



XXXIII CONGRESO NACIONAL



Cianosis en circulación Fontan - Kreutzer. Colaterales venosas de presentación poco habitual.

Urdiales Peñalva Joaquin Nicolas
Fellow de hemodinamia infantil.
Hospital Garrahan



INTRODUCCIÓN

Pacientes en estadio By pass total (circulación Fontan-Kreutzer)

HISTORIA NATURAL:

- Evolucionar a **disfunción ventricular** (primaria o desarrollo de shunts I-D, insuficiencia valvular AV o arritmias auriculares).
- **Estenosis** y **aumento de presión** del circuito Fontan-Kreutzer.
- Desarrollar **cianosis** progresiva.



Las causas de cianosis en circulación de Fontan – Kreutzer:

- **Fenestración** creada quirúrgicamente
- Desarrollo de comunicaciones entre las cámaras venosas sistémicas de alta presión con las cámaras de baja presión, a través de **colaterales** extracardiacas venosas.

Las **colaterales veno-venosas** pueden ser:

- **Supracardiaca** 50 a 65%, originado en la VCS o uno de sus afluentes.
- **Cardiaca** 10 a 15%, originada entre la VCS y VCI.
- **Infracardiaca** 20 a 30%, originado en la VCI o uno de sus afluentes.



CASO CLÍNICO

5 años de edad, Sexo Masculino.

Diagnóstico: -Ventrículo Único tipo Canal AV, disbalanceado.
-Doble salida del VD, con Estenosis Pulmonar infundibular.

Estatus actual: By pass total (Fontan) con fenestra permeable.



ANTECEDENTES

- **15 ddv.** Valvuloplastía pulmonar con balón. Al suspender prostaglandinas evoluciona con desaturación (65%).
- **25 ddv.** Stent en el ductus como fuente de flujo pulmonar.
- **5 meses.** Cateterismo Pre Glenn. Embolización de 1 colateral Ao - P.
- **6 meses.** Cirugía. Anastomosis cavo-pulmonar (Glenn).
- **4 años.** Cateterismo Pre Fontan. Embolización de 3 colaterales Ao - P.
- **5 años.** Cirugía de Fontan. Anastomosis con tubo de goretex con rama pulmonar + fenestra de 4 mm.



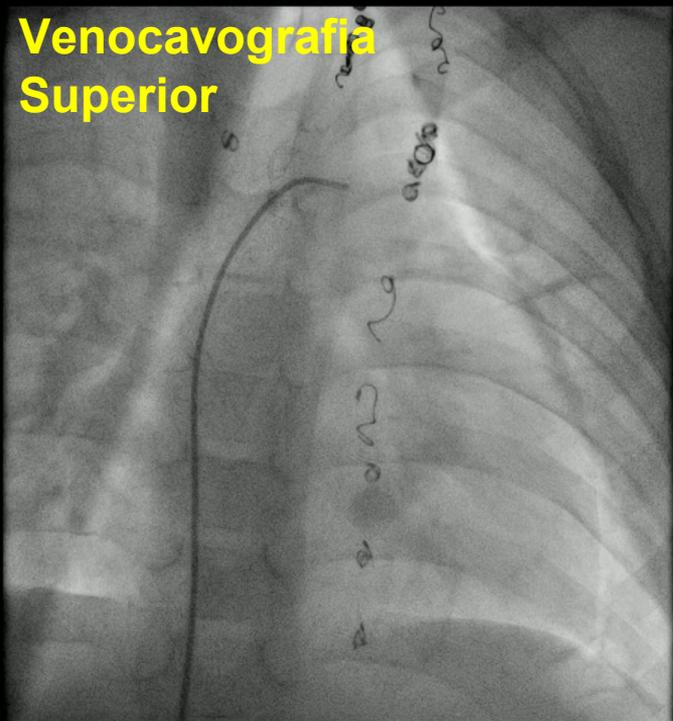
EVOLUCIÓN POST CIRUGÍA DE FONTAN

- Presentó derrame pleural derecho con requerimiento de colocación de tubo de avenamiento. Sat 83-85% AA, que mantuvo hasta el alta.
- 15 días al posterior al egreso hospitalario, persiste con hipoxemia 79/80%.
- **Ecocardiograma:** Flujo reverso en RPI? Flujo venoso con trayecto incierto?, fenestra permeable, disfunción ventricular leve y abundante circulación colateral.

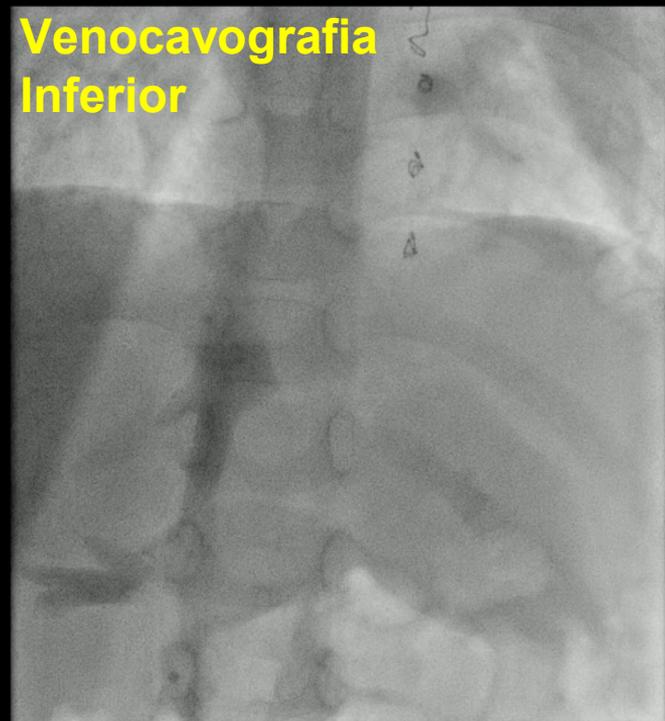
Se solicita cateterismo para estudio.

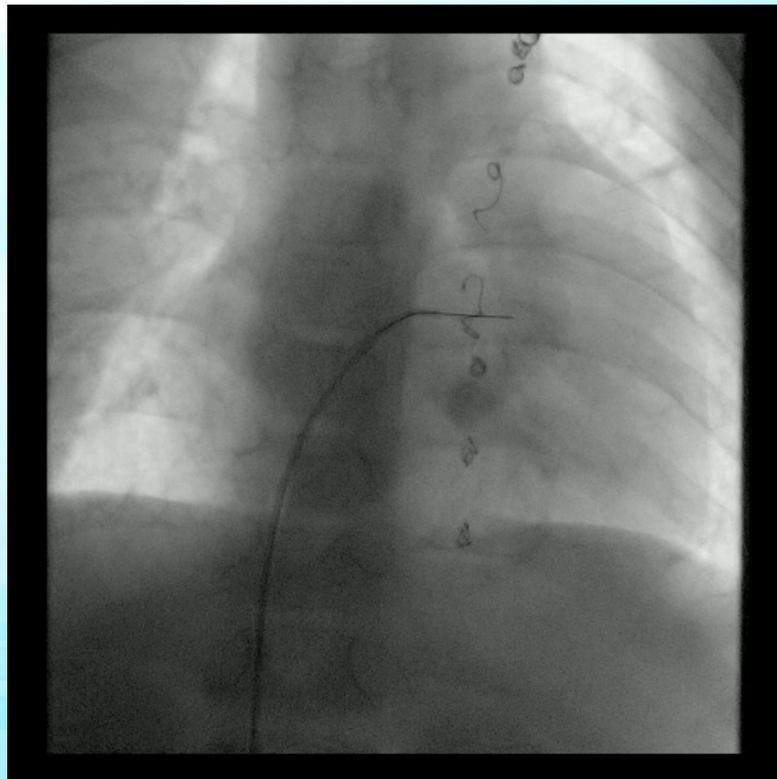
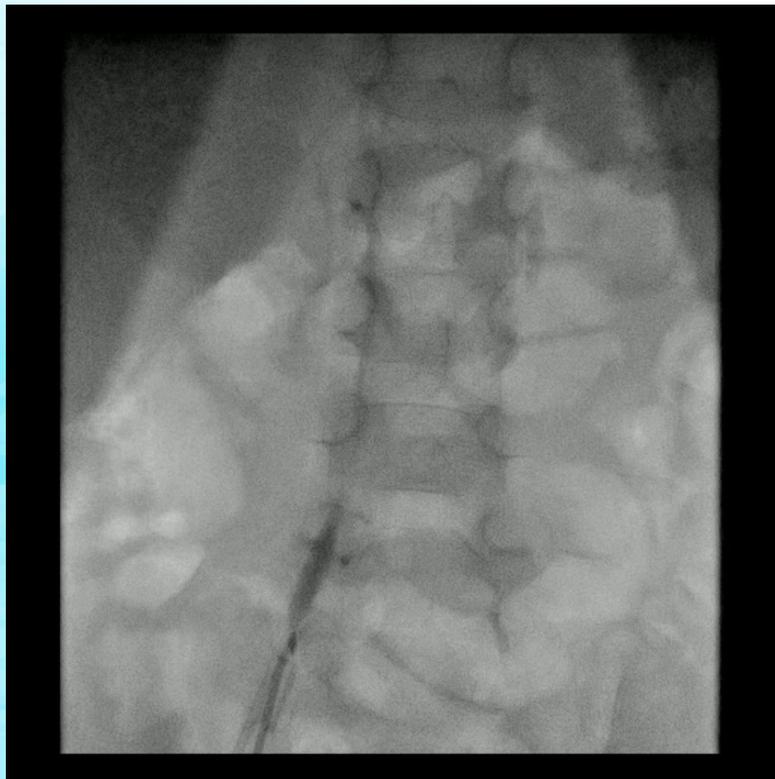


**Venocavografía
Superior**



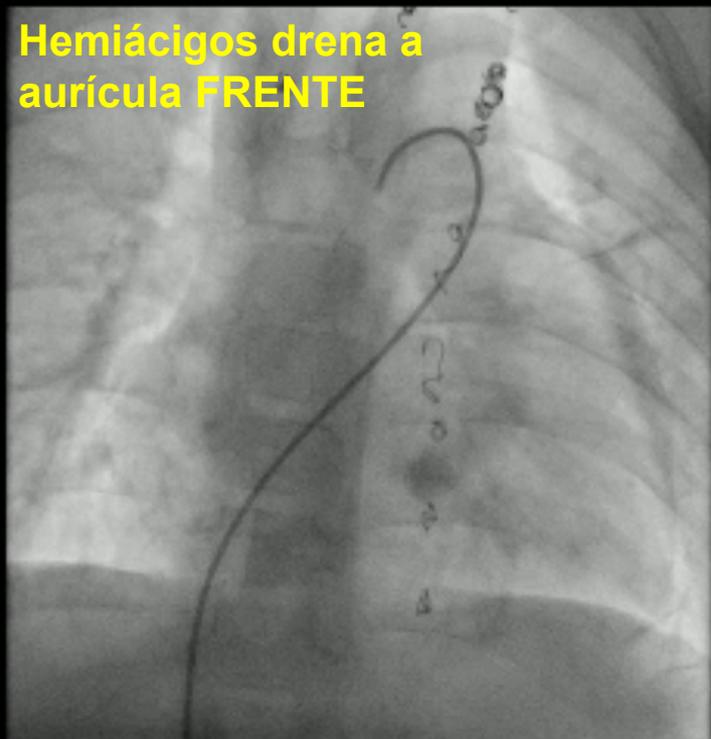
**Venocavografía
Inferior**





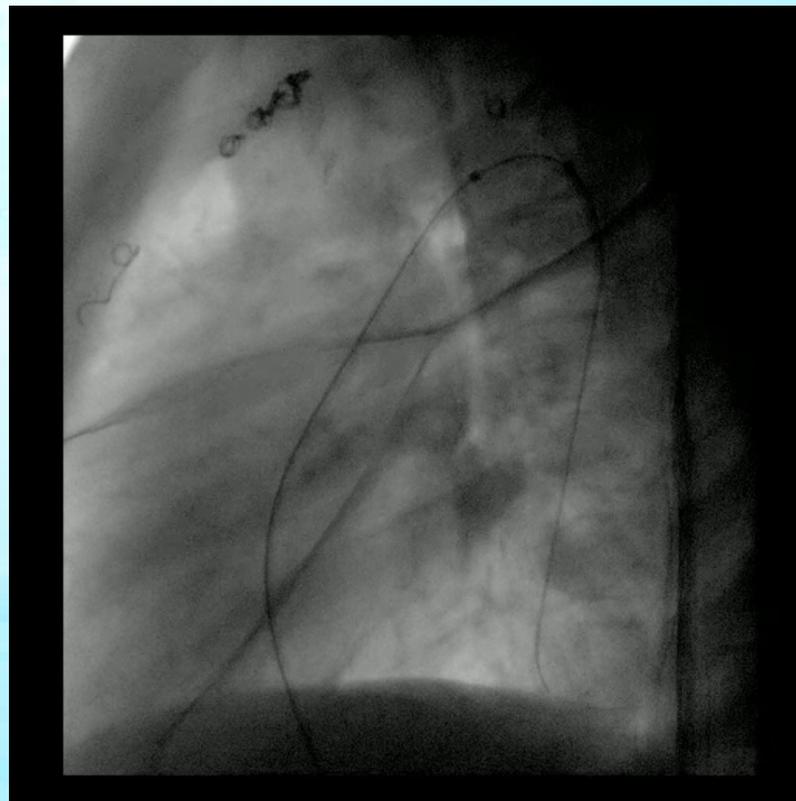
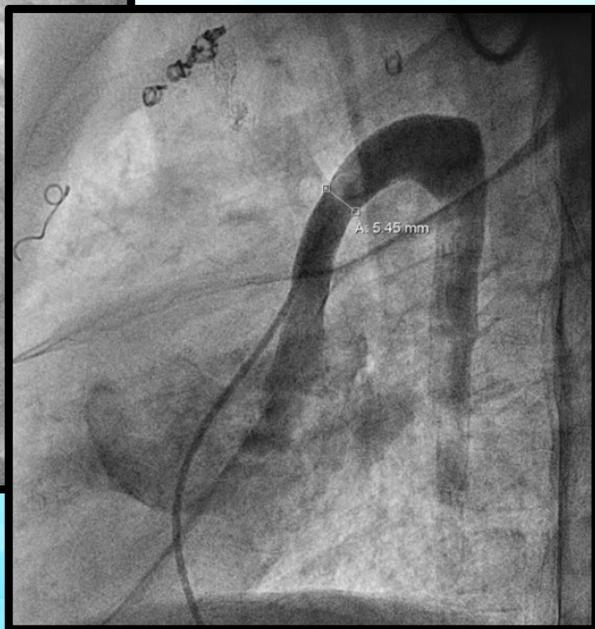
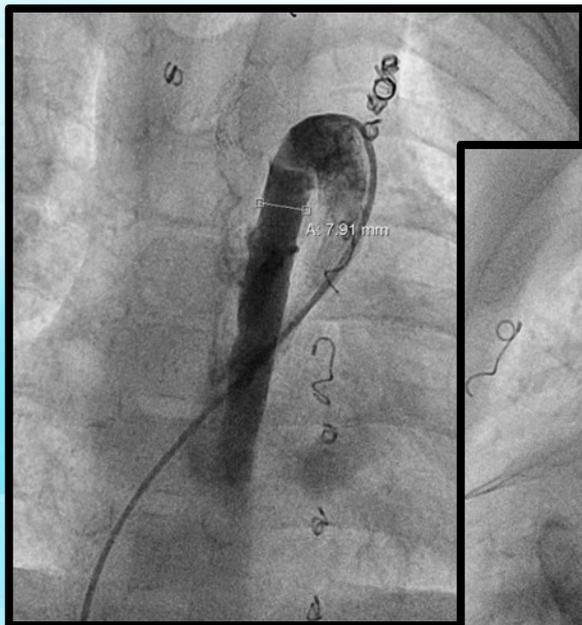


**Hemiácigos drena a
aurícula FRENTE**



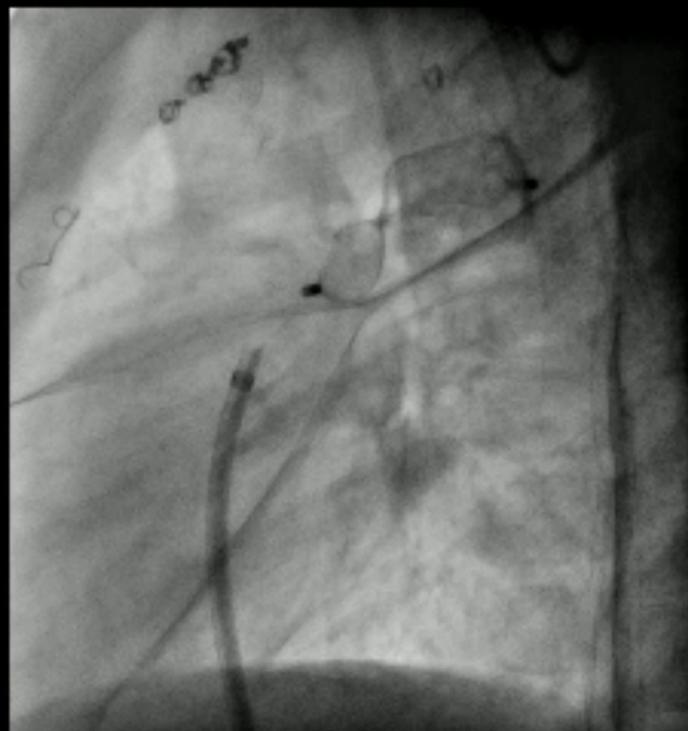
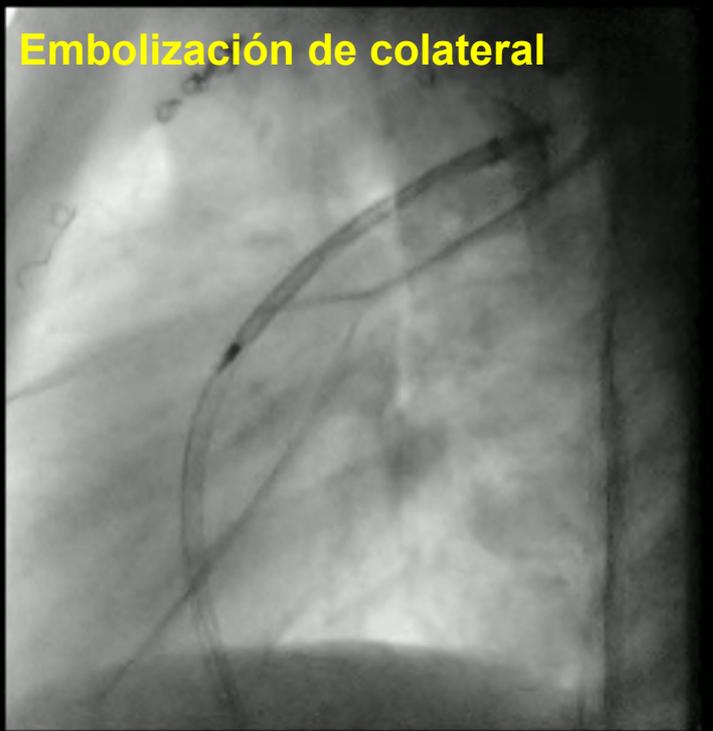
**Hemiácigos drena a
aurícula PERFIL**





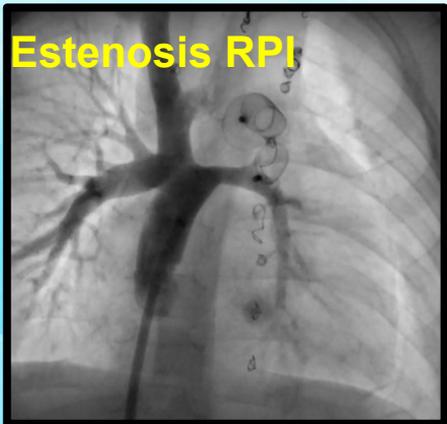


Embolización de colateral

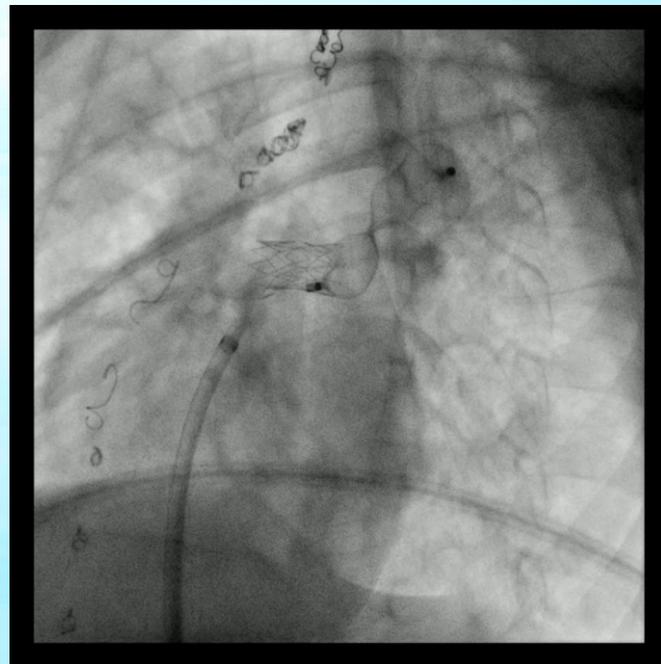
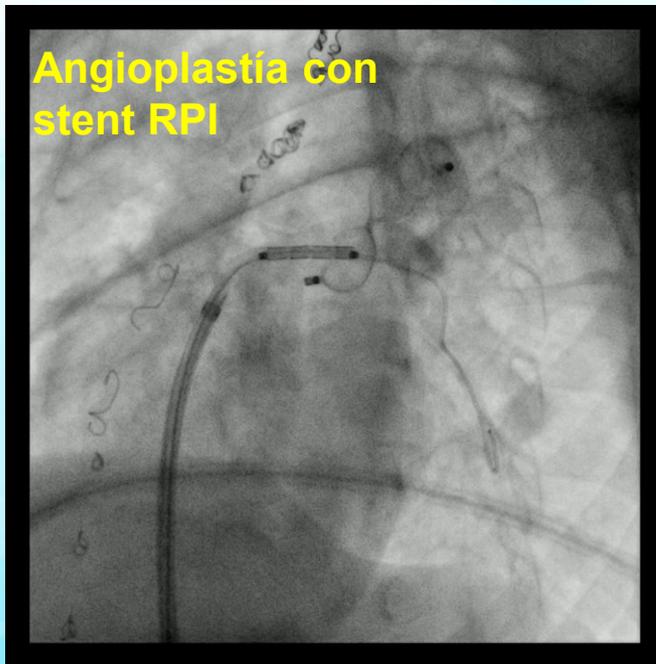




Estenosis RPI



**Angioplastia con
stent RPI**





Conclusiones de cateterismo cardiaco:

- Repermeabilización de hemiacigos con drenaje a techo de aurícula.
- Test de oclusión: Pr en Fontan de 11 mmHg y Sat O2 98%.
- Se ocluye hemiacigos con *Amplatzer Vascular Plug II* de 18mm.
- Estenosis de RPI, se realiza angioplastia con Stent
- Fenestra permeable de 3-4 mm.

Evolución:

Paciente control ambulatorio por derrame pleural derecho.

Medicación: Furosemida, Enalapril, Sildenafil, Espironolactona, Carvedilol.

Satura 92-93% AA, sin signos de insuficiencia cardíaca.



CONCLUSIÓN

- El cuadro clínico de cianosis es de los principales motivos de cateterismo.
- Las causas de cianosis en circulación Fontan Kreutzer son múltiples y hay que buscarlas.
- El cateterismo debe ser completo y respetar una secuencia.
- Las alternativas de tratamiento deben ser individualizadas para cada paciente.
- El cateterismo intervencionista es fundamental en el manejo de los pacientes con circulación de Fontan.



XXXIII CONGRESO NACIONAL



GRACIAS



HOSPITAL DE PEDIATRIA
S.A.M.I.C.
"PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN"