully consider the new healthcare demands that are being generated, who should be responsible for them, and how and where solutions can be found.

Key words: *Congenital heart disease. Cardiac surgery. Tetralogy of Fallot. Transposition of the great arteries. Univentricular heart.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

El propósito principal de este artículo es demostrar cómo las cardiopatías congénitas (CC) están aumentando de forma progresiva en el adulto y que está emergiendo una enfermedad nueva, centrada en las lesiones

ABREVIATURAS

CC: cardiopatías congénitas.
 CIA: comunicación interauricular.
 CIV: comunicación interventricular.
 TF: tetralogía de Fallot.
 TGV: transposición de grandes vasos.
 UCCA: unidad de cardiopatías congénitas del adulto.

residuales, secuelas y complicaciones de las CC intervenidas en la infancia. Sin duda, el impresionante progreso de la cirugía cardíaca y los avances en la cardiología pediátrica llevados a cabo durante las últimas décadas han sido los principales artífices de esta evolución¹.

PERSPECTIVA HISTÓRICA

Desde que en 1938 Robert Gross, cirujano pediátrico de Boston, realizara la primera ligadura de un ductus en una niña de 7 años y medio², hasta que en 1981 Norwood³ ideara una aproximación sistemática para la corrección quirúrgica de la atresia aórtica, se han diseñado técnicas quirúrgicas que permiten corregir, o al menos paliar, cualquier tipo de CC no asociada a anomalías cromosómicas o sistémicas inviables (tabla 1). Los primeros hitos de este desarrollo fueron las contribuciones de Clarence Crafoort, que concibió la idea de la corrección quirúrgica de la coartación aórtica⁴, Alfred Blalock, que realizó por vez primera la conexión de la arteria subclavia izquierda a la arteria pulmonar ipsilateral en pacientes cianóticos con estenosis o atresia pulmonar⁵, y Richard Brock, que llevó a cabo la primera valvulotomía pulmonar con técnica cerrada⁶. Al principio de la década de los cincuenta, Gibbon consiguió poner a punto la máquina de circulación extracorpórea⁷ permitiendo el abordaje quirúr-

TABLA 1. Desarrollo de la cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas

Año	Autor	Técnica quirúrgica
1938	Gross	Ligadura de ductus
1944	Crafoort	Coartación aórtica
1945	Blalock	Fístula subclavio-pulmonar
1948	Brock	Valvotomía pulmonar
1953	Lillehei	Cierre de CIV
1955	Kirklin	Corrección del Fallot
1964	Mustard	Corrección fisiológica TGV
1967	Rastelli	Conductos protésicos
1971	Fontan	Conexión atriopulmonar
1975	Jatene	Corrección anatómica TGV
1981	Norwood	Ventrículo izquierdo hipoplásico
1985	Fricker	Trasplante cardíaco en niños

gico directo del corazón. Los principales logros en los años cincuenta fueron la reparación de la comunicación interventricular (CIV) y la tetralogía de Fallot⁸ (TF); en los años sesenta, la corrección fisiológica auricular de la transposición de grandes vasos⁹ (TGV) y la interposición de conductos entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar¹⁰, y en los setenta, las técnicas de Fontan¹¹ y Jatene¹² para la reconstrucción del corazón univentricular y la TGV, respectivamente. La progresiva mejora en las técnicas de circulación extracorpórea, utilizando métodos de protección cerebral¹³ y miocárdica¹⁴, hizo posible la reparación quirúrgica de la mayoría de las CC, cada vez a una edad más temprana, obteniendo excelentes resultados a corto y largo plazos. El primer trasplante cardíaco con éxito en el recién nacido se consiguió en el centro médico universitario de Loma Linda en 1985¹⁵. Desde entonces, muchos centros en el mundo ofrecen esta alternativa terapéutica a lactantes con CC inaccesibles a la reconstrucción quirúrgica o cuando ésta haya fracasado.

La contribución inicial de la cardiología pediátrica consistió en el análisis morfológico de todas las malformaciones del corazón. Un selecto grupo de cardiólogos y anatomistas —entre los que cabe destacar a Van Praagh¹⁶ en los EE.UU., Anderson¹⁷ en Gran Bretaña y Quero-Jiménez¹⁸ en España—, realizaron un esfuerzo considerable en el análisis secuencial, nomenclatura, clasificación y abordaje diagnóstico y terapéutico de las CC. La segunda contribución fue la aplicación de las técnicas de cateterismo cardíaco y angiocardiografía para la valoración fisiopatológica y anatómica de las CC^{19,20}. A partir de los años ochenta, la valoración hemodinámica y morfológica de las CC se empezó a realizar con técnicas no invasivas, como la ecocardiografía Doppler²¹, la angiogramagrafía²² y la resonancia magnética²³, mientras que se inició un amplio campo de actuación terapéutica en el laboratorio de cateterismo. El primer procedimiento terapéutico intracardiaco llevado a cabo con un catéter fue la septostomía auricular con balón realizada por Rashkind en 1966²⁴, que abrió las puertas del actual arsenal tera-

TABLA 2. Procedimientos terapéuticos en cardiopatías congénitas

Septostomía auricular con balón
Septectomía auricular con cuchilla
Embolización de fístulas arteriovenosas
Extracción de cuerpos extraños intravasculares
Valvuloplastia pulmonar o aórtica
Angioplastia y <i>stent</i> de la coartación nativa o recoartada
Angioplastia y <i>stent</i> de arterias pulmonares
Dilatación de venas cavas o pulmonares
Angioplastia y <i>stent</i> de bafles intraauriculares
Dispositivo ocluidor de ductus, CIA y CIV
Prótesis pulmonar percutánea

péutico de los cardiólogos pediátricos^{25,26} (tabla 2). La última contribución de la cardiología pediátrica, por ahora, es el diagnóstico prenatal con ecocardiografía fetal²⁷ que, sin duda, supone un avance extraordinario en el conocimiento de las alteraciones morfológicas y funcionales del corazón desde una temprana edad gestacional.

IMPACTO DEMOGRÁFICO

El gran desarrollo experimentado por la cardiología y la cirugía cardiovascular pediátricas durante las últimas décadas ha supuesto un impresionante programa de recuperación de niños que antes estaban condenados a morir. El impacto demográfico de este desarrollo ha sido revisado en recientes publicaciones. En 1992, Moller y Anderson²⁸ revisaron el estado actual de 1.000 niños consecutivos con CC no seleccionadas que fueron inicialmente evaluados entre 1952 y 1963. Después de un seguimiento entre 26 y 37 años, 285 pacientes habían fallecido, pero 712 (71%) permanecían vivos, y la mayoría de ellos en una situación clínica excelente o buena. En 1993 se publicaron los datos de un estudio prospectivo que demostraba la evolución a largo plazo de la estenosis pulmonar, estenosis aórtica y CIV²⁹. Después de más de 25 años de seguimiento, el 97% de los pacientes con estenosis pulmonar³⁰, el 87% de los pacientes con estenosis aórtica³¹ y el 85% de los pacientes con CIV³² estaban vivos, y la mayoría tenía una valoración funcional catalogada como buena o excelente. Los pacientes operados de una comunicación interauricular (CIA) no complicada durante las dos primeras décadas de la vida tienen una supervivencia a largo plazo similar a la de la población general³³. La supervivencia de los pa-

cientes con TF, 30 años después de la operación, es del 86%³⁴. Los estudios de seguimiento a largo plazo de pacientes operados de cardiopatías complejas son menos definitivos, pero en un reciente estudio de 216 pacientes con atresia tricúspide, corregidos con técnica de Fontan, seguidos durante 25 años, la supervivencia global fue del 79%³⁵. Hoy día se estima que el 85% de los niños nacidos con CC sobreviven hasta la vida adulta y este porcentaje puede aumentar más aún, durante las próximas dos décadas, debido a la mejora continua de las técnicas quirúrgicas y terapéuticas³⁶. En países desarrollados con baja natalidad, el número de adultos con CC iguala ya al de niños con malformaciones cardíacas³⁷. Una estimación conservadora del número de pacientes con CC que han sobrevivido hasta la vida adulta en los EE.UU. arroja para el año 2000 la cifra de 787.800 casos, de los cuales 117.000 tendrán CC graves y 302.000 CC de gravedad moderada³⁸. Extrapolando los datos a la población española, se puede estimar que existen más de 100.000 adultos con CC en todo nuestro territorio.

Para atender esta creciente demanda, se han ido creando durante los últimos años unidades clínicas especializadas en CC del adulto (UCCA) en algunos grandes centros sanitarios del mundo. Nuestro país, y de forma especial el Hospital Universitario La Paz de Madrid, no ha sido ajeno a esta evolución. En este Centro existe un núcleo muy activo de cardiología y cirugía cardíaca pediátricas, que lleva funcionando más de 35 años. Durante este tiempo se han estudiado y tratado en el hospital infantil miles de niños con CC, muchos de los cuales son ahora pacientes adultos en seguimiento clínico en el hospital general. De común acuerdo entre los cardiólogos pediátricos y de adultos, en 1987 se decidió unificar el seguimiento

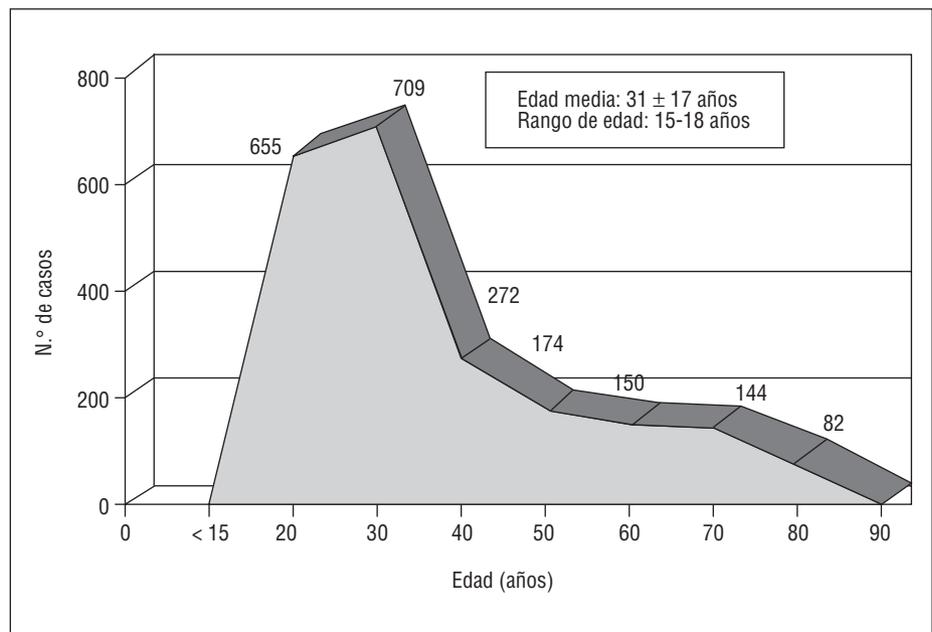


Fig. 1. Distribución por grupos de edad de 2.169 pacientes seguidos en la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital La Paz entre los años 1990 y 2000.

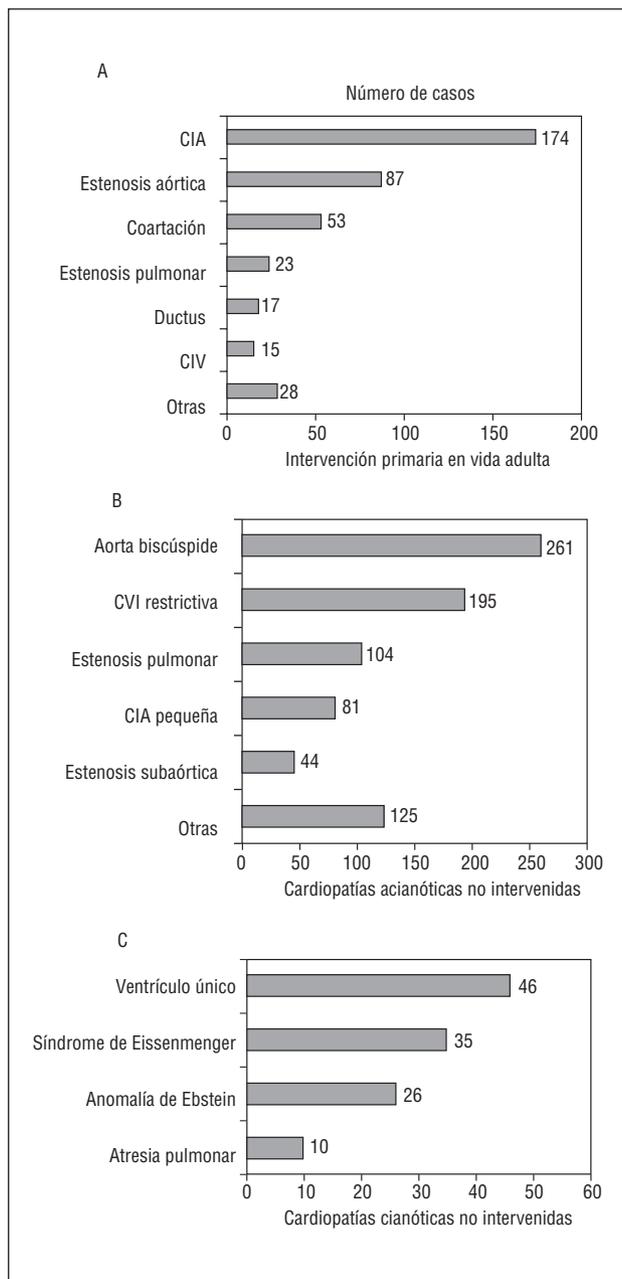


Fig. 2. Principales grupos diagnósticos de cardiopatías congénitas con supervivencia natural hasta la vida adulta. A) Cardiopatías que han precisado intervención primaria durante la vida adulta. B) Cardiopatías acianóticas que no han precisado intervención. C) Cardiopatías cianóticas no intervenidas.

clínico de estos pacientes en una UCCA. Entre los años 1990 y 2000 se atendió en esta unidad a 2.169 adultos con CC. Como se puede observar en la figura 1, el número de pacientes atendidos mayores de 40 años ha permanecido estable, pero entre las edades de 15 a 40 años se ha producido una auténtica avalancha de nuevos casos, en su mayoría procedente del hospital infantil. El análisis de esta población constituye la base principal de este artículo.

FORMAS CLÍNICAS DE SUPERVIVENCIA

La población de pacientes adultos con CC incluye en la actualidad a dos grandes grupos: a) CC con supervivencia natural³⁹ y b) CC con algún tipo de intervención terapéutica⁴⁰ (cirugía o procedimiento percutáneo) realizada durante la edad pediátrica. Las CC con supervivencia natural hasta la vida adulta, a su vez, pueden ser clasificadas en tres subgrupos⁴¹:

1. CC que han necesitado una intervención terapéutica primaria durante la vida adulta.
2. CC que no han necesitado intervención terapéutica pero que precisan vigilancia y seguimiento clínico continuado.
3. CC inoperables en el momento actual, cuya única alternativa de intervención es un trasplante, o en las que el riesgo quirúrgico supera los riesgos de la evolución natural (tabla 3).

En la figura 2A se exponen las principales CC de la serie del Hospital La Paz que precisaron una intervención primaria durante la vida adulta. Sin duda, la CIA sigue siendo la afección más frecuente en este grupo, seguida de la estenosis aórtica, valvular o subvalvular, y la coartación aórtica no complicada. Otras CC, como la estenosis pulmonar, el ductus y la CIV, se operan hoy día durante la vida adulta con mucha menos frecuencia. De hecho, excepto la estenosis aórtica, que puede evolucionar a lo largo de la vida, la mayoría de los pacientes de este grupo deberían haber sido operados antes de alcanzar la vida adulta, por lo que cada vez es menor el número de intervenciones primarias de CC después de la edad pediátrica.

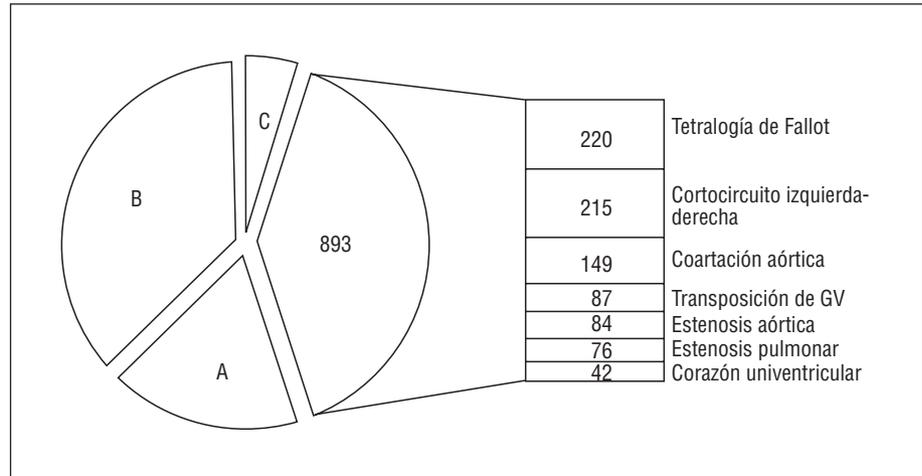
La figura 2B expone las CC acianóticas que no han precisado intervención alguna en nuestra serie. Éste es un grupo muy numeroso e importante en el que destacan los pacientes con válvula aórtica bicúspide, CIV restrictiva y estenosis pulmonar leve. Son pacientes asintomáticos con cardiopatías leves que no precisan tratamiento pero que están expuestos a complicaciones graves, como la endocarditis infecciosa o la degeneración valvular progresiva (estenosis o insuficiencia).

En la figura 2C se observan las CC cianóticas de nuestra serie con supervivencia natural hasta la vida adulta. Destacan en este grupo el síndrome de Eissenmenger, el corazón univentricular, la anomalía de Ebstein y la atresia pulmonar con CIV. Son pacientes sintomáticos con cardiopatías graves que no pueden ser operados con un riesgo razonable. En algunos

TABLA 3. Clasificación de las cardiopatías congénitas del adulto

Supervivencia natural	Intervención durante la vida adulta
	Seguimiento sin cirugía
	Inoperables salvo trasplante de órganos
Intervención en edad pediátrica	

Fig. 3. Principales grupos diagnósticos de 893 pacientes adultos con cardiopatía congénita que habían sido intervenidos durante la infancia. A, B y C se refieren a los grupos de la figura 2.



casos, sólo es posible el trasplante cardiopulmonar, o el trasplante pulmonar aislado con corrección de la anomalía cardíaca, pero los riesgos de estas alternativas terapéuticas son, casi siempre, más altos que los de la evolución natural⁴². Estos pacientes pueden presentar complicaciones graves: hemorrágicas (hemoptisis profusa), infecciosas (endocarditis, absceso cerebral), arrítmicas (flúter o fibrilación auricular) o tromboembólicas, pero en general se mantienen relativamente estables, con intolerancia al esfuerzo y frecuentes síntomas de hiperviscosidad aunque con pocos signos de insuficiencia cardíaca. En nuestra experiencia, la mayoría de las complicaciones sobrevienen en los embarazos, procesos intercurrentes, intervenciones quirúrgicas, falta de hidratación adecuada, ejercicio incontrolado o actuaciones médicas. Estos pacientes necesitan un control cardiológico muy riguroso, prevenir las situaciones de riesgo y recibir tratamiento inmediato si surgen las complicaciones: embolización de vasos sangrantes, drenaje quirúrgico de abscesos cerebrales, ablación de arritmias, etcétera.

CAMBIOS EN EL ESPECTRO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

Actualmente, el grupo más numeroso de pacientes con CC que alcanzan la vida adulta está formado por aquellos que han recibido algún tipo de intervención terapéutica durante la infancia. Este hecho está cambiando profundamente el espectro de las CC que llegan al cardiólogo de adulto, el cual debe prepararse para conocer esta nueva enfermedad. En la serie del Hospital La Paz, el 56% de los adultos menores de 40 años pertenecía a este grupo. En la figura 3 se observan las principales CC operadas en la infancia de nuestra serie. Sin duda, la CC más frecuente de este grupo es la TF. Ésta es una enfermedad que había desaparecido casi por completo de las consultas de cardiología general y que ahora vuelve a aparecer con

mucho mayor prevalencia, pero convertida en una enfermedad postoperatoria. Estamos asistiendo también a la aparición en nuestras consultas de enfermedades prácticamente desconocidas para nosotros, como la TGV. La transposición completa es una CC inviable fuera de los primeros meses de vida si no es reparada por la cirugía; sin embargo, la mayoría de los niños con esta malformación llegan actualmente a la vida adulta, aunque en un estado modificado por las diferentes técnicas quirúrgicas. Los pacientes con un corazón anatómico o funcionalmente único constituyen otro gran grupo que llega ahora a nuestras consultas. La mayoría de ellos llegan también después de una paliación o semicorrección quirúrgica, que les permite la supervivencia pero no modifica la alteración estructural básica y añade los cambios estructurales introducidos por la cirugía.

A pesar de la intervención previa, los pacientes de este grupo rara vez alcanzan la vida adulta con normalidad completa de la anatomía, fisiología y función cardiovascular. Pocas son las intervenciones terapéuticas totalmente curativas. La ligadura de un ductus, el cierre de una CIA tipo *ostium secundum* a una edad temprana, o el cierre de una CIV por vía transauricular pueden ser totalmente curativas. En la gran mayoría de los casos, los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas sólo son reparativos y en otros casos sólo tienen un carácter paliativo. Esto quiere decir que casi todos los pacientes con CC intervenidos durante la edad pediátrica presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta.

RESIDUOS, SECUELAS Y COMPLICACIONES

En la tabla 4 se expone una clasificación de las lesiones residuales, secuelas y complicaciones de las CC del adulto, modificada de la de Perloff y Warnes⁴³. Estas lesiones se pueden manifestar como

TABLA 4. Clasificación de los residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas

Alteraciones electrofisiológicas	Cambios electrofisiológicos permanentes Arritmias y defectos de la conducción
Enfermedad valvular	Malformación intrínseca de las válvulas Secuelas de intervenciones previas Efectos hemodinámicos sobre válvulas normales
Cortocircuitos persistentes	Residuos no corregidos Secuelas de procedimientos terapéuticos
Disfunción miocárdica	Alteraciones estructurales Hipertrofia y remodelamiento Isquemia perioperatoria
Alteraciones vasculares	Estenosis congénitas o adquiridas Hipertensión pulmonar o sistémica Aneurisma, disección o rotura
Materiales protésicos	Parches, válvulas o conductos
Complicaciones infecciosas	Válvulas cardíacas o endocardio mural Vasos arteriales o fistulas Estructuras extravasculares (absceso cerebral)
Fenómenos tromboembólicos	Trombosis intravascular Tromboembolia pulmonar o sistémica
Alteraciones extravasculares	Desarrollo psíquico y físico Órganos de los sentidos Estructura osteomuscular Sistema nervioso central Dentición Otros órganos y sistemas

alteraciones electrofisiológicas, enfermedad valvular, cortocircuitos persistentes, disfunción miocárdica, lesiones vasculares del árbol pulmonar o sistémico, problemas derivados de los materiales protésicos, complicaciones infecciosas, fenómenos tromboembólicos o alteraciones totalmente extravasculares que afectan a múltiples órganos y sistemas. En general, pueden deberse a malformaciones intrínsecas, efectos de los procedimientos terapéuticos, cambios hemodinámicos secundarios o complicaciones inesperadas. Se consideran residuos aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. Por ejemplo, una CIV restrictiva asociada a una coartación aórtica reparada, o una insuficiencia mitral por *cleft* de la valva anterior que no fue reparada durante el cierre quirúrgico de una CIA tipo *ostium primum*. También son residuos las alteraciones neurológicas o sistémicas que permanecen después de la intervención. Secuelas son aquellas alteraciones cardiovasculares nuevas que se producen como consecuencia necesaria de la reparación. La insuficiencia pulmonar, secundaria a la corrección quirúrgica de la TF con par-

che transanular, o las alteraciones electrofisiológicas persistentes después de una ventriculotomía derecha son ejemplos frecuentes. Las complicaciones son, por el contrario, alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural. El bloqueo AV postoperatorio, la disfunción miocárdica por insuficiente protección del músculo cardíaco durante el período de isquemia o las consecuencias de una endocarditis infecciosa son complicaciones que pueden tener un impacto importante sobre la supervivencia y la morbilidad durante la vida adulta. Esta revisión no permite un análisis exhaustivo de los residuos, secuelas y complicaciones de las CC operadas en la infancia⁴⁴. No obstante, en los próximos apartados revisaremos las principales alteraciones residuales y las complicaciones más frecuentes de los pacientes con TF, TGV y corazón univentricular, tres CC que han emergido a la enfermedad cardíaca del adulto en un estado modificado que las convierte en enfermedades prácticamente nuevas.

TETRALOGÍA DE FALLOT

La TF es la CC cianótica más frecuente en el niño⁴⁵. Cada vez son menos los pacientes que con esta CC llegan a la vida adulta por supervivencia natural, pero cada vez son más los pacientes adultos con TF en seguimiento posquirúrgico. Se puede estimar una supervivencia del 86% a los 30 años de la operación³⁴. La corrección quirúrgica consiste en el cierre de la CIV y la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho. Para ello, el cirujano tiene que utilizar muchas veces un parche transanular que puede llegar hasta la bifurcación pulmonar y, en ocasiones, un conducto protésico entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. No es infrecuente que tenga que realizar ampliación de las ramas pulmonares si existen estenosis congénitas o provocadas por fístulas quirúrgicas previas.

Obstrucción del tracto de salida

Cuando llegan a la edad adulta, la mayoría de los pacientes mantienen una corrección muy eficaz. En más del 60% de nuestra serie la presión sistólica del ventrículo derecho es inferior a 50 mmHg y no hay gradiente residual significativo, pero del 10 al 15% presentan obstrucción moderada o grave del tracto de salida con presión sistólica del ventrículo derecho mayor del 70% de la sistémica⁴⁴. La obstrucción puede ser de localización subvalvular, valvular o supravalvular, aunque con mayor frecuencia se localiza en las ramas de la arteria pulmonar. Este hecho plantea serios problemas diagnósticos en el adulto, porque las ramas pulmonares son mal evaluadas por ecocardiografía

Fig. 4. Reconstrucción tridimensional de la angiografía de la arteria pulmonar en proyección anteroposterior (izquierda) y lateral (derecha) en un paciente con tetralogía de Fallot operado con parche transanular hasta la bifurcación pulmonar. Se puede observar el descolgamiento completo de la rama pulmonar izquierda y las estenosis en la inserción distal del parche y en la rama pulmonar derecha.

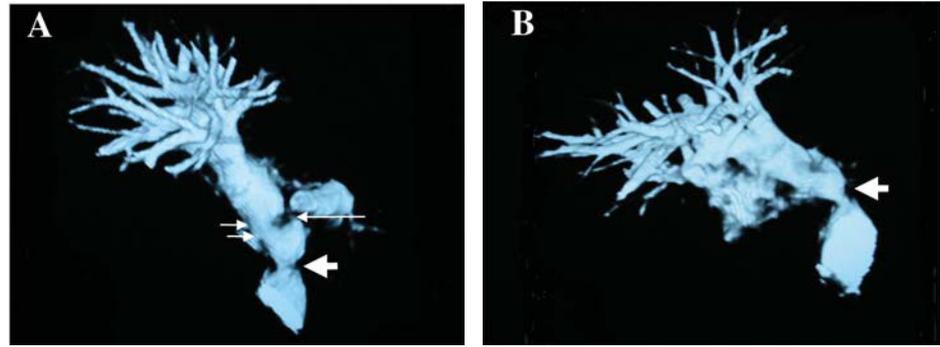
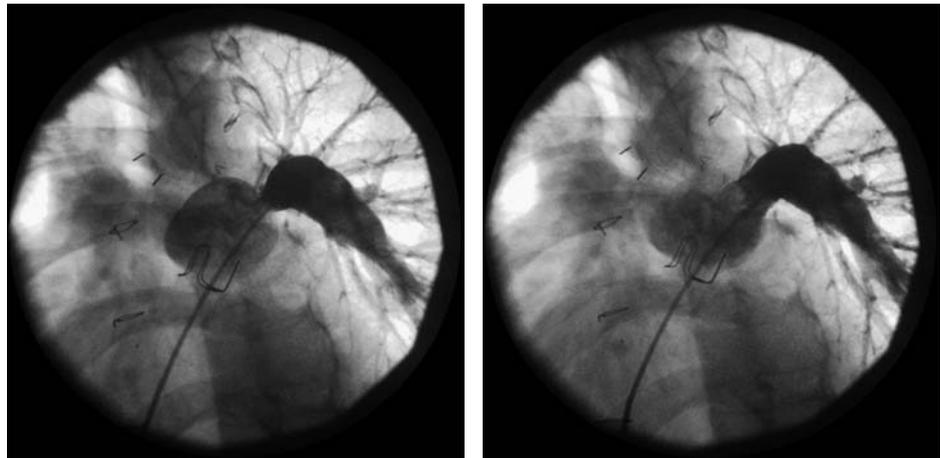


Fig. 5. Angiografía de la arteria pulmonar izquierda en un paciente con tetralogía de Fallot operado con una prótesis pulmonar. Se puede observar la estenosis de la rama pulmonar izquierda antes (izquierda) y después (derecha) de la colocación de un *stent* intravascular.



Doppler convencional o transesofágica. Sin embargo, la angiografía es una técnica incruenta de gran resolución para la valoración anatómica de las ramas pulmonares principales (fig. 4). El tratamiento quirúrgico de la estenosis de ramas pulmonares también plantea serias dificultades, pero los procedimientos percutáneos con utilización de *stents* son muy eficaces^{46,47} (fig. 5). En pacientes que han sido corregidos utilizando un conducto o prótesis valvular, la reestenosis es la regla y muchos precisan múltiples reintervenciones a lo largo de su vida. La dilatación con *stent*⁴⁸ y posterior implantación percutánea de una prótesis valvular es un procedimiento nuevo que abre grandes expectativas en estos pacientes⁴⁹.

Cortocircuitos persistentes

Los cortocircuitos residuales no son infrecuentes. El 30% de los pacientes de nuestra serie tiene un cortocircuito persistente, pero en la mayoría de los casos es pequeño y con muy escasa importancia clínica⁴⁴. La localización más frecuente es el parche interventricular, aunque algunos pacientes mantienen un cortocircuito extracardiaco por las fístulas quirúrgicas o colaterales aortopulmonares no ligadas. Algunos de nuestros pacientes presentan un foramen oval permeable o una CIA no cerrada en la corrección. Esto ha

sido causa de embolismo paradójico en algunos casos, que se podría haber evitado con mayor atención al tabique interauricular durante la operación. La mayoría de los cortocircuitos residuales aortopulmonares o interauriculares pueden ser tratados con procedimientos percutáneos.

Disfunción valvular y miocárdica

Algunos pacientes adultos con TF operada desarrollan insuficiencia aórtica progresiva. La dilatación de la raíz aórtica, su falta de sustentación por el defecto del tabique y la deformación valvular por retracción del parche quirúrgico son las principales causas⁵⁰. Ocho pacientes de nuestra serie han sido intervenidos durante la vida adulta por insuficiencia aórtica grave. Sin embargo, el problema valvular más frecuente en los pacientes operados de TF es la insuficiencia de la válvula pulmonar. Aproximadamente la mitad de los pacientes de nuestra serie tienen insuficiencia de la válvula pulmonar de grado III-IV, debido al uso de parches de ampliación transanular que dejan la válvula completamente incompetente. La insuficiencia pulmonar es una enfermedad prácticamente nueva, casi desconocida como enfermedad natural y que en la actualidad estamos aprendiendo a conocer y valorar⁵¹⁻⁵³. Sabemos que clínicamente se tolera bien durante déca-

das, pero provoca dilatación progresiva del ventrículo derecho. Cuando la dilatación ventricular es excesiva, el incremento de la poscarga limita el gasto cardíaco con el ejercicio, y la capacidad funcional disminuye. Con el tiempo, la función ventricular se deteriora y el paciente presenta de manera característica una respuesta hipotensiva al esfuerzo y mayor limitación funcional^{54,55}. La dilatación y disfunción ventricular derecha provoca insuficiencia de la válvula tricúspide y aumento de la presión en la aurícula derecha y las venas cavas. En estadios finales aparecen signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha³⁴.

Arritmias y muerte súbita

Los adultos con TF operada experimentan frecuentes episodios de taquicardia ventricular o taquiarritmias auriculares (flúter o fibrilación). Estas arritmias a veces pueden provocar síncope o muerte súbita. Se ha estimado una incidencia lineal de muerte súbita del 0,4% anual durante los primeros 25 años después de la intervención, y la incidencia crece exponencialmente a partir de los primeros 25 años⁵⁶. El sustrato de las arritmias puede estar relacionado con las cicatrices quirúrgicas, aunque la dilatación del ventrículo y aurícula derechos provocada por la insuficiencia pulmonar y tricúspide actúa como factor desencadenante⁵⁷. Recientemente se ha comprobado que los pacientes con mayor riesgo de arritmias auriculares y ventriculares, incluyendo la muerte súbita, son aquellos con insuficiencia pulmonar y/o tricúspide grave que desarrollan una marcada cardiomegalia, un ensanchamiento progresivo del complejo QRS y un aumento de la dispersión del intervalo QT^{58,59}. Un índice cardiorrástico > 60%, una duración del QRS > 180 ms y una dispersión del QT > 60 ms son marcadores de riesgo fáciles de obtener a la cabecera del paciente⁶⁰.

Reintervención durante la vida adulta

Datos muy recientes sugieren que la reintervención quirúrgica, para corregir la insuficiencia pulmonar con una prótesis valvular y la insuficiencia tricúspide mediante anuloplastia, disminuye la incidencia de arritmias auriculares y ventriculares, especialmente si la reparación quirúrgica va acompañada de ablación del circuito de reentrada⁶¹. Por desgracia, aún no disponemos de marcadores clínicos fiables para determinar qué pacientes asintomáticos o mínimamente sintomáticos se pueden beneficiar de la reintervención temprana, pero la impresión general es que habitualmente ésta se realiza demasiado tarde⁶². En la mayoría de los casos, la dilatación y disfunción sistólica del ventrículo derecho no revierten después de la operación. De la misma forma que ya conocemos los límites de tamaño ventricular que permiten la normalización de la función posquirúrgica en la insuficiencia aórtica y mitral,

necesitamos saber qué datos clínicos o ecocardiográficos se relacionan con normalización de la función ventricular derecha después de la cirugía.

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS

La TGV es la cardiopatía cianótica más frecuente en el nacimiento; sin embargo, la supervivencia natural hasta la vida adulta es completamente excepcional. Esta malformación representa el 5-8% de todas las CC⁶³, pero dejada a su evolución natural fallece un 30% de los casos en la primera semana de vida, un 50% antes del primer mes, un 70% en los primeros 6 meses de vida y un 90% antes del primer año⁶⁴. Sólo un paciente de nuestra serie ha sobrevivido hasta la vida adulta sin ningún tipo de intervención⁶⁵. La septostomía auricular con técnica de Rashkind y la corrección fisiológica auricular con técnica de Senning o Mustard han cambiado radicalmente la expectativa de vida de estos pacientes. Durante la última década, se está utilizando cada vez más la corrección anatómica (*switch arterial*), aunque su impacto sobre la supervivencia a largo plazo todavía está por definir.

Disfunción del ventrículo derecho sistémico

Los pacientes con TGV presentan una situación anatómica muy especial, en la que el ventrículo derecho está conectado a la aorta y tiene que soportar la circulación sistémica. La utilización, durante más de 20 años, de las técnicas de Mustard y Senning de reparación fisiológica auricular supone que muchos pacientes mantengan el ventrículo derecho conectado a la aorta después de la cirugía. En el seguimiento posquirúrgico, un elevado número de enfermos presenta disfunción sistólica del ventrículo derecho en reposo o después del ejercicio físico^{66,67}. Durante la vida adulta, la mayoría están clínicamente bien, pero con capacidad de esfuerzo disminuida⁶⁸. Algunos desarrollan insuficiencia cardíaca crónica, y la proporción de pacientes que desarrollan insuficiencia cardíaca va aumentando con el tiempo. La causa de la disfunción ventricular derecha postoperatoria es multifactorial⁶⁹. Los factores que contribuyen pueden ser: a) falta de habilidad del ventrículo derecho para adaptarse a la función de bomba de la circulación sistémica; b) circulación coronaria mantenida por una arteria coronaria derecha que tiene que aportar todo el flujo sanguíneo al ventrículo sistémico; c) daño miocárdico producido por hipoxia severa mantenida antes de la cirugía, y d) daño perioperatorio provocado por insuficiente protección miocárdica.

Alteraciones del ritmo cardíaco

La alta frecuencia de arritmias postoperatorias después de la corrección fisiológica auricular es,

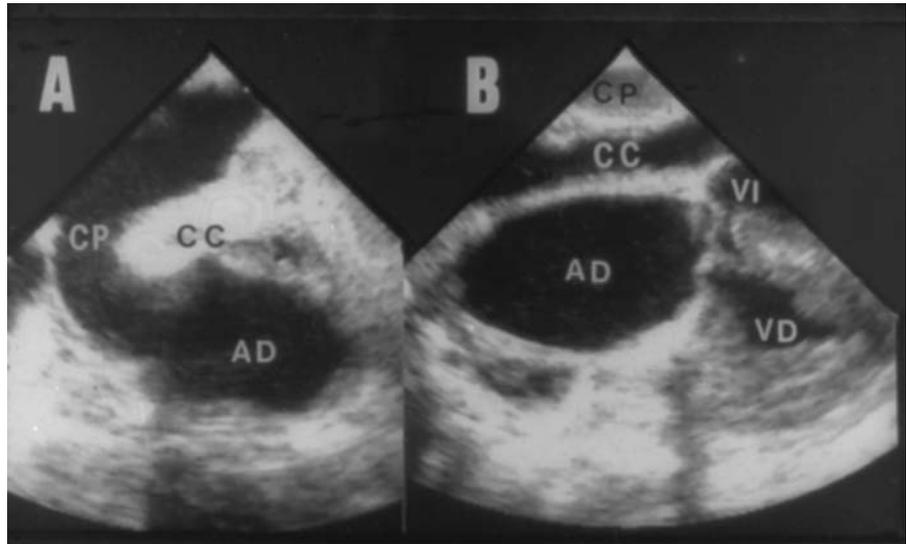


Fig. 6. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con transposición de grandes vasos corregida con técnica de Senning. A) Canal pulmonar (CP) que conecta las venas pulmonares a la aurícula derecha (AD) y el ventrículo derecho (VD). B) Canal de cavas (CC) que conecta ambas cavas a la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo (VI).

junto con la disfunción miocárdica, uno de los principales argumentos para que esta intervención se esté sustituyendo en muchos centros por el *switch* arterial (Jatene). La incidencia de arritmias significativas es progresiva en función del tiempo que transcurre desde la intervención. Se ha estimado que la probabilidad de mantener el ritmo sinusal normal un año después de la operación de Mustard es del 72%, a los 5 años del 56% y a los 13 años del 43%⁷⁰. Las alteraciones del ritmo más frecuentes son bradicardia sinusal sintomática, ritmos nodulares lentos y taquicardias supraventriculares paroxísticas o sostenidas, principalmente flúter auricular. La causa reside en la lesión del nódulo sinusal durante la cirugía y las cicatrices auriculares que interrumpen las vías de conducción preferente internodal y conforman el sustrato de cortocircuitos de reentrada⁷¹. Las indicaciones actuales de marcapasos permanente en pacientes con TGV son el bloqueo AV completo, las frecuencias cardíacas mantenidas de menos de 30 lat/min, los episodios de Stokes-Adams documentados, la disfunción sistólica ventricular grave con bradicardia y la necesidad de instaurar tratamiento con fármacos antiarrítmicos que depriman aún más la función sinusal. En pacientes con flúter auricular recurrente puede estar indicada la ablación de la arritmia, aunque este procedimiento plantea dificultades, ya que en la mayoría de los casos el circuito está situado en el canal venoso pulmonar, lo cual obliga a un abordaje arterial retrógrado.

Dehiscencia y obstrucción de los bafles

Son las dos complicaciones mecánicas más frecuentes después de la corrección fisiológica auricular con técnica de Mustard o Senning. La obstrucción puede

ser temprana, debido a una inapropiada geometría de la reconstrucción, pero también puede aparecer tardíamente debido a retracción y calcificación de los bafles y las cicatrices de la pared auricular. La localización de la dehiscencia y la obstrucción de los bafles suele ser distal a la entrada de la vena cava superior⁷². En niños pequeños, estos defectos pueden ser fácilmente diagnosticados por ecocardiografía con Doppler color^{73,74}, pero en el paciente adulto posquirúrgico la ecocardiografía transesofágica multiplanar proporciona mayor información diagnóstica (fig. 6). La obstrucción de la vena cava inferior es, afortunadamente, menos frecuente, pero puede provocar un síndrome de Budd-Chiari, hepatopatía congestiva y enteropatía pierdepoteínas⁷⁵. La estenosis de los bafles puede ser corregida por dilatación con catéter balón^{76,77} o *stent* intravascular^{78,79}.

Disfunción valvular

La insuficiencia de la válvula tricúspide, que soporta al ventrículo sistémico, puede aparecer después de la corrección quirúrgica auricular, pero es poco frecuente a no ser que se produzca una disfunción grave del ventrículo derecho. Esta complicación es más prevalente en pacientes con CIV grande que se ha cerrado con un parche en el tabique⁸⁰. La reconstrucción quirúrgica con técnicas conservadoras o la sustitución protésica de la válvula ha dado resultados poco satisfactorios⁸¹. Algunos pacientes presentaban estenosis del tracto de salida del ventrículo izquierdo de localización subvalvular. La obstrucción puede ser anatómica y fija por membrana o rodete subpulmonar, o funcional y dinámica por inversión de la curvatura del tabique interventricular y movimiento sistólico anterior de la válvula mitral.

Corrección arterial

La corrección arterial con la técnica de Jatene está sustituyendo a la corrección auricular en la mayoría de los centros hospitalarios⁸². Se puede conseguir con relativa baja mortalidad en centros con gran experiencia y los resultados a medio plazo de los pacientes que sobreviven son excelentes^{83,84}. La complicación más frecuente es la estenosis supravalvular pulmonar⁸⁵ y, con menor frecuencia, la estenosis supravalvular aórtica. Un motivo de preocupación a largo plazo es la dilatación desproporcionada de la raíz pulmonar anatómica (neorraíz aórtica) que presentan algunos pacientes⁸⁶. Esta dilatación puede provocar anulectasia y, de hecho, la incidencia de insuficiencia aórtica posquirúrgica es excesivamente elevada. Pero, quizás, el motivo de mayor preocupación a largo plazo después del *switch* arterial sea el estado de la circulación coronaria. La transferencia de las arterias coronarias a la neorraíz aórtica es un proceso delicado que debe ser realizado con sumo esmero para no provocar catástrofes inmediatas. Pero, aun en los pacientes que sobreviven a la intervención sin aparentes complicaciones perioperatorias, se ha detectado una incidencia relativamente alta de estenosis u oclusión de arterias coronarias principales⁸⁷⁻⁸⁹. La prevalencia de muerte súbita años después de la cirugía no es nada desdeñable⁹⁰.

CORAZÓN UNIVENTRICULAR

En la tabla 5 se expone una relación de las principales CC que no permiten la reconstrucción quirúrgica manteniendo una fisiología biventricular normal. En general se trata de CC graves y complejas cuya supervivencia natural hasta la vida adulta es muy escasa y con las que el cardiólogo de adultos está poco familiarizado. El cardiólogo pediatra ve en ellas un grupo muy heterogéneo de problemas que exige un planteamiento diagnóstico y abordaje terapéutico individualizado. El cardiólogo de adultos debe abordarlas como si se tratara de una enfermedad homogénea y toda su complejidad anatómica puede ser simplificada considerándolas como un ventrículo único anatómico o funcional. Lo que más importa al cardiólogo de adultos es

TABLA 5. Cardiopatías congénitas que no permiten una reconstrucción biventricular

Ventrículo único anatómico
Atresia tricúspide
Atresia pulmonar con ventrículo derecho hipoplásico
Comunicación interventricular muy grande o múltiple
Acabalgamiento de válvula AV (<i>straddling</i>)
Atresia o hipoplasia mitral
Canal AV con ventrículos no balanceados
Anomalía de Ebstein extrema
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

si la supervivencia ha sido espontánea o se han realizado intervenciones previas durante la edad pediátrica.

Del Glenn al Fontan

En 1958, Glenn estableció las bases terapéuticas para eliminar el lado derecho del corazón en el circuito pulmonar como una alternativa a las fístulas sistémico-pulmonares⁹¹. La intervención original de Glenn consistía en una anastomosis término-terminal entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha. La técnica no tuvo mucha aceptación inicial por el miedo a que el flujo venoso no fuera suficiente para mantener permeable la arteria pulmonar, pero la experiencia clínica a largo plazo en muchos pacientes ha sido excelente⁹². La operación de Glenn se revalorizó cuando, en 1971, Fontan y Baudet describieron una técnica paliativa para el tratamiento quirúrgico de la atresia tricúspide¹¹. La técnica de Fontan completaba la de Glenn, llevando a cabo una conexión directa entre la aurícula derecha y el tronco pulmonar o el rudimento de ventrículo derecho.

Pronto se observó que algunos conceptos fisiopatológicos de partida de la técnica de Fontan no eran correctos y muchos aspectos técnicos fueron modificados⁹³. Las primeras en desaparecer fueron las prótesis valvulares en la entrada de la vena cava inferior y en la conexiónatriopulmonar. El segundo concepto en revisión fue que el flujo de la mitad inferior del cuerpo (60% del total) fuera a parar al pulmón izquierdo, más pequeño (40% de capacidad). Esto motivó una revisión de la técnica de Glenn manteniendo la conexión central de ambas arterias pulmonares (Glenn bidireccional)⁹⁴. El tercer concepto en revisión fue el papel de bomba hidráulica de la aurícula derecha. En realidad, la aurícula derecha distendida y a alta presión deja de tener función contráctil, aumentando el efecto reservorio, la estasis sanguínea y las arritmias auriculares. Estos efectos deletéreos pueden evitarse realizando una conexión directa de la vena cava inferior a la arteria pulmonar, bien mediante un conducto intraauricular (túnel lateral), bien mediante un conducto totalmente extracardíaco^{95,96}. El último concepto en revisión fue el de la compartimentación estanca del nuevo circuito cavopulmonar. Para evitar los efectos adversos de la intensa elevación de la presión venosa, se puede realizar una fenestración parcial del Fontan dejando una CIA residual transitoria que permita descargar el exceso de presión auricular en el postoperatorio inmediato⁹⁷.

Expansión de la técnica de Fontan

En las experiencias iniciales con la técnica de Fontan, los criterios de selección de los pacientes fueron muy estrictos, incluidos en el célebre decálogo de Choussat et al⁹⁸. Durante los años ochenta, los criterios

de selección se fueron expandiendo. La intervención no sólo se realizaba en pacientes con atresia tricúspide, sino también en aquellos con diferentes formas de ventrículo único y otras cardiopatías congénitas complejas⁹⁹. Los límites de edad fueron disminuyendo, el ritmo del corazón dejó de ser un factor limitante y los criterios anatómicos y funcionales se hicieron más laxos¹⁰⁰. El resultado fue una ola de moderado optimismo a partir de la cual muchos pacientes fueron operados con estas técnicas. En los noventa, esta ola de optimismo fue sustituida por una visión algo más realista. El propio Fontan¹⁰¹ ha dejado claramente establecido que, aún en las condiciones «perfectas» de un Fontan sin secuelas, existe una disminución progresiva de la capacidad funcional y de la supervivencia que no puede atribuirse a otra cosa que al estado circulatorio de la corrección *per se*. Aunque los resultados a más largo plazo todavía no están disponibles, los estudios de seguimiento de 5-15 años demuestran que la supervivencia a los 10 años es sólo del 60%. Durante este tiempo, casi un tercio de los supervivientes ha tenido que ser reintervenido, el 20% presenta arritmias cardíacas que requieren medicación antiarrítmica o marcapasos y un 7-10% tienen hipoproteinemia por enteropatía pierdepoteínas. A los 5 años de la operación, más de un tercio ha fallecido o su estado funcional ha empeorado con respecto al preoperatorio¹⁰².

Obstrucción y trombosis

En la tabla 6 se exponen las principales complicaciones de la circulación de Fontan a largo plazo. Las conexiones aurículo o cavopulmonares pueden obstruirse por estenosis o acodaduras de las arterias pulmonares, retracción de las líneas de sutura, degeneración intrínseca de las prótesis valvulares, proliferación neointimal de los conductos, calcificación y rigidez de materiales protésicos o trombosis intraluminal. El sistema creado con la cirugía de Fontan es muy sensible a los fenómenos de estasis, porque son flujos venosos

TABLA 6. Complicaciones de la cirugía de Fontan

Complicaciones anatómicas	
	Obstrucción o estenosis de las conexiones
	Trombosis auricular y fenómenos tromboembólicos
	Cortocircuitos persistentes o neoformados
	Obstrucción de venas pulmonares
	Insuficiencia de válvulas AV
	Estenosis subaórtica
Arritmias sintomáticas	
	Flúter o fibrilación auricular
	Taquicardia incisional
	Taquicardia ventricular
Disfunción ventricular	
Insuficiencia cardíaca congestiva	
Enteropatía pierdepoteínas	

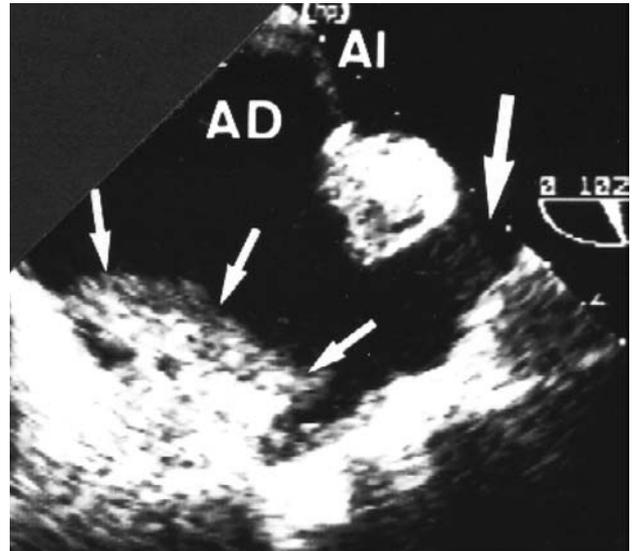


Fig. 7. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con corazón univentricular corregido con técnica de Fontan. Se puede observar la conexión atriopulmonar (flecha grande) y un gran trombo mural en la pared de la aurícula derecha (flechas pequeñas). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

de baja velocidad, y con frecuencia se producen complicaciones tromboembólicas (fig. 7). La alta incidencia de trombosis encontrada en algunas series sugiere que la mayoría de los pacientes adultos debería recibir anticoagulación permanente si no presenta contraindicaciones específicas¹⁰³. Otra complicación a largo plazo es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. La obstrucción generalmente se produce en la CIV o el foramen bulboventricular (fig. 8). La obstrucción subaórtica se puede interpretar como un proceso de remodelamiento miocárdico que responde a los cambios en la geometría ventricular provocados por la reducción de la sobrecarga volumétrica que transforma la hipertrofia excéntrica en hipertrofia concéntrica¹⁰⁴. Una complicación mecánica poco frecuente, pero de muy malas consecuencias, es la obstrucción del drenaje de venas pulmonares que pueden quedar parcialmente ocluidas por los cambios geométricos que ocurren en la aurícula derecha después de esta cirugía¹⁰⁵.

Cortocircuitos persistentes e insuficiencia valvular

Después de la cirugía de Fontan muchos pacientes mantienen cortocircuitos persistentes. Estos cortocircuitos se pueden producir por dehiscencia de parches o líneas de sutura, neoformación de colaterales venosas, anastomosis aortopulmonares distales o desarrollo de fístulas arteriovenosas pulmonares. En algunos pacientes con ventrículo único operado se puede presentar insuficiencia de una válvula AV. La insuficiencia puede aparecer en fases muy tardías de la evolución y te-

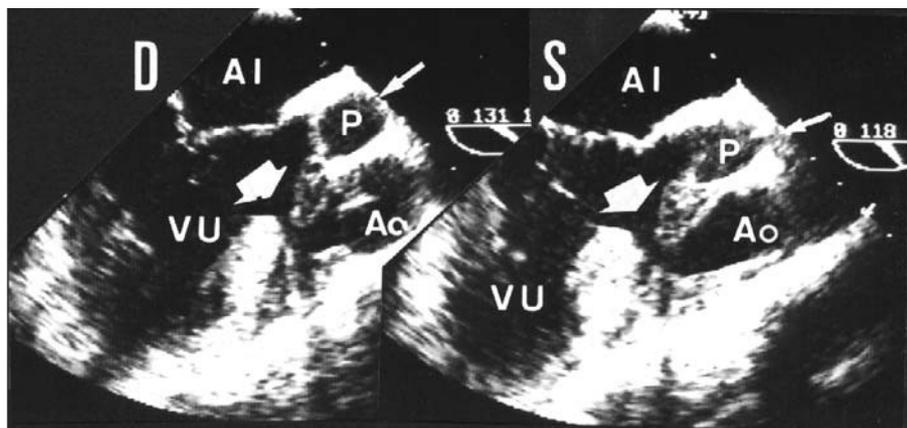


Fig. 8. Ecocardiograma transesofágico en un paciente con corazón univentricular corregido con técnica de Fontan. Se puede observar la estenosis subaórtica localizada en el foramen bulboventricular (flecha ancha). AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; D: diástole; P: pulmonar; S: sístole; VU: ventrículo único.

ner un carácter progresivo¹⁰⁶.

Arritmias auriculares e insuficiencia cardíaca congestiva

Las arritmias auriculares, especialmente el flúter y la taquicardia auricular por macroreentrada, son frecuentes después del Fontan, se asocian a muerte súbita y pueden ser rebeldes a todo tipo de tratamiento, incluyendo fármacos, marcapasos antitaquicardia y ablación con radiofrecuencia¹⁰⁷. La prevalencia de arritmias auriculares en el seguimiento de adultos con fisiología de Fontan varía entre el 40 y el 60% en diferentes estudios^{108,109}. Los pacientes con arritmias auriculares tienen mayor incidencia de insuficiencia cardíaca, trombosis auricular, reoperación por obstrucción del conducto, insuficiencia de válvula AV y disfunción ventricular¹¹⁰. Muchos pacientes con atresia tricúspide y ventrículo único tienen disfunción ventricular antes de la cirugía¹¹¹. Desgraciadamente, la intervención de Fontan no mejora el funcionamiento miocárdico en muchos casos, sobre todo cuando la operación se realiza en pacientes con más de 10 años de edad¹¹².

Enteropatía pierdepoteínas

Una de las peores consecuencias a largo plazo de la cirugía de Fontan es la enteropatía pierdepoteínas, que se manifiesta por ascitis rebelde, edemas generalizados y derrame pleural masivo. El síndrome es poco frecuente durante los primeros meses o años después de la operación, pero su incidencia se incrementa con el paso del tiempo¹¹³. El cuadro clínico es similar al del síndrome nefrótico y, como éste, está producido por hipoalbuminemia severa. La causa de la hipoalbuminemia es una pérdida crónica de proteínas por el aparato digestivo provocada por el aumento excesivo y persistente de la presión venosa en la cava inferior y el sistema porta, con linfangiectasia secundaria. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, la hipoalbuminemia y la demostración de un aumento de la eliminación de α -1-anti-

tripsina en las heces. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina pueden ser eficaces, pero a veces es necesario retirar la conexión del Fontan o provocar una CIA para descargar la presión venosa central¹¹⁴. Una observación ocasional ha hecho considerar la posibilidad de que el tratamiento con heparina pueda ser eficaz en la mejora de la hipoalbuminemia y del síndrome de retención hidrosalina¹¹⁵.

Revisión del Fontan

En pacientes con arritmias auriculares sintomáticas o síndrome de enteropatía pierdepoteínas grave que no responden al tratamiento médico puede ser necesaria la revisión de la intervención de Fontan durante la vida adulta. Si existe estenosis en las conexiones, materiales protésicos o arterias pulmonares, puede ser suficiente la reconstrucción quirúrgica con ampliación de las áreas obstructivas. Los pacientes con obstrucción de venas pulmonares o arritmias auriculares rebeldes se pueden beneficiar de la exclusión auricular completa con un Fontan extracardiaco o un túnel lateral^{116,117}. La obstrucción subaórtica puede ser corregida por resección muscular o realizando una conexión entre la arteria pulmonar proximal y la aorta ascendente. Si la causa es la disfunción miocárdica, las alternativas terapéuticas son escasas, pero la situación clínica de algunos pacientes puede mejorar después de deshacer el Fontan¹¹⁸. A los pacientes en clase funcional avanzada sin posibilidades razonables de reconstrucción quirúrgica, aún les queda el trasplante de órganos como vía de solución alternativa¹¹⁹.

NECESIDADES ASISTENCIALES DEL ADULTO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

El gran incremento del número de pacientes con CC que van a llegar a la edad adulta durante las próximas décadas demanda una cuidadosa consideración sobre qué nuevas necesidades asistenciales se están generando, quién debe responsabilizarse de ellas y dónde deben lle-

vase a cabo. La fisiología de muchas CC previamente reparadas o paliadas puede ser difícil de comprender para el cardiólogo sin entrenamiento especial en cardiología pediátrica. Por otro lado, la mayoría de los problemas médicos del adulto se escapa de la óptica de los cardiólogos pediátricos. La ubicación de estos pacientes en áreas de hospitalización, consultas o salas de exploraciones también es complicada. Un ambiente pediátrico no es adecuado para la asistencia continuada de adultos cada vez más mayores, pero la mayoría de los servicios de cardiología no está tampoco adaptada para asumir esta demanda. La barrera tradicional entre pediatría y medicina tiene que romperse porque se necesitan equipos de trabajo donde colaboren cardiólogos y cirujanos cardíacos pediátricos con cardiólogos y cirujanos de adultos. De este modo, han nacido en Europa y Norteamérica las unidades de cardiopatías congénitas del adulto (UCCA)¹²⁰. Estas unidades se han creado sobre la base de la necesidad; sin embargo, ahora resulta evidente que es preciso planificar su crecimiento y desarrollo¹²¹.

Cada UCCA debe estar formada al menos por un cardiólogo especialista y un experto en CC, generalmente proveniente del ámbito de la cardiología pediátrica, pero debe contar con la participación de cirujanos cardíacos expertos en problemas pediátricos y de adultos, y de anestesistas con formación y experiencia en ambos campos¹²¹. Las exploraciones invasivas (cateterismo, electrofisiología) y no invasivas (ecocardiografía, técnicas de esfuerzo, electrocardiografía dinámica, medicina nuclear, resonancia) deben ser realizadas preferentemente en un ámbito de adultos, pero por especialistas expertos en CC. La hospitalización y las consultas es mejor ubicarlas en el hospital de adultos, pero garantizando su asistencia por personal experto en la valoración y tratamiento de las CC. La UCCA debe contar también con la colaboración de una consulta de embarazo de alto riesgo, una unidad de rehabilitación cardíaca con especial conocimiento de los problemas congénitos, una unidad de psiquiatría o psicología de apoyo al adolescente y una unidad de asistencia social con especial interés en los problemas sociales y laborales de personas jóvenes discapacitadas. Es importante la relación fluida con los servicios de genética clínica (consejo genético), hematología (discrasias sanguíneas), neurología (síndromes neurológicos), traumatología (malformaciones esqueléticas) y otros servicios especializados. La UCCA debe estar estructurada en el ámbito de un hospital terciario con capacidad docente y debe estar en relación muy estrecha con uno o más servicios de cardiología pediátrica, que son sus auténticos proveedores y de los que debe considerarse una prolongación natural y complementaria. Idealmente, cada UCCA debería estar también relacionada con una unidad de trasplante cardíaco con especial experiencia en pacientes con CC¹²². La American Heart Association ha definido las necesidades de las UCCA como una por cada 5-10 millones de habitantes, por lo

que en el territorio español sería necesario planificar el desarrollo de no más de 4-8 unidades de esta índole¹²¹.

No toda la asistencia especializada a los adultos con CC se puede y se debe proporcionar en las UCCA. En éstas sólo se debe seguir a los pacientes con cardiopatías complejas o que desarrollen complicaciones graves, pero la mayor parte del cuidado debe recaer inevitablemente en cardiólogos clínicos con poca formación en CC. Se ha estimado que el 45% de los adultos con CC no precisa un seguimiento rutinario en una unidad especializada, y en otro 30% la responsabilidad de la asistencia debe ser compartida entre la unidad especializada y el cardiólogo clínico¹²³. Idealmente, cada paciente adulto con CC debería ser examinado al menos una vez en una UCCA y luego devuelto a la comunidad si no es preciso un seguimiento altamente especializado. Es importante que exista comunicación directa entre el cardiólogo extrahospitalario y la UCCA, tanto para referencia de pacientes como para consultar problemas específicos. Para ello, cada cardiólogo clínico debería conocer cuál es su centro de referencia, y éstos, con el apoyo de las instituciones, deberían desarrollar programas de formación continuada que facilitasen la labor de los cardiólogos especialistas que no hayan tenido acceso a una formación específica.

Las instituciones también deben replantearse la formación de los cardiólogos expertos de la UCCA. Estos pueden proceder del ámbito pediátrico (cardiólogo pediátrico) o de adulto (cardiólogo clínico), pero en ambos casos precisarán una formación adicional. La 23.^a Conferencia de Bethesda ha clasificado esta formación adicional en 3 niveles¹²⁴. El nivel 1 se adquiere mediante cursos acreditados sobre la especial problemática de los adultos con CC. Debería ser parte de la formación de todos los residentes de cardiología y cardiología pediátrica y extenderse también a todos los cardiólogos clínicos de la comunidad. El nivel 2 se adquiere durante un año posresidencia de permanencia en una UCCA a tiempo completo, y para el nivel 3 se necesitan dos años de trabajo continuado en una UCCA. Si estos niveles de formación pueden ser similares en nuestro país es algo que la Sociedad Española de Cardiología y las instituciones sanitarias y docentes tendrían que considerar.

AGRADECIMIENTO

Nuestro mayor agradecimiento a los Dres. Ana González, Fernando Benito, Aurora Fernández, Ángel Aroca y Ernesto Sanz, por su constante trabajo y dedicación a la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital Universitario La Paz, y especialmente a la Dra. Marta Mateos por la revisión crítica de este manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

- Emmanouilides GC. The development of pediatric cardiology: Historical milestones. En: Moss A, editor. Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams Wilkins, 1995; p. 21-24.
- Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case. *JAMA* 1939;112:729-31.
- Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hyoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;81:239-44.
- Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14:347-61.
- Blalock A, Taussig HB. Surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945;128:189-202.
- Brock RC. Pulmonary Valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. *BMJ* 1948;i:1121.
- Kirklin JW, DuShane JW, Patrick RT, Donald DE, Hetzel PS, Harshbarger HG, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibbon-type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1955;30:201-6.
- Kirklin JW, Payne WS, Theye RA, DuShane JW. Factors affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 1960;152:485.
- Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1964;55:469-72.
- Rastelli GC, Titus JL, McGoon DC. Homograft of ascending aorta and aortic valve as a right ventricular outflow: an experimental approach to the repair of truncus arteriosus. *Arch Surg* 1967;95:698-708.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
- Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:364-70.
- Barratt-Boyes BG, Neutze JM. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. *Ann Surg* 1973;178:406-11.
- Bull C, Cooper J, Stark J. Cardioplegia protection of the child's heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:287-93.
- Fricker FJ, Griffith BP, Hardesty RL, Trento A, Gold LM, Schmeltz K, et al. Experience with heart transplantation in children. *Pediatrics* 1987;79:138-46.
- Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1984;7:115-20.
- Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero-Jiménez M, Shinebourne EA, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984;5:281-7.
- Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero-Jiménez M, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979;41:544-53.
- Bargerón LM, Elliot LP, Soto B, Bream PR, Curry GC. Axial Cineangiography in congenital heart disease. I: Concept, technical and anatomic considerations. *Circulation* 1977;56:1075-83.
- Elliot LP, Bargerón LM, Bream PR, Soto B, Curry GC. Axial Cineangiography in congenital heart disease. II: Specific lesions. *Circulation* 1977;56:1084-93.
- Gutgesell HP, Huhta JC, Latson LA, Huffines D, McNamara DG. Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1985;55: 514-8.
- Treves ST, Newberger J, Hurwitz R. Radionuclide angiocardiology in children. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:120S-7S.
- Irsik RD, White RD, Robitaille PM. Cardiac magnetic resonance imaging. En: Moss-Adams, editor. Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; p. 206-23.
- Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966;196:991-2.
- Rashkind WJ. Transcatheter treatment of congenital heart disease. *Circulation* 1983;67:711-6.
- Mullins CE, O'Laughlin MP. Therapeutic cardiac catheterization. En: Moss-Adams, editor. Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; p. 439-52.
- Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. East Norwalk: Appleton & Lange, 1988.
- Moller JH, Anderson RC. 1,000 consecutive children with a cardiac malformation with 26 to 37 years follow-up. *Am J Cardiol* 1992;70:661-7.
- O'Fallon WM, Crowson CS, Rings LJ, Weidman WH, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Materials and methods. *Circulation* 1993; 87(Suppl):I4-I15.
- Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87(Suppl):I28-I37.
- Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993;87(Suppl):I16-I27.
- Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1973;87(Suppl):I38-I51.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. *N Engl J Med* 1990;323:1645-50.
- Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:593-9.
- Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:933-9.
- Moller JH, Taubert KA, Allen HD, Clark EB, Lauer RM, a Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. Cardiovascular health and disease in children: current status. *Circulation* 1994;89:923-30.
- Webb GD, Williams RG. 32nd Bethesda Conference. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1166-9.
- Warnes CA, Libberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. 32nd Bethesda Conference. Task Force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
- Kaplan S. Natural adult survival patterns. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:311-42.
- Perloff JK. Pediatrics congenital cardiac becomes a postoperative adult: The changing population of congenital heart disease. *Circulation* 1973;47:606-19.
- Child JS, Perloff JK. Natural survival patterns: a narrowing base. En: Perloff JK, Child JS, editors. Congenital heart disease in adults. Philadelphia: WB Saunders, 1991.
- Hopkins WE. Severe pulmonary hypertension in congenital heart disease: a review of Eisenmenger syndrome. *Curr Opin Cardiol* 1995;10:517-23.
- Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103:2637-43.
- Oliver J. Cardiopatías congénitas del adulto. Cambios en el espectro de las malformaciones cardíacas durante la vida adulta y análisis de las lesiones residuales, secuelas y complicaciones a largo plazo. Un estudio de 1.500 pacientes consecutivos. [Tesis Doctoral]. Madrid: Universidad Autónoma, 1997.
- Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65:375-461.
- O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE,

- Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993;88:605-14.
47. Benito F, Oliver J. Dilatación con *stent* de la estenosis de la arteria pulmonar en el adulto con cardiopatía congénita. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:583-6.
 48. Powell AJ, Lock JE, Keane JF, Perry SB. Prolongation of RV-PA conduit life span by percutaneous stent implantation. *Circulation* 1995;92:3282-8.
 49. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, Le Bidois J, Iserin L, Acar P, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1664-9.
 50. Pome G, Rossi C, Colucci V, Passini L, Morello M, Taglieri C, et al. Late reoperations after repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6:31-5.
 51. Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1988;60: 57-65.
 52. Rebergen SA, Chin JG, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Pulmonary regurgitation in the late postoperative follow-up of tetralogy of Fallot. Volumetric quantitation by nuclear magnetic resonance velocity mapping. *Circulation* 1993;88:2257-66.
 53. Chang AC, Vetter JM, Gill SE, Franklin WH, Murphy JD, Chin AJ. Accuracy of prospective two-dimensional Doppler echocardiography in the assessment of reparative surgery. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:903-12.
 54. Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991;17: 461-6.
 55. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J* 1992;67:470-3.
 56. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
 57. Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Manolio TA, Kidd L, et al. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot: relation to ventricular arrhythmias. *Circulation* 1988;78:III14-9.
 58. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-7.
 59. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot: the substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997;95:401-4.
 60. Gatzoulis MA, Murphy DJ. The adult with tetralogy of Fallot. Armonk: Futura Publishing Company, Inc., 2001.
 61. Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103: 2489-94.
 62. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1670-5.
 63. Carlgren LE. The incidence of congenital heart disease in children born in Goteborg, 1941-1950. *Br Heart J* 1959;21:40.
 64. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries: anatomy and birth and death characteristics. *Circulation* 1969;40:237-62.
 65. Gallego P, Oliver JM, Benito F, Mesa JM, Sanz E, Moreno I, et al. Unusual longevity without surgical intervention in complete transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 1998;19:358-60.
 66. Hagler DG, Ritter DG, Mair DD, David GD, McGoon DC. Clinical, angiographic, and hemodynamic assessment of late results after Mustard's operation. *Circulation* 1978;57:1214-20.
 67. Kato H, Nakono S, Motsada H, Hirose H, Shimazaki Y, Kawashima Y. Right ventricular myocardial function after atrial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1989;63:226-30.
 68. Reybrouck T, Dumoulin M, Van der Hauwaert LG. Cardiorespiratory exercise testing after venous switch operation in children with complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1988;61:861-5.
 69. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA, Mahony L, Brown J, King H. Ventricular function in transposition of the great arteries: evaluation by radionuclide angiocardiology. *Am Heart J* 1985;110:600-5.
 70. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Complete transposition of the great arteries. En: *Cardiac Surgery*. 2nd ed. White Plains: Churchill Livingstone, 1993; p. 1383-467.
 71. Gillette PC, Kugler JD, Garson Jr, Gutgesell HP, Duff DF, McNamara DG. Mechanisms of cardiac arrhythmias after the Mustard operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1980;45:1225-30.
 72. Abbruzzese PA, Issenberg H, Cobanoglu A, Garcia C, Nunley D, Starr A. Superior vena cava obstruction after Mustard repair of D-transposition of the great arteries. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;18:5-7.
 73. Chin AJ, Sanders SP, Norwood WI, Castañeda AR. Two-dimensional echocardiographic localization of residual atrial shunts after the Senning procedure. *Am J Cardiol* 1985;55:1238-9.
 74. Chin AJ, Sanders SP, Williams RG, Lang P, Norwood WI, Castañeda AR. Two dimensional echocardiographic assessment of caval and pulmonary venous pathways after the Senning operation. *Am J Cardiol* 1983;52:118-26.
 75. Kirk CR, Gibbs JL, Wilkinson JL, Wilson N, Dickinson DF, Qureshi SA. Protein-losing enteropathy caused by baffle obstruction after Mustard's operation. *Br Heart J* 1988;59:69-72.
 76. Benson LN, Yeatman L, Laks H. Balloon dilation for superior vena cava obstruction after the Senning procedure. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1985;11:63-8.
 77. González Barrero AJ, Santos de Soto J, Descalzo Señorans A. Angioplastia de lesiones residuales tras cirugía correctora de transposición de grandes vasos. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:42-7.
 78. Chatelain P, Meier B, Friedli B. Stenting of the superior vena cava and inferior vena cava for symptomatic narrowing after repeated atrial surgery for D-transposition of the great vessels. *Br Heart J* 1991;66:466-8.
 79. Benito F, Sánchez C, Oliver J. Implantación de *stent* en la obstrucción al drenaje venoso sistémico tras la cirugía tipo Mustard en el adulto. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:904-5.
 80. Penkoske PA, Westerman GR, Marx GR, Rabinovitch M, Freed MD, Norwood WI, et al. Transposition of the great arteries and ventricular septal defect: results with the Senning operation and closure of the ventricular septal defects in infants. *Ann Thorac Surg* 1983;36:281-8.
 81. Carrel T, Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Demontoux S, Touchot A, et al. Transposition of the great arteries complicated by tricuspid valve incompetence. *Ann Thorac Surg* 1996;61: 940-4.
 82. Turley K, Verrier ED. Intermediate results from the period of the Congenital Heart Surgeons Transposition Study: 1985 to 1989. Congenital Heart Surgeons Society Database. *Ann Thorac Surg* 1995;60:505-1.
 83. Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, Kirklin JW, Blackstone EH. Intermediate results of the arterial switch repair. A 20-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:854-63.
 84. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castañeda AR. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient, support, procedural, and institutional risk factors. Congenital Heart Surgeons Society. *Circulation* 1992;86:1501-15.
 85. Yacoub MH, Bernhard A, Radley-Smith R, Lange P, Sievers H, Heintzen P. Supravalvular pulmonary stenosis after anatomic co-

- rection of transposition of the great arteries: causes and prevention. *Circulation* 1982;66(Suppl):1193-7.
86. Hourihan M, Colan SD, Wernovsky G, Maheswari U, Mayer JE Jr, Sanders SP. Growth of the aortic anastomosis, annulus, and root after the arterial switch procedure performed in infancy. *Circulation* 1993;88:615-20.
 87. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, Perry SB, Burke RP. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995;76:153-7.
 88. Bonhoeffer P, Bonnet D, Picchaud JF, Stumper O, Aggoun Y, Villain E, et al. Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:202-6.
 89. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, Perry SB, Burke RP. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995;76:153-7.
 90. Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, Ono Y, Echigo S, Takahashi O, et al. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992;124:1551-7.
 91. Glenn WWL. Circulatory bypass of the right side of the heart. II: Shunt between the superior vena cava and distal right pulmonary artery: report of a clinical application. *N Engl J Med* 1958;259:117-20.
 92. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, Rabinovitch M, Moes CA, Smallhorn JF, et al. William Glenn lecture. The cavopulmonary shunt. Evolution of a concept. *Circulation* 1990;82(5 Suppl):IV131-8.
 93. Castaneda A. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992;86(Supl II):II80.
 94. Mazzeo E, Corno A, Picardo S, Di Donato R, Marino B, Costa D, et al. Bidirectional cavopulmonary shunts: clinical applications as staged or definitive palliation. *Ann Thorac Surg* 1989; 47:415-20.
 95. Cetta F, Mair DD, Feldt RH, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Improved early mortality after modified Fontan operation for complex congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1993;72: 499.
 96. Laschinger JC, Redmond JM, Cameron DE, Kan JS, Ringel RE. Intermediate results of the extracardiac Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1996;62:1261-7.
 97. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure. *Circulation* 2002;105:207-12.
 98. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricuad H. Selection criteria for Fontan procedure. En: Anderson FH, Shinebourne EA, editors. *Pediatric cardiology*. White Plains: Churchill Livingstone, 1978; p. 599-66.
 99. Mayer JE Jr, Helgason H, Jonas RA, Lang P, Vargas FJ, Cook N, et al. Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1021-8.
 100. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 1987;76: III53-60.
 101. Fontan F, Kirklin JW, Fernández G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a «perfect» Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
 102. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992;85:469-96.
 103. Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC, Dubin AM. Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115: 499-505.
 104. Donofrio MT, Jacobs ML, Norwood WI, Rychik J. Early changes in ventricular septal defect size and ventricular geometry in the single left ventricle after volume-unloading surgery. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:1008-15.
 105. Fogel MA, Chin AJ. Imaging of pulmonary venous pathway obstruction in patients after the modified Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:181-90.
 106. Moak JP, Gersony WM. Progressive atrioventricular valvular regurgitation in single ventricle. *Am J Cardiol* 1987;59:656-8.
 107. Balaji S, Johnson TB, Sade RM, Case CL, Gillette PC. Management of atrial flutter after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1209-15.
 108. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1735-41.
 109. Foster E, Graham TP Jr, Landzberg MJ, et al. Complications and morbidity in adults with Fontan physiology: a multicentre study. *Circulation* 1999;100(Suppl I):I669.
 110. Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:585-92.
 111. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM. The Fontan operation: ventricular hypertrophy, age and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1049-64.
 112. Sluysmans T, Sanders SP, van der Velde M, Matitieu A, Parness IA, Spevak PJ, et al. Natural history and patterns of recovery of contractile function in single left ventricle after Fontan operation. *Circulation* 1992;86:1753-61.
 113. Davis CA, Driscoll DJ, Perrault J, Greenwood DH, Schaff HV, Puga FJ, et al. Enteric protein loss after the Fontan operation. *Mayo Clin Proc* 1994;69:112-4.
 114. Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M. Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Br Heart J* 1994;72:591-2.
 115. Kelly AM, Feldt RH, Driscoll DJ, Danielson GK. Use of heparin in the treatment of protein-losing enteropathy after Fontan operation for complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 1998;73:777-9.
 116. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL. Revision of previous Fontan connections to extracardiac or intraatrial conduit cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1996;62: 1276-82.
 117. Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McElhinney DB, Abella RF, Marianeschi SM, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119: 340-6.
 118. DeLeon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, et al. Persistent low cardiac output after the Fontan operation. Should takedown be considered? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:402-5.
 119. Stamm C, Friehs I, Mayer JE Jr, Zurakowski D, Triedman JK, Moran AM, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:28-41.
 120. Perloff JK, Miner PD. Specialized facilities for the comprehensive care of adults with congenital heart disease. En: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia: WB Saunders, 1998; p. 9-12.
 121. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, et al. Task Force 4: Organization and delivery systems for adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1187-93.
 122. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task Force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1176-83.
 123. Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, and the Congenital Cardiac Defects Committee of the American Heart Association Section on Cardiovascular Disease in the Young. Collaborative Care for Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2002;105:2318-23.
 124. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, et al. Task Force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1183-7.