

Simposio Internacional

"Bypass del Ventrículo Derecho"

Cateterismo intervencionista en pacientes con circulación tipo Fontan

Interventional cardiac catheterization in patients with Fontan circulation

J. KREUTZER *

Department of Cardiology, Childrens Hospital, Department of Pediatrics, Harvard Medical School, Boston

* Para optar a Miembro Adherente de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 10/94 Aceptado: 10/94

Dirección para separatas: Jaqueline Kreutzer, M.D., Department of Cardiology, Childrens Hospital, Department of Pediatrics, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts - 300 Longwood Avenue, Boston, Massachusetts 02115

Hay numerosas aplicaciones de las técnicas de cateterismo intervencionista en el manejo de pacientes con circulación tipo Fontan. Estos procedimientos son seguros y exitosos. Llevan a la mejoría de las alteraciones hemodinámicas y a preservar la circulación en estos pacientes. Creemos que una estrategia que permita optimizar esta circulación imperfecta va a llevar a mejorar los resultados a largo plazo del *bypass* del ventrículo derecho. REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (4): 379-388.

Palabras clave Fontan - Cateterismo intervencionista

There are numerous applications of transcatheter techniques in the management of patients after Fontan procedures. These procedures are generally safe and highly successful. They tend to improve the hemodynamics and/or preserve the adequacy of the circulation in these patients. We believe that a strategy that allows to optimize a naturally imperfect circulation, will improve the long term results of Fontan operation. REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (4): 379-388.

Key words Fontan - Interventional catheterization

Una cirugía tipo Fontan genera un estado hemodinámico particular en que la circulación sistémica y pulmonar están en serie y la fuerza que impulsa la sangre a través de la misma proviene de la contracción del ventrículo único. Filogenéticamente el ventrículo derecho se desarrolló en adaptación a la respiración como una bomba específica para la circulación pulmonar. Debido a la falta de dicha bomba la circulación de tipo Fontan es deficiente y anormal. (1) Aun bajo las mejores circunstancias puede ser inestable hemodinámica y fisiológicamente. Anormalidades anatómicas y funcionales en esta circulación en serie pueden generar deterioro hemodinámico severo.

Dichas anormalidades pueden ocurrir a cualquier nivel de la circulación del Fontan. Fisiológicamente

A Fontan type of operation generates a particular hemodynamic state in which the systemic and pulmonary circulation is in series and the force driving the blood flow through it is provided by the only ventricular chamber's contraction. Phylogenetically, the right ventricle developed as an adaptation to air breathing, as a specific pump for the pulmonary vasculature. Because of the lack of such pump, the Fontan circulation is deficient and abnormal. (1) Under the best circumstances, it can be unstable hemodynamically and physiologically. Even minor anatomic or functional abnormalities in this in series circulation can cause serious hemodynamic deterioration, with impairment of cardiac output, which can be particularly detrimental if persistent.

Such "abnormalities" can occur at any level of the

se pueden clasificar como obstrucciones, *shunts* (de derecha a izquierda o izquierda a derecha) o falla de bomba (Tabla 1).

En referencia a la localización anatómica, las anomalías se pueden clasificar como:

1. **Cardíacas:** insuficiencia de válvula atrioventricular, disfunción ventricular, obstrucción del tracto de salida, *shunt* residual intracardiaco de izquierda a derecha, por ejemplo cuando existe persistencia del flujo anterógrado del ventrículo a la arteria pulmonar o la existencia de una pérdida en un parche supraavalvular tricuspídeo, arritmias.

2. **Arterial sistémica:** obstrucción del arco aórtico, colaterales aortopulmonares, elevada resistencia vascular sistémica.

3. **Anastomosis venosa:** colaterales venosas, pérdidas del parche, la existencia de una fenestración inadecuada.

4. **Arterial pulmonar:** estenosis de ramas, elevada resistencia vascular pulmonar, malformaciones arteriovenosas.

5. **Venas pulmonares:** estenosis de venas pulmonares o compresión de las mismas.

Tabla 1
Anomalías en la circulación de Fontan

Obstrucciones	* Sobrecarga de presión ventricular	1. <i>Cardíaca:</i> Obstrucción de salida, o estenosis de válvula semilunar. 2. <i>Sistémico arterial:</i> Obstrucción del arco aórtico, elevada resistencia sistémica vascular.
	* Sobrecarga de presión venosa sistémica (efusiones, enteropatía perdedora de proteínas).	3. <i>Sistémico venoso:</i> Estenosis del parche. 4. <i>Pulmonar arterial:</i> Estenosis de rama, elevada resistencia vascular periférica. 5. <i>Pulmonar venoso:</i> Estenosis intrínseca o extrínseca por compresión.
<i>Shunts</i>	* De D a I:	<i>Cardíaco:</i> Fenestración, comunicación interatrial, venas que descomprimen a AI. <i>Sistémico venoso:</i> Colaterales venosas descompresivas. <i>Pulmonar arterial:</i> Malformaciones arteriovenosas.
	Cianosis	
	* De I a D:	<i>Cardíaco:</i> Flujo anterógrado residual a arteria pulmonar, pérdida de un parche supraavalvular tricuspídeo. <i>Sistémico arterial:</i> Colaterales aortopulmonares, ductus residual, <i>shunt</i> quirúrgico residual.
Falla de bomba/ disfunción		Disfunción ventricular, arritmias, insuficiencia de válvula atrioventricular.

Fontan circulation. Physiologically they can be classified as obstructions, shunts (right to left or left to right) or "pump" failure (Table 1).

In reference to their anatomical location, they can be classified as:

1. **Cardiac:** Atrioventricular valve regurgitation, ventricular dysfunction, outflow tract obstruction, residual intracardiac left to right shunt (i.e. antegrade flow into the pulmonary arteries, supraavalvular tricuspid patch leak), arrhythmias.

2. **Systemic arterial:** Aortic arch obstruction, aortopulmonary collaterals, elevated systemic vascular resistance.

3. **Systemic venous:** Venous obstructions (baffle stenosis), decompressing venous collaterals, baffle leaks, inadequate fenestration.

4. **Pulmonary arterial:** Branch pulmonary artery stenosis, elevated pulmonary vascular resistance, arteriovenous malformations.

5. **Pulmonary venous:** Pulmonary vein stenosis or compression.

Any of such abnormalities diagnosed in a patient with Fontan circulation should prompt treatment when possible, with either medical, transcatheter or surgical techniques as an attempt to optimize a naturally imperfect circulation. Since 1984, in our experience, interventional catheterization has played a major role in preserving or

Table 1
"Abnormalities" in a Fontan circulation

Obstructions	* Ventricular pressure overload	1. Cardiac: outflow tract obstruction, AO valve stenosis. 2. Systemic art: arch obstructions, increased SVR
	* Systemic venous pressure overload (effusions, PLE)	3. Systemic venous: baffle stenosis. 4. Pulmonary arterial: branch PA stenosis, high PVR. 5. Pulm venous: stenosis intrinsic or by compression.
<i>Shunts</i>	* R to L shunt:	Cardiac: fenestration, interatrial communications, decompressing veins to LA. Systemic venous: decompressing venous collaterals. Pulmonary arterial: arteriovenous malformations.
	Cyanosis	
	* L to R shunt:	Cardiac: residual antegrade flow into MPA, TV patch leak in APA with TV patch. Systemic arterial: APCs, residual PDA or surgical grafts.
	Ventricular volume overload	
<i>Pump failure/dysfunction</i>		Ventricular dysfunction, arrhythmias, AV valve insufficiency.

Cualquiera de dichas anormalidades diagnosticadas en un paciente con circulación tipo Fontan debe ser tratada lo antes posible en forma médica o invasiva vía cateterismo intervencionista o técnicas quirúrgicas con la intención de optimizar una circulación que es imperfecta. Desde 1984, en nuestra experiencia el cateterismo intervencionista ha tenido un papel muy importante en la preservación y optimización hemodinámica en pacientes con circulación tipo Fontan. Datos obtenidos del Departamento de Cardiología muestran que, de 800 pacientes con *by-pass* total del ventrículo derecho evaluados en el Hospital de Niños de Boston desde 1984 a 1994, más de un tercio de ellos habían sido sometidos a un cateterismo intervencionista tanto en el pre como en el posoperatorio.

El propósito de esta presentación es resumir el papel del cateterismo intervencionista en pacientes con circulación tipo Fontan.

MANEJO A TRAVES DEL CATETERISMO INTERVENCIONISTA DE PACIENTES CON CIRCULACION TIPO FONTAN

1. Obstrucción o estenosis de la anastomosis venosa o parche del Fontan

Este tipo de obstrucción venosa es raro que ocurre en pacientes con comunicación intraatrial lateral, a diferencia de lo que ocurre en pacientes en los cuales se ha realizado una implantación de un tubo entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar.

En estos pacientes, particularmente si el tubo es de localización anterior, inmediatamente detrás del esternón, es común que se desarrolle estenosis debido a la compresión anterior del conducto. La cirugía para el cambio de conducto o conversión a un túnel intraatrial puede ser considerada como una opción posible pero lleva un riesgo significativo en la cirugía. (2)

La dilatación por balón o la implantación de un stent puede llevar a la postergación de la necesidad quirúrgica. Para octubre de 1994, 16 de dichos pacientes habían sido sometidos a una dilatación por balón o implante de stent en conductos estenóticos. (3) La técnica incluye la determinación de los valores hemodinámicos, preferentemente utilizando un catéter de doble luz con balón para la determinación simultánea de los gradientes de pico a pico, así como los gradientes medios. En general se obtiene un angiograma biplano con un catéter de tipo *pigtail* con la punta cortada que se coloca sobre una guía.

Inicialmente la dilatación por balón se realiza utilizando una relación entre el balón y el tamaño de la estenosis del orden de 2 a 3 pero no más de 1,5 veces el tamaño del conducto original.

La técnica de implante de stent es similar a aquella a utilizar para la colocación de stent en conductos entre el ventrículo derecho y la arteria pulmo-

improving the hemodynamic adequacy of the Fontan circulation. Data from the Cardiology Department Database shows that of 800 patients with Fontan procedures evaluated at Children's Hospital in Boston from 1/84 to 1/94, more than 1/3 of them underwent either a pre or post operative interventional catheterization.

The aim of this presentation is to summarize the role of interventional cardiac catheterization in the management of patients with Fontan circulation, i.e., following total bypass of the "venous ventricle".

TRANSCATHETER MANAGEMENT OF PATIENTS AFTER FONTAN OPERATIONS

1. Fontan baffle obstruction

Fontan baffle obstruction is rarely seen in patients with lateral intraatrial tunnel type of Fontan procedures. On the other hand, patients with RA to PA or RV to PA homografts or conduits commonly develop stenosis at long term follow up, (2) particularly if their location is immediately underneath the sternum or compressed by other mediastinal structures. Surgical conduit change or conversion to a lateral tunnel may be considered as possible options, but does carry a considerable operative risk. (1)

Transcatheter balloon dilation and stent placement may delay the need of surgical intervention. By 10/1994, 16 such patients had undergone transcatheter balloon dilation and/or stent placement in stenotic Fontan baffles or conduits. (3) The technique includes careful hemodynamic measuring, preferably utilizing a double lumen balloon endhole catheter for determination of simultaneous peak to peak gradients in addition to mean gradients. A biplane angiogram is generally performed with a cut pigtail catheter over a guide wire. Initially, balloon dilation is performed utilizing a balloon/vessel ratio in the order 2 to 3, but not more than 1.5 times the size of the original conduit or homograft. The technique for stent placement is similar to that used for stents in right ventricle to pulmonary artery homografts and in branch pulmonary artery stenosis. (4, 5) Following stent placement, hemodynamic and angiographic reevaluation determines the success of the procedure (Figures 1 and 2). The immediate results were significant in all cases, in terms of increase in diameter and cardiac index, decrease in mean gradient and mean RA pressure.

2. Branch pulmonary artery stenosis

Branch pulmonary artery stenosis, either congenital or acquired post surgical grafts, can lead to an increase in right atrial pressures and failure of the Fontan circulation. In general, the method of choice for management of branch PA stenosis is balloon dilation. The technique is similar to that previously reported for balloon dilation of branch pulmonary artery stenosis in general. (6, 7) The balloon to vessel ratio used is in the order of 3. The indi-

nar, así como la colocación de stent en la estenosis de ramas. (4, 5) Luego del implante del stent la reevaluación hemodinámica y angiográfica determina el éxito del procedimiento (Figuras 1 y 2). El resultado inmediato fue significativo en todos los casos, con aumento en el diámetro y en el índice cardíaco, así como la disminución en el gradiente medio y la presión venosa media.

2. Estenosis de las arterias pulmonares

La estenosis pulmonar de ramas, tanto congénita como adquirida luego de implantes quirúrgicos, puede llevar al aumento de la circulación venosa y a la falla de la circulación de tipo Fontan. En general, el tratamiento electivo para el manejo de la estenosis de rama es la dilatación por balón. La técnica es similar a la que fue publicada previamente para dilatar estenosis de ramas de arteria pulmonar en general. (6, 7)

La relación que se utiliza entre el balón y el diámetro del vaso es del orden de 3. Las indicaciones para dilatación con balón en pacientes con circulación tipo Fontan son menos estrictas que aquellas que se utilizan para otros pacientes. Aun gradientes muy bajos (2 mmHg) o imágenes de estenosis angiográficas sin la existencia de un gradiente significativo pueden llevar a la intervención por cateterismo debido al éxito de este procedimiento, la baja incidencia de complicaciones y el valor que pueden tener en la fisiología del ventrículo único. Ocasionalmente se requiere el implante de un stent para el manejo de las estenosis de ramas.

3. Estenosis de venas pulmonares

El diagnóstico de estenosis intrínsecas es catstrófico, como siempre lo es. No existen buenas medidas terapéuticas para estos pacientes. Nuestra experiencia de implante de stent en la estenosis de venas pulmonares es muy limitada (2 pacientes). Como ha sido publicado, los resultados en general son desalentadores, ya que el proceso patológico continúa y la estenosis tiende a progresar. (8)

Una consideración especial debe hacerse en los pacientes con compresión extrínseca, causada por una aurícula derecha gigante, sobre venas pulmonares derechas de tamaño normal. Hemos publicado recientemente este fenómeno en un grupo pequeño de pacientes después de la anastomosis atriopulmonar, los que han desarrollado obstrucción de las venas pulmonares derechas debido a que la aurícula derecha agrandada masivamente comprimía las venas hacia atrás. Este problema fue resuelto por conversión del *bypass* total a un túnel intraatrial lateral. (9)

4. Fenestración

Una comunicación intraauricular quirúrgica es

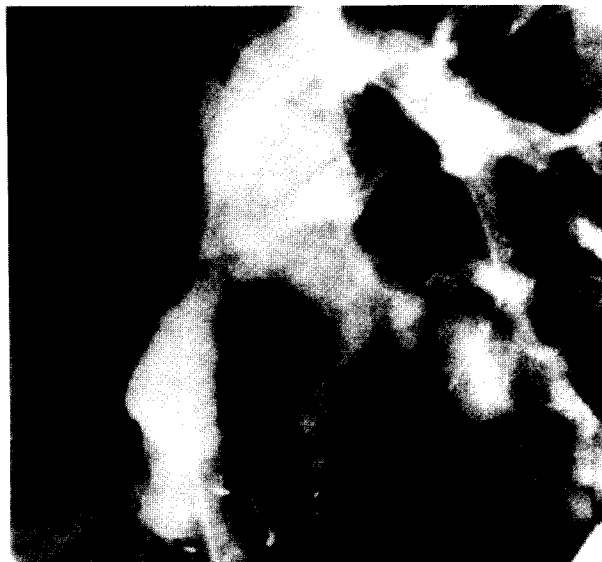


Fig. 1. Angiograma en proyección lateral que demuestra estenosis a dos niveles en el túnel intraatrial (homoinjerto): a nivel de las anastomosis proximal y distal.

Fig. 1. Angiogram in lateral projection demonstrates stenosis at 2 levels in the intraatrial tunnel (homograft): at the proximal and distal anastomoses.

indications for balloon dilation in patients with Fontan circulation are less strict. Even minor gradients (2 mmHg) or isolated angiographic narrowing without significant



Fig. 2. Angiograma en proyección lateral que demuestra marcada mejoría en el diámetro de ambas estenosis luego del implante de dos stents y dilatación por balón realizados tanto en la obstrucción proximal como en la distal. Se nota además un dispositivo de tipo clamshell que fue colocado previamente y ocluye completamente una pérdida del parche.

Fig. 2. Angiogram in lateral projection demonstrates significant improvement in vessel diameter after 2 stents were placed at the proximal and distal obstructions respectively. Note clamshell device previously placed completely occluding a baffle leak.

creada generalmente en un *bypass* del ventrículo derecho. (10-12) Ha sido demostrado que las alteraciones hemodinámicas del posoperatorio inmediato, frecuentemente transitorias, están asociadas a una alta mortalidad y morbilidad. La fenestración se implanta con el intento de disminuir la morbimortalidad en dicho período en estos pacientes, de forma tal de mantener el índice cardíaco a expensas de una disminución en la oxigenación. Una vez que el período lábil posoperatorio ha transcurrido, la fenestración idealmente debe ser cerrada, siempre que esto sea bien tolerado.

El cierre de una fenestración puede ocurrir en forma espontánea en aproximadamente el 10% de los casos o a través de cateterismo intervencionista.

El cateterismo posoperatorio en el momento del cierre de la fenestración tiene la ventaja de detectar lesiones residuales que pueden ser corregidas por técnicas de cateterismo intervencionista. (13) Antes de realizar el cierre de la fenestración, ésta se debe ocluir en forma de prueba por diez minutos con determinación simultánea del índice cardíaco, la presión de la aurícula derecha y la presión sistémica, lo que va a permitir identificar aquellos pacientes que toleran el cierre de la fenestración y los que no. La técnica que se utiliza ha sido descrita previamente. Como una fenestración estándar mide 4 mm, un *clamshell* de 17 mm puede cerrar una fenestración de 4 mm con éxito. El índice de cierre en el seguimiento es del 98% (80% sin flujo residual y 18% con flujo residual escaso). Debido a las restricciones en la disponibilidad de dispositivos para cierres cardíacos en Estados Unidos, no hemos podido realizar el cierre electivo de fenestración en estos últimos años.

Secuencia a seguir para el cierre de una fenestración:

1. Determinación de la presión en la aurícula derecha o en arteria pulmonar con saturaciones venosas sistémicas y arteriales, así como presión arterial.

2. Oclusión de la fenestración con balón por 10 minutos.

3. Determinación de la presión de aurícula derecha, arteria pulmonar y arterial y saturaciones venosa y arterial.

4. Si la presión en la arteria pulmonar o en aurícula derecha media es mayor de 16 mmHg y el índice cardíaco disminuye a menos de 1,8 l/min/m² la fenestración se debe dejar abierta. Si la presión en aurícula derecha es menor a 16 mmHg y el índice cardíaco mayor de 1,8 l/min/m², la fenestración puede ser cerrada.

Ocasionalmente se presentan pacientes con la fenestración ocluida espontáneamente cuando la hemodinamia es desfavorable. Esto puede ocurrir en el posoperatorio precoz o tardío.

La creación de la fenestración y su posterior dilatación se pueden realizar con el cateterismo intervencionista.

gradient may prompt transcatheter intervention because of the high success rate of those procedures, low incidence of complications and significance in a suboptimal single ventricle physiology. Occasionally stent placement may be required.

3. Pulmonary vein stenosis

The finding of intrinsic pulmonary vein stenosis in a patient after a Fontan procedure is a somewhat catastrophic diagnosis, as it always is. There are no good therapeutic options for these patients. Our experience with pulmonary vein stents in this group of patients is quite limited (2 patients). As reported (8) the results are discouraging as the disease process tends to progress.

A special consideration should be made for patients with extrinsic compression, by a giant right atrium, of normal size right pulmonary veins. We have recently reported this phenomenon in a small group of patients after atriopulmonary anastomosis, who had developed right pulmonary veins obstruction by a massively enlarged right atrium compressing the veins posteriorly. This problem was solved with conversion to lateral tunnel. (9)

4. Fenestration

A surgically created intraatrial communication is generally placed during surgery at the time of the Fontan procedure at most institutions. (10-12) It has been shown that hemodynamic disturbances characteristic of the immediate postoperative period, frequently transient, are associated with a high morbidity and even mortality. A fenestration is placed in an attempt to lower perioperative morbidity in these patients, so as to maintain cardiac output at the expense of oxygenation. Once the labile perioperative period is over, the fenestration should ideally be closed if that is well tolerated. Fenestration closure can occur spontaneously (in approximately 10%) or via transcatheter techniques.

Postoperative catheterization at the time of possible fenestration closure may identify residual lesions suitable for transcatheter therapy. (13) Prior to fenestration, closure test balloon occlusion for 10 minutes with determination of cardiac index (CI), right atrial and systemic pressures will let to identify who is the patient that would tolerate closure and who won't. The technique of fenestration closure has been previously described. As a standard fenestration size is 4 mm, usually there is no need to balloon size the fenestration prior to closure. Typically a 17 mm clamshell can close a 4 mm fenestration with success. The closure rate at follow-up is in the order of 98% (80% with no residual flow and 18% with trivial residual flow). Because of restrictions in the availability of devices for closure of cardiac defects in the USA, we have been unable to perform elective fenestration device closure.

Sequential steps for fenestration closure:

1. Determination of RA or PA and AO saturations and pressures at baseline.

Los experimentos *in vivo* y la experiencia clínica temprana de creación de una fenestración y dilatación de la misma fue demostrada por Nishimoto, Keane y Jonas. (14) La técnica para la creación de la fenestración es similar a aquella que se utiliza para la creación de un defecto interventricular. (15) Inicialmente se realiza una punción transeptal, seguida por dilataciones en serie utilizando balones de diámetro creciente para dilatar el orificio creado por la punción transeptal. Es común que se comience con balones muy pequeños y se progrese hasta que la presión en aurícula derecha disminuya, así como el nivel de saturación arterial. Las indicaciones para la creación de la fenestración o la dilatación de la misma son: 1°) saturación sistémica elevada sumada a: 2°) presión venosa elevada; 3°) bajo índice cardíaco; y/o 4°) derrames pleurales o enteropatía con pérdida de proteínas. Los resultados inmediatos de la creación o dilatación de una fenestración han demostrado cambios significativos en el diámetro de la misma, disminución en la saturación de oxígeno y de la presión en la aurícula derecha, así como una elevación en el índice cardíaco. Estos cambios se traducen en una mejoría clínica en la mayoría de los pacientes. (16)

5. Pérdida en el parche

La pérdida en el parche en una anastomosis del tipo Fontan puede llevar a cianosis severa en estos pacientes, particularmente si está asociada a obstrucciones residuales como la estenosis de ramas de arteria pulmonar. En el cateterismo, la determinación hemodinámica precisa y la angiografía (Figuras 3 y 4) van a determinar la localización de la pérdida y la presencia de obstrucciones adicionales que pueden llevar al aumento de la cianosis o *shunt* de derecha a izquierda a través del mismo.

Si existen estenosis asociadas a éstas, deberán ser corregidas antes del cierre de la pérdida del parche debido a que el cortocircuito puede disminuir en forma significativa y no ser necesario el cierre de la misma. La técnica para el cierre de un parche es similar a la utilizada para el cierre de la fenestración. Con un catéter balón se avanza a través de una guía colocada a través del defecto. Este será reemplazado por un balón para medición. Un angiograma se obtiene durante el momento de la medición para determinar el tamaño exacto de la pérdida del parche en relación con el tamaño del balón en el momento en que lo atraviesa. (17) El diámetro del dispositivo para el cierre debe ser de por lo menos 2 veces el tamaño del defecto. El éxito del cierre por cateterismo intervencionista (65% de cierre completo o defecto residual leve) es menor que el del cierre de la fenestración.

6. Comunicaciones interauriculares

Ocasionalmente, pacientes con Fontan modifica-

2. Test balloon occlusion for 10 minutes.

3. Determination of RA/PA and AO saturations and pressures during balloon occlusion of the fenestration (after 10 minutes).

4. If RA pressures > 16 and CI decreases to less than 1.8 l/min/m², the fenestration is left open. If RA pressure < 16 mmHg and CI > 1.8 l/min/m², the fenestration can be closed (17 mm clamshell for 4 mm fenestration).

Occasionally patients present with a spontaneously occluded fenestration when the hemodynamics are not favorable. This can occur in the early or late postoperative period. Fenestration creation and balloon dilation can be successfully performed via transcatheter techniques. The *in vivo* feasibility and early clinical experience with fenestration creation and or dilation was demonstrated by Nishimoto, Keane and Jonas. (14) The technique for fenestration creation is similar to that of atrial septal defect creation. (15) Initially a transeptal puncture is performed, followed by serial balloon dilations of this newly created atrial septal opening starting with small and preferably high pressure balloons, until the right atrial (RA) pressures and systemic saturation are lower. The indications for fenestration creation or dilation are: 1) high systemic oxygen saturation in addition to 2) elevated venous pressures; 3) low CI and/or 4) effusions or protein losing enteropathy. The immediate results of fenestration creation or dilation demonstrate significant change in fenestration diameter, decrease in arterial O₂ saturation and RA pressure, and increase in CI. All this is translated in clinical



Fig. 3. El angiograma demuestra una gran pérdida en un parche en el borde inferior de un túnel interatrial con contraste llenando la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo.

Fig. 3. Angiogram demonstrates large baffle leak at inferior edge of baffle with contrast filling the left atrium and left ventricle.

do, particularmente anastomosis atriopulmonares, pueden desarrollar canales venosos interauriculares que descomprimen la aurícula derecha hacia la izquierda. Estos pueden ser grandes o pequeños y muy tortuosos, ocasionalmente múltiples.

El cierre se puede realizar con éxito utilizando *coils* o con dispositivos tipo Raskind si la comunicación es grande (más de 10 mm).

7. Colaterales venosas

Las colaterales venosas que descomprimen el compartimiento venoso de alta presión se pueden generar a cualquier nivel del sistema y pueden drenar hacia una vena pulmonar, directamente a la aurícula izquierda, al seno coronario o a cualquier vaso venoso expuesto a bajas presiones, como por ejemplo una vena hepática excluida. Algunas de éstas pueden ser conexiones venosas normales persistentes, por ejemplo una vena cava superior izquierda drenando en seno coronario. Las colaterales pueden ser pequeñas antes del *bypass* total y luego hacerse significativamente grandes con el tiempo (Figuras 5 y 6). De esta forma, durante el cateterismo preoperatorio el diagnóstico de colaterales venosas descompresivas potenciales debe llevar a la embolización de las mismas con *coil* para prevenir la cianosis posoperatoria. Las colaterales venosas pueden ser ocluidas con éxito con *coils* o dispositivos tipo Raskind cuando son de gran tamaño.

La técnica para el cierre de colaterales venosas con *coils* de Gianturco es similar a las utilizadas para el cierre de colaterales aortopulmonares, aunque en el caso de las venosas, como son más distensibles, el diámetro del *coil* es 2 veces a 1,5 el diámetro del vaso. (15, 18) La angiografía selectiva es esencial para determinar con exactitud la anatomía, definir el tamaño, el drenaje y las colectoras venosas y valorar las implicancias del cierre.

Ocasionalmente se ha encontrado que el cierre con *coil* está contraindicado: pacientes con atresia del seno coronario en que una colateral venosa es la única forma para drenar la sangre del seno coronario.

8. Obstrucción del arco aórtico

La presencia de obstrucción residual en el arco aórtico puede ocurrir en aquellos pacientes con ventrículo derecho hipoplásico o que han tenido cirugías previas de reconstrucción del arco aórtico. La dilatación con balón del arco aórtico tiene éxito y es la forma de tratamiento de elección para esta patología. La técnica ha sido descrita previamente. (6, 19, 20) La relación entre el balón y el diámetro de la obstrucción es del orden de 2 a 3.

9. Estenosis subaórtica por restricción a nivel de la comunicación interventricular

Los pacientes con cardiopatías complejas pueden

improvement in most patients (wean off the ventilator, discontinue chest tube drainage, discharge home). (16)

5. Baffle leak

Fontan baffle leaks can be a cause of severe cyanosis in patients after Fontan procedures, particularly if associated with residual obstructive lesions such as branch pulmonary artery stenosis. At catheterization, careful hemodynamics and angiography (Figures 3 and 4) will determine the location of the leak and the presence of any additional obstructions which increase the amount across it. If there were associated stenosis, these should be addressed before baffle leak closure, as the shunt could significantly decrease after the obstruction is released and the RA sided pressure are lowered. The technique of baffle leak closure is similar to that used for fenestration closure. An end hole catheter is advanced across the defect and exchanged over a wire with a sizing balloon catheter. A spot cine is obtained during sizing, to measure the size of the balloon at the time that it crosses the defect and obtained an stretched diameter of the defect. (17) The device diameter should be of at least twice the size of the defect. The suc-

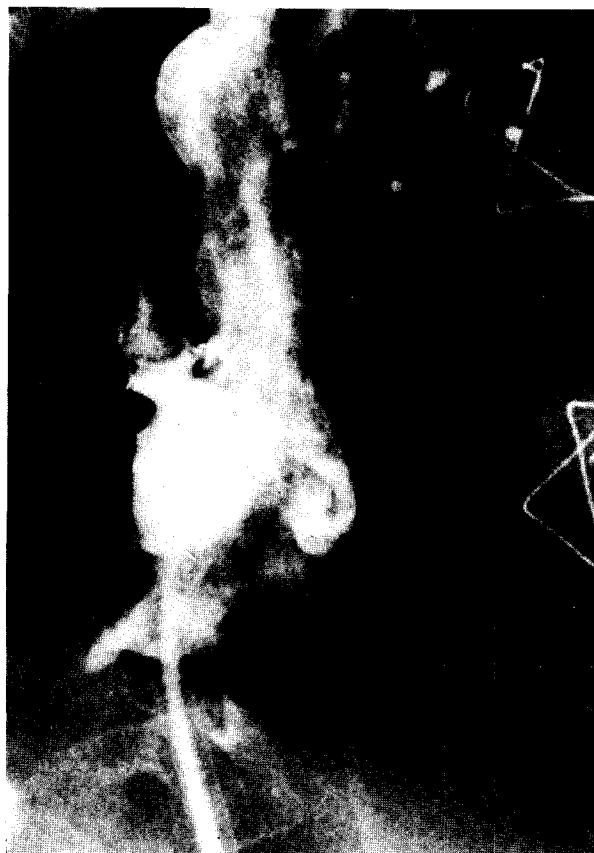


Fig. 4. Luego del implante de un *clamshell* hay un pequeño flujo residual demostrado por la angiografía selectiva en el tubo intraatrial.

Fig. 4. Post clamshell placement there is small residual flow demonstrated by angiography of the Fontan baffle.

desarrollar estenosis subaórtica debido a la restricción a nivel del foramen bulboventricular o a la restricción en el defecto interventricular en pacientes con doble salida de ventrículo derecho. En raras ocasiones, debido al alto riesgo quirúrgico, algunos pacientes fueron manejados por cateterismo intervencionista. Sólo a 4 de estos pacientes se les realizó implante de un stent en un foramen bulboventricular restrictivo o en una comunicación interventricular restrictiva que generaba esta estenosis subaórtica. La técnica que se utiliza es similar a la utilizada para el implante de stent entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar o en estenosis de ramas pulmonares. El acceso que se utiliza puede ser en forma retrógrada desde aorta o anterógrada por punción transeptal desde la aurícula izquierda. El uso del catéter puede ser similar al que se utiliza para el cierre de una comunicación interventricular. La experiencia con el implante de stent en comunicaciones interventriculares restrictivas o foramen bulboventricular restrictivo es pequeña y no permite sacar conclusiones.

10. Comunicación residual entre el ventrículo y la arteria pulmonar

La existencia de flujo anterógrado residual a través de la válvula pulmonar representa una forma de flujo pulmonar inefectivo; por ello se realiza el cierre de la comunicación transcatéter con el uso de *coils* o Raskind.



Fig. 5. El angiograma demuestra una gran colateral venosa descompresiva desde la vena cava superior a nivel de la entrada de la acigos, que drena al corazón a nivel auricular del lado izquierdo del parche, provocando cianosis.

Fig. 5. Angiogram demonstrates large decompressing collateral from superior vena cava at the entry site of the ex-hemiazygos, which drains into the heart at the atria, to the left of the Fontan baffle, causing cyanosis.

cess rate (65% with complete closure or trivial residual leak) is less than that of baffle fenestration closure, probably due to the anatomic characteristics of the defect, sometimes even with a longitudinal shape.

6. Interatrial communications

Occasionally patients with modified Fontan procedures, particularly with atriopulmonary anastomoses, may develop interatrial venous channels that decompress the right atrium to the left. These may be large or diminutive, sometimes multiple.

Closure can be achieved successfully with coils or devices, if the communication is large (more than 10 mm).

7. Venous collaterals

Decompressing venous collaterals may originate at any level of the venous system and can drain into a pulmonary vein, directly to the left atrium, to the coronary sinus—postoperatively, a left atrial structure— or to any venous vessel exposed at lower pressures, such as an excluded hepatic vein. Some may be anatomically normal persistent venous connections, such as left superior vena cava draining to the coronary sinus. The collaterals can be very small prior to the Fontan and then become quite large with time (Figures 5 and 6). Therefore, during preoperative catheterizations, the diagnosis of a potential decompressing venous collateral should prompt coil embolization so as to prevent postoperative cyanosis. Venous collaterals can be successfully closed with coils or devices



Fig. 6. Luego del cierre por embolización por *coil* no queda flujo residual en la colateral venosa. El angiograma demuestra el llenado de la vena cava superior y de parte de la arteria pulmonar derecha.

Fig. 6. Post coil embolization there is no residual flow in the collateral. Angiogram fills superior vena cava and right pulmonary artery.

11. Colaterales aortopulmonares

Estas representan una forma inefectiva de flujo pulmonar y producen una sobrecarga de volumen ventricular. Se recomienda el cierre por coil. La técnica ha sido descrita previamente. (15, 18, 21)

12. Fístulas o malformaciones arteriovenosas pulmonares

Raramente se han encontrado pacientes con fístulas arteriovenosas luego de un Fontan modificado, particularmente en aquellos con técnica de Kawashima.

Estos pacientes se han enviado a cirugía para la incorporación de las venas hepáticas a la circulación venosa como terapia de elección en vez de efectuar cierre por cateterismo, ya que se considera que es un fenómeno progresivo asociado a la ausencia del flujo hepático en la circulación pulmonar. (22)

13. Misceláneas

Otras causas no usuales de *shunts* residuales de derecha a izquierda o de izquierda a derecha pueden ocurrir en estos pacientes. Un ejemplo es un paciente con Fontan modificado en el que se implantó un parche supraanular valvular tricuspídeo que pierde hacia la aurícula derecha y representa un tipo de *shunt* intracardiaco de izquierda a derecha. La pérdida pudo ser cerrada con éxito con un *clamshell*. Pacientes con Fontan modificado que involucran la exclusión de una vena hepática pueden desarrollar enormes colaterales intrahepáticas que llevan a la cianosis. El cierre de esta comunicación entre la vena hepática y la aurícula derecha es necesario para eliminar esa cianosis severa. Debido a que en general son comunicaciones grandes, el uso de un dispositivo tipo *clamshell* o Raskind es en general necesario. El acceso puede ser difícil y requerir cateterismo transhepático.

BIBLIOGRAFIA

1. Rosenthal M, Busch A, Deanfield J, Redington A. Comparison of cardiopulmonary adaptation during exercise in children after atriopulmonary and total cavopulmonary connection Fontan procedures. *Circulation* 1995; 91: 372-378.
2. Fernández F, Costa F, Fontan F, Nafer DC, Blackstone EH, Kirklin JW. Prevalence of reoperation for pathway obstruction after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 654-659.
3. Kreutzer J, Perry SB, Keane JF, Mayer JE, Jonas RA, Lock JE. Catheter management of stenotic Fontan baffles and conduits. *J Am Coll Cardiol* 1995; 100A: 921-972.
4. 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: 605-614.
5. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; 83: 1923.

when large. The technique of closure of venous collateral with Gianturco coils is similar to that used for aortopulmonary collaterals although as the veins are more distensible the coil diameter chosen is usually 1.5 to 2 times the diameter of the vessel. (15, 18) Selective angiography is essential to determine the anatomy clearly and define the size, drainage, venous contributories and implications of closure. We have occasionally encountered special rare situations where coiling of a venous collateral is contraindicated: patients with atresia of the coronary sinus may have a venous collateral as the only exit site for coronary venous blood. Such venous collateral should never be closed.

8. Residual arch obstruction

The presence of residual aortic arch obstruction in patients after Fontan procedure can particularly occur after hypoplastic left heart syndrome repair or in those who have had previous arch reconstructive surgery. Balloon dilation of postoperative arch obstructions is highly successful and nowadays is the procedure of choice for these patients. The technique for balloon dilation of arch obstruction has been previously described. (6, 19, 20) The balloon to vessel ratio is in the order of 2 to 3.

9. "Subaortic stenosis" by restrictive ventricular septal defect

Patients with complex forms of congenital heart disease may have subaortic stenosis due to a restrictive bulboventricular foramen (BVF) or a restrictive ventricular septal defect (VSD) in patients with double outlet right ventricle. In rare occasions due to specially high surgical risks, such patients can be managed with transcatheter techniques. Only 4 postoperative Fontan patients underwent stent placement in restrictive BVF or VSD causing subaortic stenosis. The technique is similar to that used for stent placement in right ventricular outflow tract to pulmonary artery conduits or homografts. The access may need to be retrograde from the aortic valve or antegrade via a transeptal puncture, from the left atrium. The catheter course may be similar to that required for transcatheter closure of ventricular septal defects. The experience with stent placement in restrictive VSDs is still very small as to allow us to obtain significant conclusions.

10. Residual ventricle to pulmonary artery communication

Residual antegrade flow across the pulmonary valve represents a form of ineffective pulmonary blood flow and thus, is usually managed with transcatheter closure, either by devices or by coils.

11. Aortopulmonary collaterals

As aortopulmonary collaterals represent ineffective pulmonary blood flow and ventricular volume overload, elective coil embolization is generally performed in these pa-

6. Lock JE. Catheter intervention: balloon angioplasty. *En: Lock JE, Keane JF, Fellows KE. Diagnostic and interventional catheterization in congenital heart disease. Martinus Nijhoff, 1987; 91-110.*
7. Rothman A, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses. *J Am Coll Cardiol 1990; 15: 1109-1117.*
8. Perry SB, Lock JE. Intravascular stents in pulmonary vein stenosis. *Circulation 1992; 86: I-43 (abstract).*
9. Kreutzer J, Keane JF, Castañeda AR. Conversion of modified Fontan procedure to lateral tunnel total cavopulmonary anastomosis. *Circulation 1994; 90: I-420, 2255.*
10. Bridges ND, Lock JE, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. *Circulation 1990; 82: 1681-1689.*
11. Laks H, Pearl JM, Haas GS, Drinkwater DC, Milgalter E, Jarmakni JM y col. Partial Fontan: advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg 1991; 52: 1084-1094.*
12. Mavroudis C, Zales VR, Backer CL, Muster AJ, Latson LA. Fenestrated Fontan with delayed catheter closure: effects of volume loading and baffle fenestration on cardiac index and oxygen delivery. *Circulation 1992; 86: II85-92.*
13. Bridges ND, Lock JE, Mayer JE, Burnett J, Castañeda AR. Cardiac catheterization and test occlusion of the interatrial communication after the fenestrated Fontan operation. *J Am Coll Cardiol 1995; 25: 1712-1717.*
14. Nishimoto K, Keane JF, Jonas RA. Dilatation of intra-atrial baffle fenestrations: Results in vivo and in vitro. *Catheterization and Cardiovasc Diagn 1994; 31: 73-78.*
15. Fellows KE, Lock JE. Catheter intervention: septostomy, occlusion techniques and pericardial drainage. *En: Lock JE, Keane JF, Fellows KE. Diagnostic and interventional catheterization in congenital heart disease. Martinus Nijhoff, 1987; 123-143.*
16. Kreutzer J, Keane JF, Jonas RA, Mayer JE, Lock JE. Transcatheter fenestration creation and/or dilation in postoperative Fontan patients (submitted abstract). *American Heart Association, 68th Scientific Sessions, 1995.*
17. Hourihan MB, Perry SB, Mandell VS, Keane JF, Rome JJ, Bittle BA y col. Transcatheter umbrella closure of valvular and paravalvular leaks. *J Am Coll Cardiol 1992; 20: 1371-1377.*
18. Perry SB, Radke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization of aortopulmonary collaterals and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol 1989; 79: 1091-1099.*
19. Saul JP, Keane JF, Fellows KE, Lock JE. Balloon dilation angioplasty of postoperative aortic obstructions. *Am J Cardiol 1987; 59: 943-948.*
20. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, Hagler DJ, Lutin. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol 1990; 65: 793-797.*
21. Treidman JK, Bridges ND, Mayer JE, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol 1993; 92: 1021-1028.*
22. Srivastava D, Preminger T, Mandell V, Keane JF, Kosakewich H, Spevak PJ y col. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation (en prensa).*

tients. *The technique for coil embolization utilizing Gianturco coils has been described previously. (15, 18, 21)*

12. Pulmonary arteriovenous malformations

We rarely encounter patients with pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan procedures, particularly in those with Kawashima type of connection.

Those patients have undergone incorporation of the hepatic veins into the pulmonary circuit rather than any attempt of transcatheter therapy, as it is thought to be a progressive phenomenon associated with the absence of "hepatic" flow in the pulmonary circulation. (22)

13. Other

Other unusual causes of residual right to left or left to right shunts can occur in these patients depending on the particular anatomical and surgical history. An example is a patient with a modified Fontan procedure involving a supraannular patch over the TV orifice, with leak to the right atrium, representing a form of intracardiac left to right shunt. The leak was successfully closed with a clamshell device with no residual flow. Patients with modified Fontan procedures involving hepatic vein exclusion may develop large intrahepatic venous collaterals. Closure of the hepatic vein entry site to the heart is required to eliminate the cyanosis. Because the hepatic vein entrance to the atrium is usually large, a device is likely to be needed. The approach may be extremely difficult and sometimes transhepatic catheterization is required.