



Archivos de Cardiología de México

www.elsevier.com.mx



INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Corazón univentricular funcional: resultados inmediatos y alejados, en las distintas etapas de corrección secuencial

Francisco Comas,¹ Gustavo Sivori,² Alejandro Ithuralde,¹ María Alicia García-Nani,¹ María Balestrini,³ Carlos Seara,¹ Pablo García-Delucis,⁴ Carlos Nojek,⁵ Mariano Ithuralde¹

¹ Departamento de Cardiología Infantil.

² Ex-Médico del staff de Cirugía cardiovascular Pediátrica.

³ Área Recuperación Cardiovascular Pediátrica.

⁴ Área de Cirugía cardiovascular Pediátrica.

⁵ Departamento de Cirugía Cardiovascular Pediátrica y Adultos.

Departamento de Cardiología Infantil y Cirugía Cardiovascular Pediátrica. FLENI, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Recibido el 23 de febrero de 2010; aceptado el 8 de marzo de 2011.

PALABRAS CLAVE

Corazón univentricular;
Enfoque secuencial;
Cirugía de Glenn;
Anastomosis
cavo-pulmonar;
Procedimiento de
Fontan; Argentina.

Resumen

Introducción: El corazón univentricular funcional abarca un heterogéneo grupo de entidades anatómicas que tienen en común la característica de que uno de los ventrículos es incapaz de mantener independientemente la circulación sistémica o pulmonar.

Objetivo: Evaluar, desde el periodo neonatal, los resultados quirúrgicos inmediatos y a largo plazo del enfoque terapéutico secuencial del corazón univentricular funcional.

Método: Desde mayo de 1998 a mayo de 2009, se incluyeron 84 pacientes seguidos en forma prospectiva retrospectiva (bidireccional) desde el periodo neonatal. El total de procedimientos quirúrgicos fue de 181. Se realizó un enfoque terapéutico secuencial en tres estadios: neonatal, Glenn bidireccional, y Cavo-pulmonar total. Las variables analizadas fueron: edad, procedimientos realizados, estratificación de riesgo según RACHS, mortalidad por estadio e interestadio y complicaciones en el seguimiento. Las variables cuantitativas se presentan como mediana (rango); las variables categóricas como porcentajes, con sus respectivos intervalos de confianza (IC) 95%. Se realizó curva de supervivencia de Kaplan-Meier.

Resultados: Del total de 181 procedimientos se operaron: Estadio 1: 68 pacientes, edad mediana: 5.5 días (r = dos a 60), mortalidad: 14.7% (IC 95: 6.3% a 23%). Estadio 2: 70 pacientes, edad mediana: cuatro meses (r = tres a 12), mortalidad: 1.4% (IC 95: 0% a 4.1%). Estadio 3: 43 pacientes, edad mediana: tres años (r = 2-6), mortalidad: 9.3% (IC 95: 0.7%-18%). Mortalidad interestadios: 11.9% (IC95: 5.1% a 18.9%). Mortalidad total: 29.76% (IC 95: 19.3% a 38.7%). La

Correspondencia: Francisco Comas. Montañeses 2325, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina. (C1428AQK) Teléfono: 5777 3200 Fax: 5777 3209. Correo electrónico: comas_f@hotmail.com; Mariano Ithuralde: mithuralde@fleni.org.ar

mortalidad según RACHS fue: RACHS 2: 1.6% (IC 95%: 0% a 4.7%) RACHS 3: 5.5% (IC 95 0.3% a 10.7%), RACHS 4: 0% y RACHS 6: 23.8% (IC 95%: 10.9% a 35.1%). Índice de supervivencia a 10 años: 69%.

Conclusiones: El enfoque quirúrgico secuencial, desde el período neonatal, ha cambiado la historia natural de esta entidad, con índices de supervivencia aceptables y mortalidad acorde a la estratificación de riesgo (RACHS). El seguimiento a mediano plazo es alentador y mejorable en el futuro.

KEYWORDS

Single ventricle;
Staged approach;
Glenn surgery; Total
cava pulmonary
connection; Fontan
procedure; Argentina.

Functional univentricular heart: immediate and long term results, in the different stages of sequential correction

Abstract

Introduction: The functionally univentricular heart represents an heterogeneous group of anomalies that have in common the feature that only one of the chambers within the ventricular mass is capable of supporting independently either the pulmonary or systemic circulation.

Objective: Evaluation from the neonatal period of the immediate and long term surgical results of the sequential total cavo-pulmonary connection in the various anatomical forms of the functional univentricular hearts.

Methods: From May 1998 to May 2009, 84 patients have been followed since the neonatal period and in a prospective retro-prospective way (bidirectional), in which 181 sequential surgical procedures were performed in three stages: Neonatal, Bidirectional Glenn and Total cava pulmonary connection. We analyzed the following variables: age, performed surgical procedures, risk stratification (RACHS), surgical and inter stage mortality and complications in the follow up. The categorical variables are reported as percentages with their confident interval (CI) 95%, the quantitative variables as median ratio. A Kaplan Meyer survival curve was performed.

Results: A total of 181 procedures were screened. Stage 1: 68 patients, median age 5.5 days (r = 2-60) mortality 14.7% (CI95: 6.3%-23%). Stage 2: 70 patients, median age 4 month (r= 3-12), mortality 1.4% (CI95 0%-4.1%) Stage 3: 43 patients, median age 3 years (r = 2-6), mortality 9.3% (CI95%: 0.7%-18%). The interstage mortality was 11.9% (CI95: 5.1%-18.8%). The total mortality was 29.7% (CI95 19.3% -38.7%). The mortality by RACHS: RACHS 2:1.6% (CI95: 0%-4.7%); RACHS 3: 5.5% (CI95: 0.3%-10.7%); RACHS 4: 0% and RACHS 6: 23.8% (CI95: 10.9%-35.1%). Survival index at 10 years 69%

Conclusions: The sequential surgical approach from the neonatal period has changed the natural history of this entity with reasonable survival rate and mortality according to RACHS. The medium term follow up is encouraging and may improve in the future.

Introducción

El concepto de corazón univentricular funcional creado por Anderson y colaboradores, engloba un heterogéneo grupo de entidades anatómicas que tienen en común la presencia de una masa ventricular en la cual uno de los ventrículos es incapaz de mantener independientemente la circulación sistémica o pulmonar.^{1, 2}

La incorporación de las técnicas quirúrgicas de *by pass* del ventrículo derecho por Fontan y colaboradores,³ y Kreutzer y colaboradores,^{4,5} han creado un nuevo paradigma que posibilitó el enfoque racional de esta patología de elevadísima morbilidad, cambiando sustancialmente su pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.⁶

La modificación de la técnica por De Leval y colaboradores⁷ consistente en lo que hoy conocemos como cavo pulmonar total (CPT) y la estrategia de hacerla en períodos secuenciales, con una anastomosis vena cava superior-arteria pulmonar (Glenn bidireccional) previa,^{8,9}

así también como distintos adelantos en su enfoque han mejorado sensiblemente los resultados.^{10,11}

El tratamiento quirúrgico del síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo (SHVI) por Norwood y colaboradores,¹² e importantes y sucesivos cambios médico quirúrgicos,^{13,14} posibilitaron también el *by pass* del ventrículo izquierdo.

El advenimiento del concepto de *by pass* ventricular han hecho de esta opción el tratamiento de elección del corazón univentricular funcional, diferenciándose solamente en el enfoque inicial neonatal que será necesariamente individual, acorde a la patología de base y un tratamiento quirúrgico posterior común realizado en etapas secuenciales.

Métodos

Desde mayo de 1998 a mayo de 2009 se incluyeron en forma prospectiva-retrospectiva (bidireccional) a 84 pacientes con diagnóstico de corazón univentricular funcional

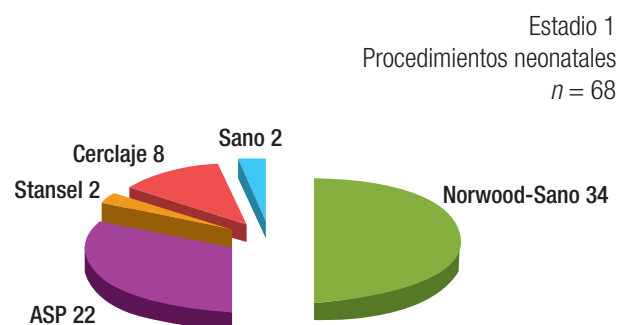


Figura 1. Procedimientos realizados en la etapa neonatal. ASP: anastomosis sistémico-pulmonar.

seguidos desde el período neonatal. Fueron excluidos los pacientes que llegaron al estadio 2 (Glenn) y estadio 3 (CPT) sin seguimiento previo de nuestro grupo. En todos se realizó un enfoque terapéutico secuencial: en el estadio 1 (neonatal) se procedió según la anatomía de base y el balance de la circulación sistémica-pulmonar, optándose por la restricción o incremento del flujo pulmonar o restitución del flujo sistémico según fuera el caso, y de existir naturalmente flujos balanceados, por el manejo clínico hasta el siguiente estadio. La segunda y la tercera etapa, fueron comunes para todos los pacientes, efectuándose en el estadio 2 una anastomosis vena cava superior (VCS)-arteria pulmonar (AP) (Glenn bidireccional) y en el estadio 3 anastomosis cavo-pulmonar total con tubo extracardiaco. Se analizaron las siguientes variables: edad, procedimientos realizados, estratificación de riesgo según el método *Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery* (RACHS),¹⁵ mortalidad por estadio e inter estadio y complicaciones en el seguimiento.

Las variables cuantitativas se reportan como mediana (rango) y las variables categóricas se reportan como porcentajes con sus respectivos intervalos de confianza (IC) 95%. Para calcular supervivencia durante el seguimiento, se realizó curva de Kaplan-Meier.

Resultados

Estadio 1: De los 84 pacientes, 68 requirieron un primer estadio quirúrgico (**Figura 1**). Los diagnósticos anatómicos se detallan en la **Tabla 1**. La edad mediana fue de 5.5 días (rango = 2 a 60). Se realizó anastomosis subclavio-pulmonar (ASP) (RACHS 3) en 22 pacientes. En ocho pacientes se efectuó cerclaje pulmonar (RACHS 3); de éstos, cuatro requirieron, además, reparación de coartación de aorta. En 34 pacientes se realizó cirugía de Norwood-Sano (RACHS 6). En dos pacientes, Stansel (RACHS 6), uno de ellos con Sano, el otro con ASP. En otros dos, desconexión de arteria pulmonar más Sano (RACHS 6). La mortalidad en este estadio fue de 14.7% (IC 95: 6.3% a 23%) (**Tabla 2**). De los diez pacientes fallecidos, nueve fueron operados con Norwood-Sano y otro con Stansel Sano, todos RACH 6.

Tabla 1. Diagnósticos anatómicos.

Diagnóstico Anatómico	Pacientes (n = 84)
Atresia o estenosis mitral • SHVI • Estenosis mitral	31 (36.9%) 1 (1.2%)
Atresia o estenosis tricuspídea • AT • Anomalia de Ebstein • AP septum intacto	26 (31%) 1 (1.2%) 1 (1.2%)
Doble entrada ventricular	15 (17.8%)
Válvula AV única • Canal AV desbalanceado • Heterotaxia	6 (7.1%) 3 (3.6%)
Corazón Criss-Cross	1 (1.2%)

AP: Atresia pulmonar; AT: Atresia tricuspídea; SHVI: Síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo

Fallecieron entre el primer y segundo estadio cuatro pacientes: tres con diagnóstico de SHVI y uno con heterotaxia poliesplenia.

Estadio 2: Se realizaron 70 cirugías de Glenn bidireccional (RACHS 2), 54 provenían del grupo anterior y 16 sin tratamiento quirúrgico previo. La edad mediana fue de cuatro meses (rango = 3 a 12). Un paciente falleció en el posoperatorio inmediato, siendo la mortalidad en esta etapa del 1.4% (IC 95: 0% a 4.1%). A once de estos pacientes se les efectuó en el mismo acto quirúrgico algún procedimiento adicional: seis septectomías auriculares, dos Stansel, dos reparaciones de coartación de aorta, y una plástica de ramas pulmonares. Entre los estadios 2 y 3 fallecieron seis pacientes (cinco con SHVI y uno con atresia pulmonar septum intacto, con sinusoides coronarios).

Estadio 3: Se realizaron 43 CPT (RACHS 3). La edad mediana fue de tres años (rango = 2 a 6). En todos se colocó tubo extracardiaco, 18 fenestrados. En este estadio fallecieron cuatro pacientes, 9.3% (IC 95: 0.7% a 18%). Se cerraron posteriormente por cateterismo ocho fenestraciones.

Según la estratificación de riesgo quirúrgico (RACHS) de los 181 procedimientos se observó la siguiente mortalidad (**Tabla 3**): RACHS 2 (n = 61) 1.6% (IC 95: 0% a 4.7%), RACHS 3 (n = 72) 5.5% (IC 95: 0.3% a 10.7%), RACHS 4 (n = 6) 0%, RACHS 6 (n = 42) 23.8% (IC 95: 10.9% a 35.1%).

Seguimiento: La media de seguimiento fue de 52 meses (rango = 2 a 132). 39 pacientes ya completaron los tres estadios y 20 completaron hasta el segundo estadio. Todos se encuentran en clase funcional 1. En diez pacientes se realizó angioplastia con balón por reacoartación de aorta entre el primer y tercer estadio. Tres pacientes presentaron ACV isquémicos en el postquirúrgico inmediato. En el seguimiento alejado, posterior al CPT, dos pacientes requirieron embolización de colaterales por sangrado (hemoptisis). Ningún paciente desarrolló arritmias significativas en todo el seguimiento. La mortalidad total interestadio (diez pacientes) fue de 11.9% (IC 95: 5.1% a 18.9%),

Tabla 2. Mortalidad quirúrgica.

	Procedimientos (n = 181)	Fallecidos	Mortalidad % (IC 95%)
Estadio 1	68	10	14.7% (6.3 - 23)
Estadio 2	70	1	1.4% (0 - 4.1)
Estadio 3	43	4	9.3% (0.7 - 18)

cuatro pacientes entre el estadio 1 y 2, y seis entre el estadio 2 y 3. Los índices de sobrevida están expresados en la curva de Kaplan Meier (Figura 2).

Discusión

El enfoque terapéutico inicial para el Estadio 1 del corazón univentricular funcional comienza en el período neonatal. Varía de acuerdo al diagnóstico anatómico y apunta a establecer flujos pulmonares (Qp) y sistémicos (Qs) adecuados y balanceados. Esto se logra con diversos procedimientos paliativos o reconstructores acorde a la fisiopatología de la enfermedad de base. El tratamiento inicial es médico, y de existir restricción a estos flujos, ya sea sistémico o pulmonar, el objetivo es asegurar la permeabilidad ductal y lograr una perfusión adecuada del circuito obstruido. La droga de elección es la prostaglandina, cuyo empleo ha cambiado la historia natural de esta entidad,¹⁶⁻¹⁸ permitiendo no sólo la sobrevida sino también la cirugía en un paciente compensado y por ende con mejor pronóstico. La paliación quirúrgica inicial cuando existe disminución del Qp es la anastomosis subclavio-pulmonar modificada; también hemos empleado la anastomosis ventrículo pulmonar conocida como Sano¹⁹ particularmente en el contexto del SHVI. La ASP permite una perfusión pulmonar apropiada en los recién nacidos y la empleamos electivamente en este estadio, pero es importante señalar que puede producir distorsiones del árbol pulmonar como así también sobrecarga de volumen crónica, con el consiguiente deterioro de la función ventricular y el agravamiento de la insuficiencia de la válvula aurículo-ventricular que muchas veces acompaña a esta entidad.

Si es necesario restringir el Qp, el procedimiento de elección es el cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar, con conocidas complicaciones alejadas tales como migración, distorsión pulmonar e hipertrofia ventricular; por eso indicamos el quite del cerclaje en forma temprana y electiva en el Estadio 2. Contraindicamos este procedimiento cuando la aorta emerge del ventrículo hipoplásico (ejemplo: atresia tricuspídea más transposición) y la comunicación inter-ventricular es restrictiva, por el peligro de un rápido desarrollo de estenosis subaórtica. En esos casos preferimos el empleo de la cirugía de Stansel-Sano.²⁰

Cuando existe restricción al flujo sistémico (ejemplo: SHVI), el restablecimiento del Qs es de mayor complejidad quirúrgica, e indicamos en los primeros días de vida la reconstrucción anatómica de la aorta empleando el procedimiento de Norwood-Sano¹² o Stansel.²⁰ Los 16 pacientes del grupo inicial de recién nacidos que presentaron un Qp- Qs

Tabla 3. Mortalidad según RACHS.

	Procedimientos (n = 181)	Fallecidos	Mortalidad % (IC 95%)
RACHS 2	61	1	1.6% (0-4.7)
RACHS 3	72	4	5.5% (0.3-10.7)
RACHS 4	6	0	0%
RACHS 6	42	10	23.8% (10.9 - 35.1)

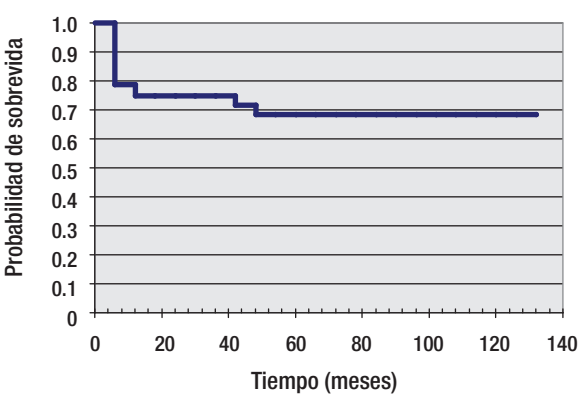


Figura 2. Curva de Kaplan-Meier. Sobrevida a 10 años: 69%.

naturalmente balanceado por restricción parcial al flujo pulmonar, pasaron al estadio 2 sin cirugía neonatal previa.

Por último queremos señalar la mayor mortalidad observada en este estadio, que atribuimos no a la edad sino a la complejidad de las cirugías efectuadas (RACHS 6), hecho estadísticamente demostrado en trabajos previos.^{21,22}

Para el Estadio 2, indicamos la anastomosis VCS -AP (Glenn bidireccional), en forma electiva e independiente de la edad o del buen estado general, entre el tercer y sexto mes de vida, edad en que la resistencia vascular pulmonar cae, y permite una adecuada perfusión pulmonar. Consideramos importante restablecer un flujo pulmonar obligatorio con la consiguiente disminución de la sobrecarga de volumen ventricular y mejoría de la saturación sistémica, de ese modo se preserva al único ventrículo de los factores de riesgo que alteran su función, como los ya señalados de sobrecarga de volumen, hipertrofia e hipoxia.

En estos pacientes indicamos cateterismo cardiaco o resonancia nuclear magnética²³ previos a la cirugía, por la importancia que tiene reconocer la existencia de distorsiones anatómicas que deben ser solucionadas en el mismo procedimiento, tales como comunicación interauricular restrictiva, distorsiones del árbol pulmonar, coartación de aorta y estenosis subaórtica.

En el Estadio 3, la derivación total del flujo venoso al pulmón se logra con la anastomosis de la vena cava inferior por un tubo extra cardiaco (CPT). Indicamos esta cirugía al igual que en el estadio anterior, en forma electiva, entre el tercer y cuarto año de vida.

Son varios los motivos para no demorar innecesariamente esta cirugía, entre ellos: restablecer tempranamente una oxigenación normal; restituir la circulación hepática al árbol pulmonar, ya que existe un factor hepático que inhibe el desarrollo de fístulas arteriovenosa pulmonares y favorece su regresión espontánea^{24,25} y la disminución, con la edad, del porcentaje del flujo venoso total que tiene la VCS.²⁶

Previo a este estadio quirúrgico se indica siempre cateterismo cardíaco, en el cual se realiza una cuidadosa evaluación hemodinámica con toma de presiones y cálculo de resistencias pulmonares, angiografía del árbol pulmonar y embolización de colaterales sistémico pulmonares preexistentes. La fenestración del tubo se indica de existir algún factor agravante.^{27,28}

Si bien el período de seguimiento es aún insuficiente y pocos los pacientes que han completado los tres estadios, los eventos ocurridos en el largo plazo han sido escasos. No hay mortalidad alejada y tampoco presencia de arritmias significativas.

Después del Estadio 3, no hubo nuevas intervenciones quirúrgicas, pero sí procedimientos hemodinámicos intervencionistas, tales como cierre de la fenestración por cateterismo en ocho pacientes y embolización de colaterales por presentar hemoptisis en dos pacientes. Esperamos que el largo plazo nos indique si estamos en el camino correcto con este enfoque secuencial que consideramos el adecuado en base a los conocimientos actuales.

Conclusiones

El enfoque quirúrgico secuencial, desde el período neonatal, ha cambiado la historia natural de esta entidad con índices de sobrevida aceptables y una restauración de la circulación en serie que permite una oxigenación adecuada, con mortalidad acorde a la patología de base y un seguimiento a mediano plazo alentador y mejorable en el futuro.

Adendum: Desde el envío del manuscrito y hasta la fecha, el número de pacientes operados en el Estadio 1, es de (n = 80), en el Estadio 2 (n = 77) y en el Estadio 3 (n = 55).

Referencias

1. Cook A, Anderson R. The functionally univentricular circulation: anatomic substrates as related to function. *Cardiol Young* 2005;15:7-16.
2. Jacobs M, Anderson R. Nomenclature of the functionally univentricular heart. *Cardiol Young* 2006;16:3-8.
3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-248.
4. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1973;66:613-621.
5. Kreutzer G, Vargas J, Schlichter A, et al. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:427-436.
6. Wernovsky G, Chrisant MR. Long-term follow-up after staged reconstruction or transplantation for patients with functionally univentricular heart. *Cardiol Young* 2004;14:115-126.
7. De Leval MR, Kilner P, Gewilling M, et al. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studied and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-695.
8. Pridijan AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol* 1993;71:959-962.
9. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results. *Circulation* 1990;82:IV170-IV176.
10. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, et al. Clinical results of the staged Fontan procedure in high-risk patients. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1721-1725.
11. Gaynor JW. The effect of modified ultrafiltration on the postoperative course in patients with congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2003;6:1228-1239.
12. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983;308.
13. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, et al. Fontan operation in five hundred consecutive children: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-391.
14. Fujii Y, Sano S, et al. Midterm to long-term outcome of total cavopulmonary connection in high-risk adult candidates. *Ann Thorac Surg* 2009;87:562-570.
15. Jenkins K, Gauvreau K, Newburger J, et al. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:110-118.
16. Olley P, Coceani F, Bodach E. E-type prostaglandins: a new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 1976;53:728-731.
17. Ithuralde M, Seara C, et al. Manipulación farmacológica del ductus. Mantenimiento de su permeabilidad por infusión de prostaglandinas. *Rev Arg Card* 1983;51:223-228.
18. Ithuralde M, Seara C, Berri G, et al. La acción de la prostaglandina PGE1 sobre cardiopatías congénitas ductus dependientes. *Medicina (Buenos Aires)* 1984 44:237-244.
19. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126: 504-510.
20. Fraser CD Jr. Management of systemic outlet obstruction in patients undergoing single ventricle palliation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009;70-75.
21. Ithuralde M, Ferrante D, Seara C, et al. Análisis de la mortalidad y distribución de procedimientos de cirugía de cardiopatías congénitas utilizando el método de ajuste de riesgo RACHS-1. *Rev Arg Card* 2007;75:179-184.
22. Ithuralde M, Ballestrini M, Ithuralde A, et al. Cirugía cardíaca neonatal: análisis comparativo de resultados quirúrgicos según el método RACHS-1 de estratificación del riesgo. *Arch Argent Pediatr* 2009;107:229-233.
23. Brown DW, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Cardiac magnetic resonance versus routine cardiac catheterization before bidirectional Glenn anastomosis in infants with functional single ventricle: a prospective randomized trial. *Circulation* 2007;116:2718-2725.
24. Kim S, Bae E, Lee G, et al. Inclusion of Hepatic Venous Drainage in Patients with Pulmonary Arteriovenous Fistulas. *Ann Thorac Surg* 2009;87:548-553.
25. M Kim SJ, Bae EJ, Cho DJ, et al. Development of pulmonary arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt. *Thorac Surg* 2000; 70:1918-1922.
26. Mubadda A, Salim MD, Thomas G, et al, Ed. Contribution of Superior Vena Cava Flow to Total Cardiac Output in Children. *Circulation* 1995;92:1860-1865.
27. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990;82:1681-1689.
28. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, et al. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure: a prospective, randomized study. *Circulation* 2002;105:207-212.