

Oclusión de la vena levoatriocardinal con *coils* de Gianturco tras la cirugía de Fontan

Juan Alcibar*, Susana Gómez*, Yolanda Vitoria*, Aitor Jiménez*, Natividad Peña*, Agustín Oñate*, Alberto Cabrera** y Pablo Martínez***

Secciones de *Hemodinámica-Cardiología, **Cardiología Pediátrica y ***Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital de Cruces. Vizcaya.

cardiopatías congénitas / cirugía de Fontan / infancia / postoperatorio / síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Se presenta el caso de una niña de 6 años con atresia mitral, ventrículo izquierdo hipoplásico y gran ventrículo derecho del que emergen los grandes vasos con relación normal y obstrucción pulmonar, a la que se realizó Fontan modificado fenestrado con *baffle* de Gore-Tex. En la evolución presentó cianosis y desaturación significativa en relación con la presencia y desarrollo de una vena levoatriocardinal que fue tratada mediante *coils* de Gianturco eficazmente. Se comentan las posibilidades de cortocircuito derecha-izquierda post-Fontan, y su tratamiento percutáneo como alternativa a la cirugía y las características técnicas y angiográficas favorables del presente caso.

LEVOATRIOCARDINAL VEIN OCCLUSION WITH GIANTURCO COILS AFTER FONTAN PROCEDURE

We report the case of a 6-year-old girl with mitral atresia, hypoplastic left ventricle with a large right ventricle from which the main vases flow with a normal relationship and pulmonary obstruction, in which a modified fenestrated Fontan procedure with Gore-Tex baffle was performed. In the course of the treatment she developed cyanosis and a significant desaturation related to the presence and development of a levoatriocardinal vein which was treated effectively using Gianturco coils with a good latter evolution. We discuss the possibilities of right-to-left shunting post Fontan procedure, percutaneous treatment as an alternative to surgery, the technique and angiographic characteristics of this case.

Palabras clave: Oclusión. Pediatría. Fontan.

Key words: Occlusion. Pediatrics. Fontan.

(Rev Esp Cardiol 1999; 52: 733-736)

INTRODUCCIÓN

Tras la cirugía de Fontan y sus variantes se establece un régimen de presión venosa sistémica elevada^{1,2}; la presencia de un defecto residual asociado, la existencia de conexiones venosas diversas y/o el desarrollo de neoformaciones vasculares que drenan en la aurícula izquierda son la base anatómica para la desaturación y cianosis por cortocircuito derecha-izquierda²⁻⁸.

El tratamiento quirúrgico de estos defectos en el mismo acto de la derivación cavopulmonar puede tener su dificultad, requiriendo una toracotomía separada y para la corrección secundaria los riesgos añadidos de una reoperación, además de las dificultades para la

localización del defecto del vaso anómalo en el campo quirúrgico. La embolización de estas conexiones superfluas con *coils* de Gianturco (CG)^{2,4,5,8,9} o con otros dispositivos^{3,8} de forma percutánea es una alternativa válida para el tratamiento de estos defectos, que a la larga pueden acortar la supervivencia.

En nuestra experiencia presentamos la embolización con CG curativa de una vena levoatriocardinal (VLAC) con flujo invertido y *shunt* derecha-izquierda, en una niña con atresia mitral, hipoplasia izquierda y gran ventrículo derecho con obstrucción pulmonar, a la que se le realizó Fontan modificado fenestrado con desaturación persistente con cortocircuito derecha-izquierda a través de esta vena.

CASO CLÍNICO

Niña de seis años y medio, diagnosticada al nacimiento de cardiopatía compleja con atresia mitral, ventrículo izquierdo hipoplásico, con un gran ventrículo derecho anatómico que recibe el retorno venoso sistémico y pulmonar, del que emergen los grandes va-

Correspondencia: Dr. Juan Alcibar.
Avda. Algorta, 60, 2.º D. 48990 Algorta. Vizcaya.

Recibido el 28 de septiembre de 1998.
Aceptado para su publicación el 11 de enero de 1999.

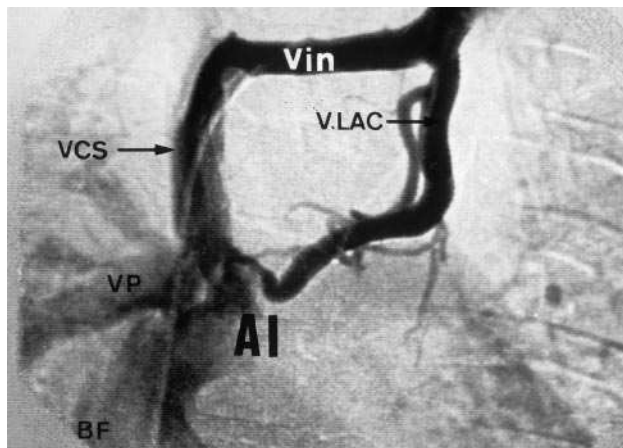


Fig. 1. Inyección en la vena innominada en proyección anteroposterior. Se observa anterógradamente la vena levoatriocardinal (VLAC) con opacificación de las venas pulmonares y la aurícula izquierda; AI: aurícula izquierda; BF: baffle de Fontan; VCS: vena cava superior; Vin: vena innominada; VP: vena pulmonar; V.LAC: vena levoatriocardinal.

sos en relación normal con estenosis pulmonar valvular y subvalvular.

Al primer día de vida se realizó septostomía de Rashkind y a los cuatro meses Blalock-Taussig izquierdo clásico, con mala evolución postoperatoria por insuficiencia cardíaca y dificultades para la extubación. Se realizó cateterismo al séptimo día de la cirugía, demostrándose una presión en aurícula izquierda de 21 mmHg y en aurícula derecha de 5 mmHg, practicándose septostomía con cuchilla de Park, con igualación de presiones a 8 mmHg y buena evolución posterior.

A los seis años de edad, y con vistas a la solución definitiva tipo Fontan, se realizó estudio hemodinámico, resultando favorable para este tipo de cirugía, aunque con la dificultad de la existencia de una estenosis nativa severa en el origen de la rama pulmonar derecha. En el estudio angiográfico habitual de venas sistémicas se confirmó que las venas cavas drenaban en la

aurícula derecha, y con la inyección en el confluente yuguloclavario izquierdo se demostró a posteriori, al revisar la cinta previa, el drenaje de un vaso mínimo de 1 mm de diámetro, que se opacificaba tenuemente de forma retrógrada en su centímetro final, y confluía con la vena innominada; se trataba de la VLAC. Unos días después se realizó Fontan modificado con *baffle* de Gore-Tex de 18 mm, con fenestración de 4 mm. Se solucionó la estenosis de rama derecha con plastia helicoidal de pericardio autólogo, tratado con glutaraldehído.

La evolución posterior fue favorable, pero a los cinco meses de la cirugía persistía una desaturación significativa (saturación del 85%), por lo que se realizó cateterismo cardíaco con el fin de cerrar la fenestración. Se excluyó la presencia de un cortocircuito significativo por este orificio, que estaba ocluido de forma espontánea. La inyección en la vena innominada demostró la presencia de una gran VLAC que había invertido el flujo y se había desarrollado significativamente hasta 5 mm, con estenosis distal y que drenaba a la confluencia de las venas pulmonares en la aurícula izquierda (fig. 1). Se sondó selectivamente esta vena con un catéter multipropósito de orificio distal Cordis Europa NW (Holanda) y a través de él, se implantaron tres coils IMWCE 35-5-5, 35-3-4 y 35-3-5 Cook Bloomington Ind. (EE.UU.) en la proximidad de la desembocadura, con obstrucción completa de la vena, desapareciendo el cortocircuito y mejorando la saturación de forma inmediata hasta el 93%, mantenida en 20 meses de seguimiento (figs. 2A y B).

DISCUSIÓN

Desde 1971, en que Fontan y Baudet¹ describieron la técnica de Fontan para el tratamiento de la atresia tricuspídea, ésta ha sufrido modificaciones y ha llegado a ser el tratamiento de elección en un buen número de cardiopatías complejas.

La circulación dependiente de la aurícula separa el retorno venoso pulmonar y sistémico, eliminan-

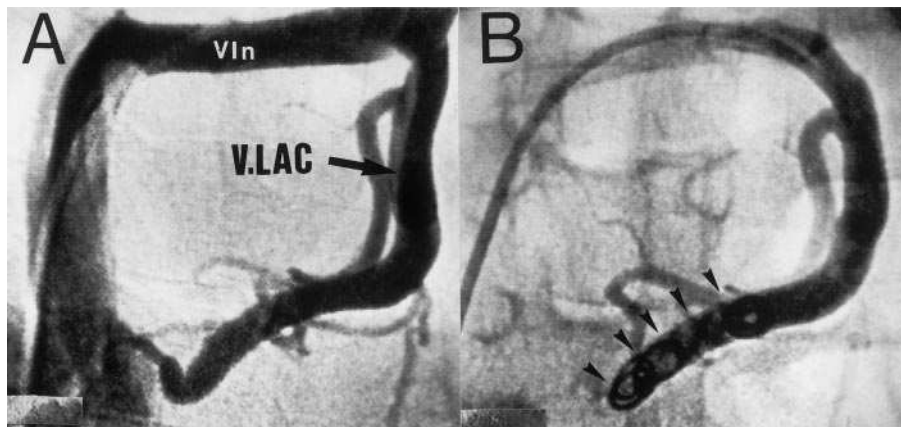


Fig. 2. Inyección selectiva en la vena levoatriocardinal (V.LAC). A: detalle de la V.LAC, su rama colateral y la estenosis en la unión con la vena pulmonar; B: cierre completo de ambas ramas con coils de Gianturco (cabezas de flecha); abreviaturas como en la figura previa.

do la cianosis y reduciendo el trabajo ventricular, pero a costa de un aumento significativo de la presión venosa central. Esto es la causa de un cortocircuito derecha-izquierda, con desaturación y cianosis, que puede aparecer en un 13% de los casos², y ser potencial de tromboembolismo en el sistema nervioso central o complicaciones infecciosas graves.

Las posibles rutas descritas son múltiples: comunicación interauricular sin diagnóstico previo², defectos de la línea de sutura del parche auricular², la fenestración para candidatos de riesgo, conexiones a través del seno coronario² y desde el seno coronario a la aurícula izquierda por la vena de Kugle³, la vena cava superior o la vena cava inferior a la aurícula izquierda^{3,4}, la conexión desde la vena innominada a través de un plexo venoso a la aurícula izquierda⁵, fístulas arteriovenosas pulmonares², comunicación vena intercostal y vena pulmonar² y desde la vena cava inferior por venas frénicas inferiores y pericárdicas a la aurícula izquierda⁷.

En la experiencia de Hsu et al⁷ se describen en la pared de la aurícula derecha unos canales delgados, largos y tortuosos que drenan en la aurícula izquierda a través de un plexo capilar y que se interpretan como vasos normales y, probablemente, las venas de Thebesio y venas cardíacas anteriores que no comunican con el seno coronario, sino que drenan directamente en la aurícula derecha y que se desarrollan bajo el régimen de hipertensión venosa. Otro tipo de cortocircuito hace referencia a unos canales más cortos, en relación con la línea de sutura superoanterior del túnel lateral del Fontan modificado. Estos canales comunican con vasos que drenan en el apéndice auricular derecho. El aumento de presión venosa sistémica crea un estímulo para el desarrollo de estos canales que aumentan y se hacen tortuosos, produciéndose un cortocircuito significativo y cianosis.

Estos defectos y comunicaciones han sido tratados de forma quirúrgica², mediante CG^{2,4,5,8}, con arañas vasculares o mediante el ocluidor PDA de Rashkind (USCI Double Umbrella OCCLUDER BARD)^{3,8} con buenos resultados, resolviéndose la cianosis.

En la bibliografía revisada se describen dos casos parecidos al nuestro. En la serie de Furtman et al⁸ se trataba de un niño con atresia mitral, ventrículo izquierdo hipoplásico y doble salida de ventrículo derecho, con Blalock-Hanlon y banding en la infancia, al que previamente a la realización del Glen se embolizó una vena cava izquierda que comunicaba con el seno coronario, aurícula izquierda y plexo venoso paravertebral que obvió la necesidad de añadir una toracotomía izquierda. En la serie de Rothman y Tong⁵ se trataba de un paciente con doble salida de ventrículo derecho y atresia mitral con Fontan modificado, que desarrolló cianosis un año después de la operación, demostrándose en el cateterismo un plexo venoso de la

innominada a la aurícula izquierda, que fue embolizado con CG.

En nuestro paciente, el cortocircuito fue debido a la presencia de una VLAC que, con la presión venosa aumentada, se desarrolló e invirtió el flujo con un cortocircuito significativo. En el estudio previo al acto quirúrgico, en el que exhaustivamente estudiamos el sistema venoso sistémico, se apreció a posteriori una pequeña VLAC de 1 mm drenando en la innominada en su centímetro final y que, en principio, pasó desapercibida.

En la atresia mitral, la vía de evacuación de la aurícula izquierda puede ser el foramen oval, un defecto secundum, una fenestración del seno coronario, un drenaje parcial o la VLAC con drenaje en la innominada como en nuestro caso¹⁰.

Desde el punto de vista técnico, previo al cierre se debe realizar un estudio angiográfico completo, determinando la anatomía, la longitud, el diámetro, la distribución de flujo e incluso el diámetro con oclusión transitoria, sobre todo en venas que son distensibles y pueden producirse migraciones del coil con mayor facilidad⁴. El tipo de catéter depende de la anatomía del vaso y, en líneas generales, se deben evitar angulaciones pronunciadas y en ocasiones, durante la liberación es preferible fijar la posición del catéter hinchando con balón⁴. Aunque en la experimentación animal la estabilidad del coil se ha demostrado con relación coil-vaso de 1,15-1,25, en la práctica clínica esta relación es mayor^{4,5,8} y si tras 5 o 10 min no se aprecia oclusión del vaso, se recomienda la implantación de coils de diámetros menores para su oclusión⁸. En nuestro caso el catéter describió una incurvación sin angulaciones y la presencia de una estenosis y flexión distal nos facilitó la implantación con relación de 1, obteniendo un resultado excelente. Por otro lado, la presencia de una rama homolateral nos hizo implantar los coils muy distalmente y además empujarlos con el catéter hasta ocluir la vena colateral que se observa en las figuras.

De la experiencia obtenida en este caso señalamos las siguientes recomendaciones:

1. Antes de la cirugía del Fontan o de modificaciones de esta técnica es conveniente, además del estudio hemodinámico completo habitual, la realización de un estudio exhaustivo de las venas sistémicas y de las vías de evacuación auricular ante la presencia de una atresia mitral.

2. La persistencia de la cianosis tras la cirugía de Fontan, una vez excluida la presencia de una fenestración significativa, puede deberse a la existencia de una VLAC con flujo invertido y muy desarrollada por el régimen de presión.

3. La posibilidad de tratamiento percutáneo mediante CG es una buena alternativa a la cirugía para la oclusión de esta vena.

AGRADECIMIENTO

Nuestro agradecimiento al fotógrafo Antonio Velasco.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
2. Leung MP, Benson LN, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Abnormal cardiac signs after Fontan type of operation: indicators of residua and sequelae. *Br Heart J* 1989; 61: 52-58.
3. Lock JE, Cockerham JT, Keane JF, Finley JP, Wakely PE, Fellows KE. Transcatheter umbrella closure of congenital heart defects. *Circulation* 1987; 75: 593-599.
4. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 100-108.
5. Rothman A, Tong A. Percutaneous coil embolization of superfluous vascular connections in patients with congenital heart disease. *Am Heart J* 1993; 126: 206-213.
6. Coles JG, Kielmanowicz S, Freedom RM, Benson LN, Moes F, Olley PM et al. Surgical experience with the modified Fontan procedure. *Circulation* 1987; 76 (Supl 3): 61-66.
7. Hsu HS, Nykanen DG, Williams WG, Freedom R, Benson LN. Right to left interatrial communications after the modified Fontan procedure; identification and management with transcatheter occlusion. *Br Heart J* 1995; 74: 548-552.
8. Fuhrman BP, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Amplatz K, Lock JE. Coil embolization of congenital thoracic vascular anomalies in infants and children. *Circulation* 1984; 70: 285-289.
9. Gianturco C, Anderson JH, Wallace A. Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol* 1975; 124: 428-435.
10. Lucas RV Jr, Leter RG, Lillehei CW, Edwards JE. Mitral atresia with levoatrio cardinal vein: a form of congenital pulmonary venous obstruction. *Am J Cardiol* 1962; 9: 607-613.