

Intervenciones percutáneas en pacientes con circulación de Fontan

Percutaneous Interventions in Patients with Fontan Circulation

MARÍA V. LAFUENTE¹, JOSÉ ALONSO², JOSÉ L. PIBERNUS³, FRANCISCO COMAS⁴, CLAUDIA N. VILLALBA^{MTSAC, 5}, MARIELA MOURATIAN⁶, HORACIO FAELLA^{MTSAC, 7}, PABLO GARCÍA DELUCIS⁸, ALBERTO SCIEGATA^{MTSAC, 9}, HORACIO CAPELLI^{MTSAC, 10}

RESUMEN

Introducción: La cirugía de bypass total del ventrículo pulmonar es un procedimiento paliativo con una incidencia elevada de complicaciones, por lo que requiere un seguimiento minucioso. El cateterismo intervencionista tiene un papel fundamental en la detección precoz y eventual tratamiento de las complicaciones.

Objetivo: Describir los cateterismos intervencionistas a los que se sometieron los pacientes con circulación de Fontan.

Material y métodos: Entre 1999 y 2014 se identificaron 85 pacientes con cirugía de Fontan a quienes se les realizaron 154 cateterismos intervencionistas, con un tiempo medio de seguimiento posquirúrgico de 7,05 (\pm 4,8) años.

Resultados: Los cateterismos intervencionistas fueron variados: a nivel de la fenestración, se procedió al cierre en 38 pacientes y a la reapertura en 4. En 37 pacientes se realizaron 44 cateterismos para embolización de colaterales aortopulmonares; 28 pacientes requirieron embolización de colaterales venovenosas; en 13 pacientes, previa angioplastia de ramas pulmonares, se colocaron 7 stents a nivel del conducto extracardíaco y, previa angioplastia, en 4 pacientes se implantaron 3 stents; en 4 pacientes se ocluyó el flujo anterógrado, en 2 se cerró la válvula auriculoventricular y en 5 se realizaron otros procedimientos. No hubo complicaciones relacionadas con el cateterismo intervencionista.

El 20% de los cateterismos intervencionistas se realizaron en el posquirúrgico inmediato por disfunción de la circulación de Fontan.

La mortalidad temprana estuvo relacionada con las complicaciones graves e inherentes a la patología ($p = 0,0007$). La mortalidad alejada fue del 5%.

Conclusiones: Los pacientes con circulación de Fontan requirieron una gran diversidad de cateterismos intervencionistas, tanto en el posquirúrgico inmediato como en el seguimiento alejado.

La causa más frecuente de recateterismo fue la hemoptisis secundaria a circulación colateral aortopulmonar.

En ningún caso hubo complicaciones vinculadas al cateterismo intervencionista.

La mortalidad estuvo relacionada con la necesidad de cateterismo en el posquirúrgico inmediato para tratar complicaciones graves de la circulación de Fontan.

El cateterismo intervencionista es fundamental en el manejo de los pacientes con circulación de Fontan.

Palabras clave: Fontan - Fontan-Kreutzer - Bypass de ventrículo subpulmonar - Cateterismos intervencionistas

ABSTRACT

Background: Total bypass surgery of the pulmonary ventricle is a palliative procedure with high incidence of complications requiring careful postoperative follow-up. Interventional catheterization plays an essential role in the early detection and possible treatment of complications.

Objective: The aim of this study was to describe the interventional catheterization procedures performed in patients with Fontan circulation.

Methods: Between 1999 and 2014, 85 patients with Fontan surgery underwent 154 interventional catheterization procedures, with mean postoperative follow-up of 7.05 years (\pm 4.8 years).

Results: Different interventional catheterizations were performed: 38 patients underwent closure at the fenestration level and 4 underwent reopening. Forty-four catheterization procedures were done in 37 patients for aortopulmonary collateral vessel embolization; 28 patients required embolization of veno-venous collaterals; in 13 patients, after angioplasty of pul-

REV ARGENT CARDIOL 2016;84:236-242. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.7676>

Recibido: 12/12/2015 - Aceptado: 27/04/2016

Dirección de separatas: Dra. María Victoria Lafuente - Charcas 4091 - (1425) CABA - Tel. 011 4831-1524 - e-mail: viquilafuente@yahoo.com.ar

Servicio de Cardiología y Hemodinamia del Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina

^{MTSAC} Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

¹ Cardióloga Infantil del Servicio de Cardiología

² Jefe de Clínica de Hemodinamia

³ Hemodinamista

⁴ Hemodinamista

⁵ Cardióloga Infantil del Servicio de Cardiología

⁶ Jefa de Clínica del Área de Consultorio de Cardiología

⁷ Ex Jefe de Hemodinamia

⁸ Jefe a cargo de Cirugía Cardiovascular

⁹ Jefe de Hemodinamia

¹⁰ Jefe del Servicio de Cardiología

monary branches, 7 stents were implanted at the extracardiac conduit level, and after angioplasty, 3 stents were implanted in 4 patients; antegrade flow was occluded in 4 patients, in 2 patients the atrioventricular valve was closed and 5 patients underwent other procedures.

No complications were associated with interventional catheterization procedures.

Twenty percent of interventional catheterizations were performed immediately after surgery due to Fontan circulation dysfunction.

Short-term mortality was associated with the severe complications characteristic of the disease ($p=0.0007$). Long-term mortality was 5%.

Conclusions: Patients with Fontan circulation required diverse catheterization procedures, both in the immediate postsurgical period as in the long-term follow-up.

The most frequent cause for recatheterization was hemoptysis secondary to aortopulmonary collateral vessel circulation.

In no case were there complications associated with the interventional catheterization procedure.

Mortality was related with the need for catheterization in the immediate postoperative period to treat severe complications of the Fontan circulation.

Interventional catheterization is essential in the management of patients with Fontan circulation.

Key words: Fontan - Fontan-Kreutzer - Right Heart Bypass - Interventional Catheterization

Abreviaturas

| | | | |
|-----|-----------------------------|-----|-------------------------------|
| AV | Auriculoventricular | CIV | Comunicación interventricular |
| CIA | Comunicación interauricular | ECG | Electrocardiograma |

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con cirugía de Fontan requieren un seguimiento minucioso para la detección precoz de la aparición de complicaciones que alteren el normal funcionamiento de la circulación de este tipo de cirugía, que opera con una hemodinamia de por sí frágil y con poca reserva frente a situaciones de sobrecarga.

Los cateterismos intervencionistas son una herramienta fundamental en el manejo del posquirúrgico inmediato y alejado de la cirugía de Fontan.

Las diferentes opciones de tratamiento endovascular que se incluyen en este trabajo son cierre o reapertura de fenestración, embolización de colaterales, tratamiento de lesiones en el circuito Fontan, oclusión de flujo anterógrado pulmonar residual, cierre de la válvula auriculoventricular (AV) y procedimientos diversos.

El *bypass* total del ventrículo subpulmonar constituye la opción quirúrgica para el manejo de los pacientes con corazones con fisiología univentricular, pero es una cirugía paliativa que tiene una incidencia elevada de complicaciones y eventos tanto en el posquirúrgico inmediato como en el alejado. El objetivo del estudio fue describir los diferentes cateterismos intervencionistas a que fueron sometidos los pacientes con circulación de Fontan considerando la indicación clínica de los procedimientos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio de diseño cohorte retrospectivo que incluye 85 pacientes consecutivos de un total de 380 pacientes con cirugía de Fontan a quienes se les realizaron 154 cateterismos intervencionistas en el período 1999-2014, con un tiempo medio de seguimiento posquirúrgico de 7,05 (\pm 4,8 años).

Las diferentes técnicas de *bypass* del ventrículo subpulmonar fueron conductos extracardiaco ($n = 78$), atriopulmonar ($n = 4$) y túnel lateral intracardiaco ($n = 1$).

Seguimiento

Todos los pacientes fueron evaluados en nuestra institución mediante examen físico, electrocardiograma (ECG), saturometría de pulso, telerradiografía de tórax, ecocardiografía Doppler color transtorácica y según los hallazgos se indicó el estudio hemodinámico.

Técnica

Los cateterismos se realizaron en sala de hemodinamia con equipo Toshiba biplanar con anestesia general, en asistencia respiratoria mecánica, con monitorización cardíaca continua de ECG, saturación periférica y presión no invasiva. Previa antisepsia local de la zona de punción, se colocaron los introductores con técnica de Seldinger. El abordaje fue principalmente por vía femoral y como vías alternativas se utilizaron los accesos yugulares o transhepático. Se administró heparina sódica 100 UI/kg previo a la colocación de catéteres.

En todos los casos se realizó un estudio hemodinámico completo con toma de presiones, gradientes y muestras sanguíneas para oximetrías en las diferentes estructuras cardíacas, así como angiografías venosas y arteriales para evaluación de circulación colateral, sitios de estenosis, distorsión de ramas pulmonares y lesiones obstructivas en vasos sistémicos. En todos los casos, previo al cierre de las fenestraciones, se resolvieron las estenosis en el circuito pulmonar y se embolizaron las colaterales aortopulmonares. Posteriormente se realizó la correspondiente prueba de oclusión en la que se constataron oximetrías, presiones arteriales y/o venosas en el circuito Fontan.

En el manejo de las colaterales aortopulmonares y de las comunicaciones anormales entre el sistema venoso y las venas pulmonares o la aurícula sistémica se realizó un estudio angiográfico selectivo para determinar con precisión la anatomía, el trayecto, el diámetro y la longitud para elegir el dispositivo ocluidor adecuado, seleccionando un tamaño 30-50% mayor que el diámetro del vaso a embolizar. Luego de la oclusión se repitieron las angiografías a los 10 minutos para evaluar los resultados.

Análisis estadístico

Para el almacenamiento de datos se utilizó el programa Microsoft Office Excel 2007. El análisis se realizó con el paquete estadístico del programa Statistix 8.0. Para todas las variables

se estableció la distribución de frecuencias y/o porcentajes en relación con el total de los casos y, de acuerdo con ello, los valores se expresaron como porciones, media y desviación estándar o mediana. Para las proporciones se emplearon la prueba exacta de Fisher o la de chi cuadrado. Se consideró diferencia significativa un valor de $p < 0,05$.

Consideraciones éticas

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la institución.

RESULTADOS

Se realizaron en total 154 procedimientos intervencionistas en 85 pacientes. Requiritieron un solo cateterismo el 81% ($n = 69$), dos el 10,5% ($n = 9$), tres el 3,5% ($n = 4$) y cuatro el 5% ($n = 3$). Estos procedimientos incluyeron una amplia variedad de terapéuticas, que se describen a continuación.

Manejo de la fenestración

Cierre de la fenestración

Se realizaron 38 cierres de fenestraciones.

Los materiales utilizados fueron 31 dispositivos Amplatzer [2 de *ductus* ADO II, 4 de foramen oval, 25 de comunicación interauricular (CIA)], 6 dispositivos de CIA de otras marcas (4 Helex, 2 Atrisept) y 2 *stents* CP recubiertos.

El único paciente al que se le colocó un dispositivo Amplatzer cribiforme requirió además un segundo procedimiento por presentar cortocircuito residual, utilizándose para el cierre definitivo un *stent* CP recubierto y en otro paciente se utilizó primariamente un *stent* CP cubierto para la oclusión de la fenestración.

Se indicó el cierre de la fenestración en los pacientes en que esta se encontraba permeable con un gradiente en el ecocardiograma Doppler menor de 10 mm Hg, en los casos que evolucionaban con cianosis o que tuvieran algún evento neurológico isquémico.

Repermeabilización de la fenestración

En 4 pacientes se logró repermeabilizar la fenestración y la indicación del cateterismo fue por disfunción en el sistema Fontan; en 3 de ellos durante el posquirúrgico inmediato por cuadro de bajo gasto grave y en 1 paciente con diagnóstico de hipoplasia del corazón

izquierdo con enteropatía perdedora de proteínas en el posquirúrgico alejado.

En tres casos solo se realizó dilatación con balón de la fenestración y en el restante se colocó además un *stent*.

Colaterales

Aortopulmonares

En 37 pacientes se embolizaron colaterales aortopulmonares. Siete de ellos requirieron cateterismos posteriores para tratamiento de las colaterales. Los materiales utilizados fueron principalmente *coils* de Gianturco y, en ocasiones, micropartículas mayores de 700 micrones.

En los 7 pacientes en los que fueron necesarios otros cateterismos, el evento clínico fue la presencia de hemoptisis. En la mayoría de los pacientes, la circulación colateral fue un hallazgo durante el protocolo de estudio por otras razones y en algunos pacientes por sospecha de su presencia al evidenciar aumento de velocidad en las venas pulmonares mayor de 0,8 m/seg (Figura 1).

Venovenosas

El desarrollo de circulación colateral venovenosa fue la causa de cianosis en 28 pacientes. Para su oclusión se utilizaron principalmente *coils* de Gianturco y en solo dos pacientes fueron necesarios dispositivos tipo Plug.

Procedimientos a nivel del circuito Fontan

En 17 pacientes se realizaron intervenciones en el circuito Fontan, tanto a nivel de las ramas pulmonares ($n = 13$) como del conducto extracardíaco ($n = 4$).

A nivel de las ramas pulmonares

En 13 pacientes se detectaron estenosis en las ramas pulmonares; se realizó angioplastia con balón efectiva en 6 casos, mientras que en 7 pacientes que presentaron *recoil* fue necesaria la colocación de *stents* para tratar la distorsión de las ramas (Figura 2).

Las indicaciones del estudio fueron disfunción del sistema con bajo gasto y derrame pleural persistente ($n = 5$), cianosis ($n = 4$), estenosis previa de ramas ($n = 2$), enteropatía perdedora de proteínas ($n = 1$) y bronquitis plástica ($n = 1$).

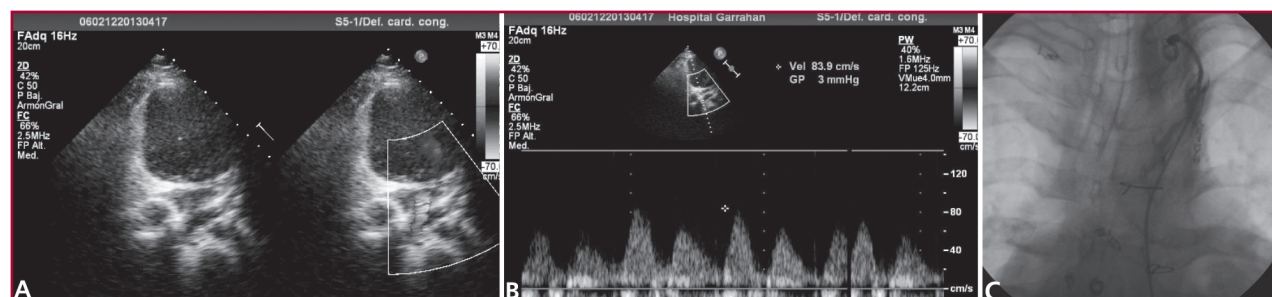
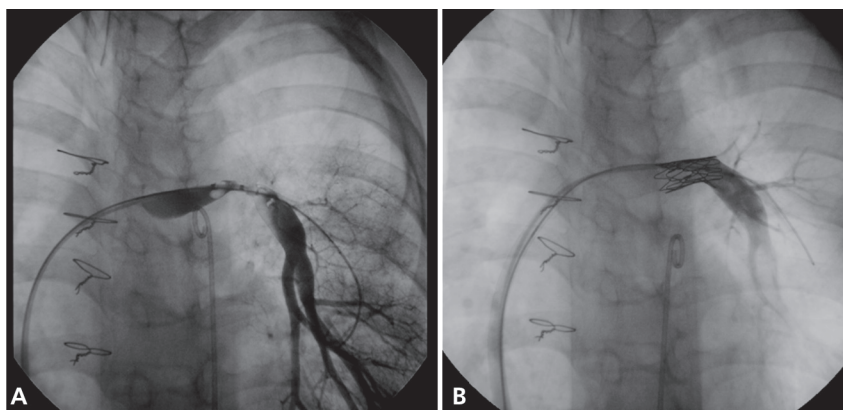


Fig. 1. A y B. Detección por Doppler de aumento de velocidad en las venas pulmonares. C. Confirmación angiográfica y embolización de colaterales aortopulmonares.

Fig. 2. Procedimiento sobre estenosis de rama pulmonar.

A. Estenosis grave de la rama pulmonar izquierda. **B.** Angioplastia y colocación de *stent* en la rama pulmonar izquierda.



A nivel del conducto extracardíaco

Hubo 4 pacientes con signos clínicos de falla en el sistema Fontan, a los que se les realizó intervención sobre el conducto extracardíaco.

Se colocaron 3 *stents* a nivel del conducto extracardíaco previa angioplastia del conducto con balón. Las indicaciones fueron en un paciente por derrame pleural persistente, en otro con cianosis secundaria a fistulas pulmonares para redireccionar el flujo hepático y en un paciente con dextroisomerismo que se envió para estudio por cianosis y en el que constató estenosis leve en la unión de la vena cava inferior con el conducto extracardíaco a nivel de las venas suprahepáticas con disfunción del sistema Fontan.

En un paciente con fistulas arteriovenosas que presentaba cianosis se encontró una estenosis leve del conducto, que se resolvió con angioplastia con balón.

Flujo anterógrado

Se ocluyó el flujo anterógrado pulmonar en 4 pacientes (3 con dispositivos y 1 con *coils*). El signo clínico de permeabilidad anterógrada pulmonar fue la aparición de soplo sistólico y el dato objetivado fue la pulsatilidad en la arteria pulmonar con el estudio Doppler.

Cierre de la válvula auriculoventricular

En dos pacientes con diagnóstico de doble entrada ventricular izquierda fue necesario el cierre de la válvula AV derecha.

En uno de ellos, con cirugía auriculopulmonar, a quien se le repermeabilizó la válvula AV derecha con disfunción de la circulación, la válvula se cerró efectivamente con un dispositivo Helex.

El segundo paciente, con técnica de conducto extracardíaco que evolucionó con insuficiencia AV derecha, estenosis subaórtica y enfermedad del nódulo sinusal, fue reoperado realizándose cierre quirúrgico de la válvula AV derecha, ampliación de foramen bulboventricular y colocación de marcapasos. En los controles se evidenció reapertura de la válvula AV, por lo que fue necesario colocar dos dispositivos Amplatzer para su cierre.

Otros procedimientos intervencionistas

Cierre de cortocircuitos residuales

En un paciente con la técnica de túnel lateral de cavas que evolucionó con cianosis se realizó cierre de dehiscencia en la tunelización con un dispositivo Helex, que fue parcialmente efectiva.

Tromboexclusión

En un paciente con diagnóstico de atresia pulmonar con *septum* intacto se realizó tromboexclusión del ventrículo derecho; en este caso, el paciente se estudió por presentar cianosis y previo al cierre de la fenestración con confirmación de circulación coronariana no dependiente del ventrículo derecho se colocaron *coils* en la cavidad del ventrículo derecho hipoplásico para ocluirlo.

Coartación de la aorta

Se realizó angioplastia en la zona de recoartación en un caso, la cual fue efectiva; el hallazgo fue en el contexto de estudio por cianosis.

Cierre de venas hepáticas

El paciente con diagnóstico de isomerismo derecho en el que se dejaron las venas suprahepáticas conectadas a la aurícula a modo de fenestración evolucionó con cianosis, evidenciándose numerosas colaterales venosas conectadas con la aurícula derecha por dos venas suprahepáticas. Estas fueron ocluidas con Amplatzer de CIV N° 10 más dos dispositivos Plug, N° 8 y N° 12 (Figura 3).

Fístulas arteriovenosas

Un paciente evolucionó con cianosis causada por el desarrollo de fistulas múltiples y difusas predominantes en la base del pulmón derecho. Para su tratamiento fueron necesarios varios cateterismos. En un primer procedimiento se embolizaron con *coils* múltiples fistulas y concomitantemente también se trató la obstrucción a nivel del conducto extracardíaco. Para el siguiente cateterismo se planteó redireccionar con

stent el flujo hacia la rama derecha; en el estudio se embolizaron fístulas del lóbulo medio e inferior derecho utilizando *coils* y dos dispositivos Plug II N° 6 y N° 8. En el último procedimiento se utilizó un dispositivo Plug N° 18 para el cierre de la rama lobar inferior y media derecha. Actualmente, la paciente se mantiene con saturaciones de 91-92% (Figura 4).

Complicaciones y mortalidad

En todo el abanico de cateterismos intervencionistas a los que fueron sometidos los pacientes no hubo en ningún caso complicaciones relacionadas con el procedimiento.

El 80% de los cateterismos se realizaron en el seguimiento alejado.

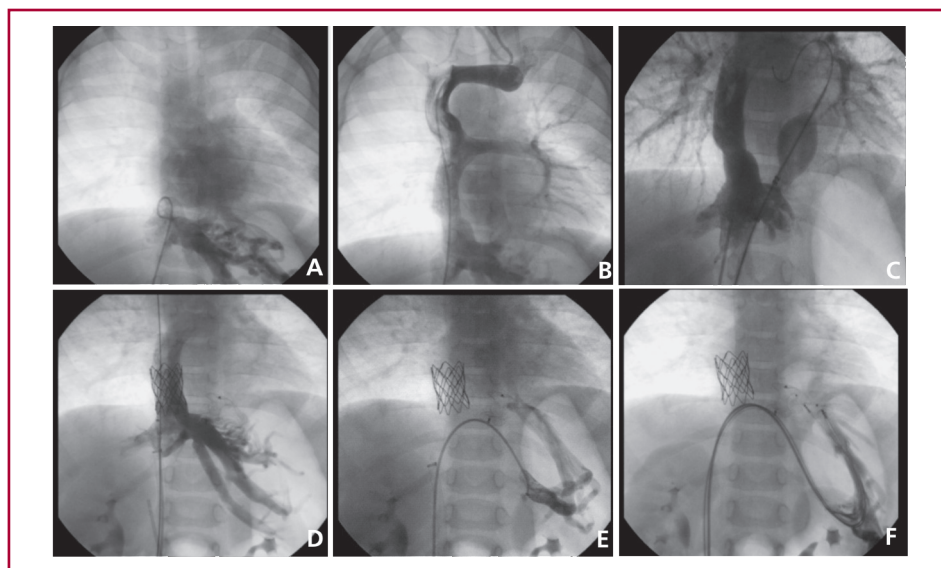


Fig. 3. Cateterismos intervencionistas múltiples en un paciente con dextroisomerismo. **A.** Angiografía que demuestra conexión con la aurícula derecha. **B.** Angiografía del circuito Fontan. **C.** Oclusión con balón. **D.** Cierre de venas suprahepáticas con Amplatzer. **E.** Angiografía de dos colaterales venosas. **F.** Cierre de dos colaterales con Plug.

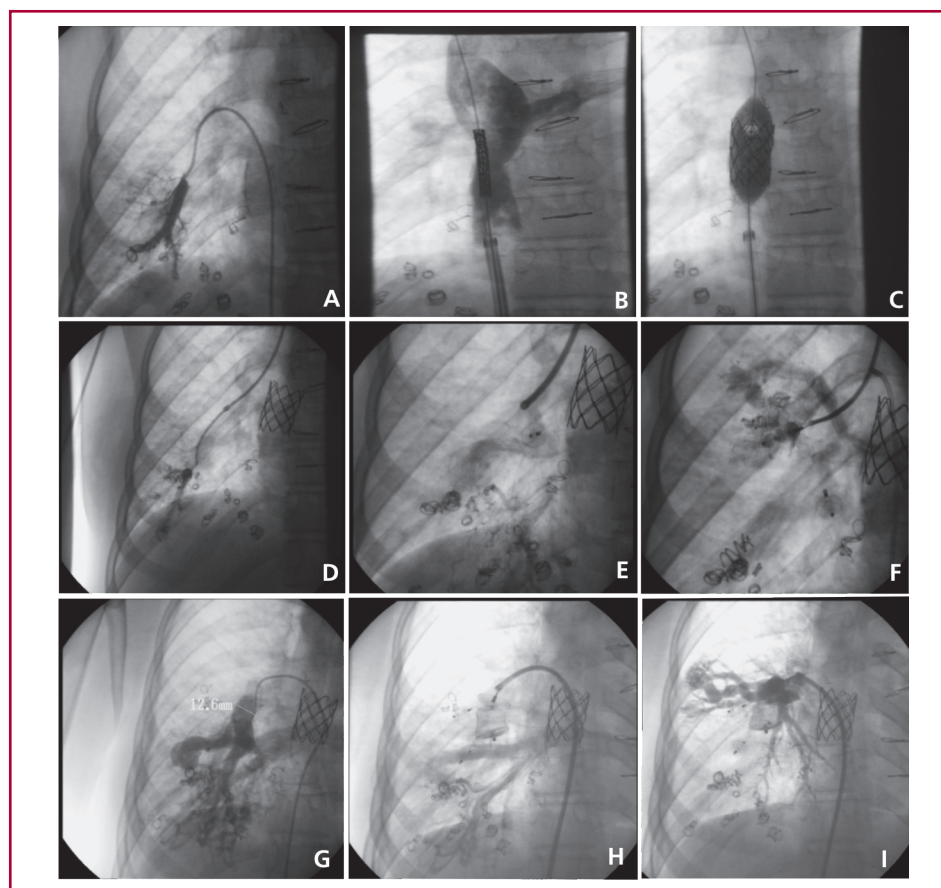


Fig. 4. Múltiples cateterismos intervencionistas para tratamiento de fístulas. **A.** Embolicaciones con *coils*. **B.** Sitio de estenosis. **C.** Angioplastia del conducto más *stent*. **D.** Embolicaciones con *coils*. **E.** Cierre con Plug N° 6. **F.** Cierre con Plug N° 8. **G.** Rama lobar. **H.** Cierre con Plug N° 18. **I.** Resultado final.

En 17 pacientes (20%) se efectuaron 20 cateterismos intervencionistas en el posquirúrgico inmediato por disfunción de la circulación Fontan, con compromiso grave del gasto cardíaco, cianosis, derrames persistentes y hemoptisis, entre otras situaciones (Figura 5). De este grupo fallecieron 6 pacientes en el posquirúrgico inmediato. Las causas de mortalidad inmediata fueron enfermedad venooclusiva del retorno venoso pulmonar, tromboembolia pulmonar, trombosis en el conducto, edema cerebral difuso, bronquitis plástica e infección intrahospitalaria. La mortalidad en el posquirúrgico inmediato estuvo relacionada con las complicaciones inherentes de la circulación Fontan ($p = 0,007$) y no con los diferentes tipos de cateterismos intervencionistas que incluyeron la mayoría de los procedimientos descritos, principalmente repermeabilización de fenestración y procedimientos a nivel del circuito Fontan.

La mortalidad alejada fue del 5% (4 pacientes) y las causas identificadas fueron disfunción ventricular, fístulas arteriovenosas múltiples difusas y tromboembolia pulmonar en un paciente con aleteo auricular.

La sobrevida de la cirugía de Fontan en este grupo de pacientes a 5, 10 y 15 años fue del 96%, 92% y 84%, respectivamente.

DISCUSIÓN

La cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo con una incidencia elevada de eventos adversos, como lo hemos descrito en nuestra población en seguimiento. (1, 2) El cateterismo cardíaco permite detectar complicaciones y eventualmente tratarlas, como lo resumen Kreutzer y colaboradores. (3, 4)

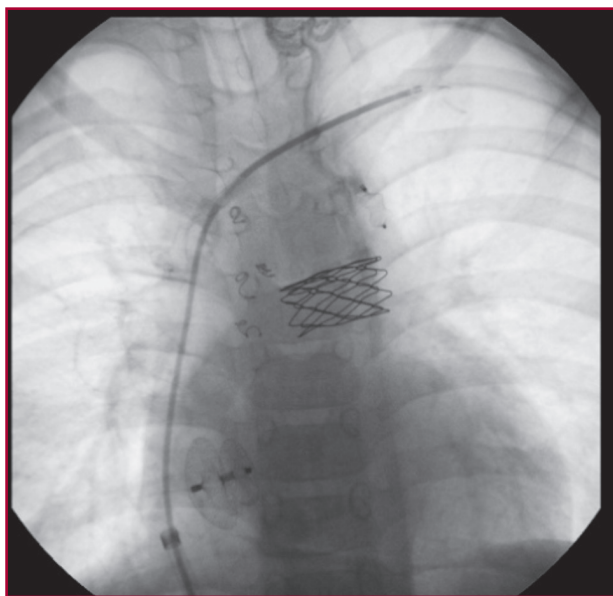


Fig. 5. Procedimientos múltiples en el posquirúrgico inmediato en un paciente con bajo gasto, derrame pleural y cianosis: Cierre de fenestración con Amplatzer, embolización de colaterales aortopulmonares con coils, oclusión de colateral venovenosa con Plug de 8 mm y stent en la rama pulmonar izquierda.

El manejo de la fenestración en el seguimiento de los pacientes con circulación de Fontan es tema de controversia para los equipos que enfrentan a estos pacientes. Algunos proponen el desarrollo de normativas a modo de guías para el manejo de las fenestraciones. (5-8) Nosotros consideramos el cierre de la fenestración en aquellos pacientes que evolucionaban con cianosis o con saturación en reposo por debajo del 90% y en los pacientes que tuvieron algún evento isquémico neurológico.

La repermeabilización de la fenestración en los casos de disfunción del circuito Fontan permitió mejorar el cuadro y esto coincide con lo publicado. (9)

En un número significativo de pacientes, durante el estudio hemodinámico se evidenció en forma adicional circulación colateral aortopulmonar, que genera sobrecarga crónica de volumen y es la causa principal de hemoptisis. Hay reportes de casos de hemorragia masiva (10, 11) y de recurrencia, (12) pero la incidencia de hemoptisis en los pacientes con circulación de Fontan se desconoce. Triedman y colaboradores (13) encontraron una prevalencia del 30% de colaterales aortopulmonares.

La embolización de colaterales venovenosas fue otro de los procedimientos realizados con más frecuencia. Si bien mejora la saturación, (14) necesitamos continuar la evaluación en el seguimiento alejado, ya que algunos postulan una sobrevida menor en pacientes de riesgo alto, como en la técnica auriculopulmonar, heterotaxias y presiones mayores de 18 mm Hg en el circuito Fontan. Estos últimos se beneficiarían con la forma natural de autofenestración, que conlleva el desarrollo de colaterales venovenosas. (15)

Los procedimientos a nivel del circuito Fontan han permitido resolver cuadros clínicos complejos como el bajo gasto, la enteropatía perdedora de proteínas, la bronquitis plástica y la cianosis por fístulas arteriovenosas difusas, como lo refieren también otros autores. (9, 16-18)

El tratamiento de las fístulas arteriovenosas múltiples, difusas y microscópicas es complejo. La falta de factor hepático podría ser un desencadenante para su formación; (19-21) en nuestro grupo fue necesario redireccionar el flujo hepático mediante la colocación de stent. (18)

La circulación de Fontan tiene un equilibrio lábil y cualquier variable que altere su normal funcionamiento puede llevar a su deterioro con falla del sistema y evolucionar con cuadros difíciles de manejar y con riesgo de mortalidad tanto en el posquirúrgico inmediato como en el seguimiento alejado. Los pacientes con cirugía de Fontan fueron sometidos a una diversidad de procedimientos y los resultados obtenidos por nuestro grupo (22) son alentadores y muestran que es seguro, efectivo y repetible, en coincidencia con otros autores. (3, 23) El intervencionismo cardíaco cuenta con diferentes y avanzados dispositivos que se adaptan para resolver las diferentes complicaciones y/o hallazgos durante el estudio hemodinámico. (5, 6, 24)

Sobrevida

La sobrevida de la cirugía de Fontan en este grupo de pacientes a 5, 10 y 15 años fue del 96%, 92% y 84%, respectivamente.

Limitaciones

Por tratarse de un estudio retrospectivo, tiene las limitaciones propias de esta metodología. Se pudieron identificar las indicaciones clínicas de cateterismo intervencionista para esta población tan especial y particular. Con respecto al manejo de las fenestraciones en el seguimiento, no hay guías específicas y los estudios protocolizados son difíciles de realizar porque el manejo es único para cada paciente. Respecto de otras formas de diagnóstico de circulación colateral como la resonancia magnética cardíaca, esta no está disponible en nuestro medio aun siendo una herramienta segura para el seguimiento de este grupo de pacientes; sin embargo, la sospecha clínica y el ecocardiograma Doppler brindan información suficiente para estar alerta ante tal diagnóstico.

CONCLUSIONES

- Los pacientes con circulación de Fontan requirieron una gran diversidad de procedimientos intervencionistas, tanto en el posquirúrgico inmediato como en el seguimiento alejado.
- La causa más frecuente de recateterismo fue la hemoptisis secundaria a circulación colateral aortopulmonar, que requirió de embolización con *coils*.
- El cuadro clínico de cianosis fue el principal motivo de cateterismo.
- En ningún caso hubo complicaciones relacionadas con el cateterismo intervencionista.
- La mortalidad estuvo vinculada a la necesidad de cateterismo en el posquirúrgico inmediato ($p = 0,0007$) para tratar complicaciones graves de la circulación de Fontan.
- El cateterismo intervencionista es fundamental en el manejo de los pacientes con circulación de Fontan.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses. (Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material complementario).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lafuente MV, Di Santo M, Mouratian M, Villalba C, Sciegata A, Saad A y cols. Bypass total del ventrículo subpulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado. *Rev Argent Cardiol* 2013;81:374-81. <http://doi.org/bf4h>
2. Deal B, Jacobs M. Management of the failing Fontan circulation. *Heart* 2012;98:1098-104. <http://doi.org/bf4j>
3. Kreutzer J. Cateterismo intervencionista en pacientes con circulación tipo Fontan. *Rev Argent Cardiol* 1996;64:379-88.
4. Kreutzer J, Graziano J, Stapleton G, Rome J. Late catheter interventions in hypoplastic left heart syndrome. *Cardiology in the Young* 2011;21:65-76. <http://doi.org/cg75rg>
5. Kotani Y, Chetan D, Saedi A, Zhu J, Grosse-Wortmann L, Coles

- JG, et al. Persistent fenestration may be a marker for physiologic intolerance after Fontan completion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:2532-8. <http://doi.org/bf4k>
6. Imielski BR, Woods RK, Mussatto KA, Cao Y, Simpson PM, Tweddell JS. Fontan fenestration closure and event-free survival. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:183-7. <http://doi.org/bf4m>
7. Agnoletti G, Bordese R, Corletto A, Gabbarini F, Marini D. Interventional catheterization after total cavopulmonary connection: experience in 68 patients. *J Interv Cardiol* 2012;25:622-7. <http://doi.org/bf4n>
8. Atz AM, Trivison TG, McCrindle BW, Mahony L, Quartermain M, Williams RV, et al. Late status of Fontan patients with persistent surgical fenestration. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:2437-43. <http://doi.org/bm92qw>
9. Kreutzer J, Lock JE, Jonas RA, Keane JF. Transcatheter fenestration dilation and/or creation in postoperative Fontan patients. *Am J Cardiol* 1997;79:228-32. <http://doi.org/bt2hw5>
10. Otilio JK, Tuuri R, Watson T, Titus MO. Massive hemoptysis in a post-Fontan procedure patients. *Pediatr Emerg Care* 2013;29:212-4. <http://doi.org/bf4p>
11. Bédard E, Lopez S, Perron J, Houde C, Couture C, Vaillancourt R, et al. Life-threatening hemoptysis following the Fontan procedure. *Can J Cardiol* 2008;24:145-7. <http://doi.org/dq28zm>
12. Suda K, Matsumura M, Sano A, Yoshimura S, Ishii T. Hemoptysis from collateral arteries 12 years after a Fontan-type operation. *Ann Thorac Surg* 2005;79:e7-8. <http://doi.org/bjz773>
13. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:207-15. <http://doi.org/fbqptz>
14. Lluri G, Levi DS, Aboulhosn J. Systemic to pulmonary venous collaterals in adults with single ventricle physiology after cavopulmonary palliation. *Int J Cardiol* 2015;189:159-63. <http://doi.org/bf4q>
15. Poterucha JT, Johnson JN, Taggart NW, Cabalka AK, Hagler DJ, Driscoll DJ, et al. Embolization of veno-venous collaterals after the Fontan operation is associated with decreased survival. *Congenit Heart Dis* 2015;10:E230-6. <http://doi.org/bf5c>
16. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2014;64:54-62. <http://doi.org/f2sthg>
17. Avitabile C, Goldberg, Dodds K, Dori Y, Ravishankar, Ryychik J. A multifaceted approach to the management of plastic bronchitis after cavopulmonary palliation. *Ann Thorac Surg* 2014;98:634-40. <http://doi.org/bf5d>
18. Dori Y, Sathanandam S, Glatz AC, Gillespie MJ, Rome JJ. Catheter approach to redirect hepatic venous return for treatment of unilateral pulmonary arteriovenous malformation after Fontan. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014;84:86-93. <http://doi.org/bf5f>
19. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE Jr, et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995;92:1217-22. <http://doi.org/bf5f>
20. Field-Ridley A, Heljasvaara R, Pihlajaniemi T, Adatia I, Sun C, Keller R, et al. Endostatin, an inhibitor of angiogenesis, decreases after bidirectional superior cavopulmonary anastomosis. *Pediatr Cardiol* 2013;34:291-95. <http://doi.org/bf5g>
21. Kavarana M, Jones J, Stroud R, Bradley S, Ikonomidis J, Mukherjee R. Pulmonary arteriovenous malformations after the superior cavopulmonary shunt: mechanisms and clinical implications. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2014;12:703-13. <http://doi.org/bf5h>
22. Alonso J, Lafuente V, Ramírez Aguilar R, Pibernus J, Sciegata A, Comas F, et al. Manejo de la cianosis en pacientes con circulación tipo Fontan-Kreutzer. *Revista Argentina de Cardioangiología Intervencionista* 2013;4:92-8.
23. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002;74:778-85. <http://doi.org/fg3kzm>
24. McMahon CJ, El Said HG, Vincent JA, Grifka RG, Nihill MR, Ing FF, et al. Refinements in the implantation of pulmonary stents: impact on morbidity and mortality of the procedure over the last two decades. *Cardiol Young* 2002;12:445-52. <http://doi.org/dwjbh6>