

CIRUGÍA DE FONTAN: TÉCNICA, PROTOCOLOS DE IMAGEN Y POSIBLES COMPLICACIONES

Nahia Lizarraga Oroz, Laura Cavero Barreras, Alicia Espinal Soria, Karmele Biurrun Mancisidor, Gorka Gabilondo Rikondo, Luis Eduardo Barrios Licona, Javier Cuetos Fernandez, Josu Badiola Molinuevo

Hospital Universitario Donostia, Donostia-San Sebastián

OBJETIVOS DOCENTES

- Revisar la técnica quirúrgica
- Analizar los protocolos recomendados para la correcta adquisición de imágenes en TC
- Ilustrar mediante casos de nuestro servicio, las posibles complicaciones tanto cardiacas como extra cardiacas

REVISIÓN DEL TEMA

1. INTRODUCCIÓN
2. ANATOMÍA DEL CIRCUITO
3. PROTOCOLOS EN TC
 - INYECCIÓN ÚNICA
 - INYECCIÓN DUAL
4. COMPLICACIONES
 - ASOCIADAS AL CIRCUITO
 - CARDIACAS
 - VASCULARES
 - OTRAS
5. PUNTOS CLAVE
6. CONCLUSIONES

INTRODUCCIÓN

La cirugía de conexión cavo-pulmonar total o cirugía de Fontan (CF), es una técnica quirúrgica empleada como tratamiento paliativo en pacientes con cardiopatías congénitas que cursan con fisiología univentricular [1]. Entre ellas, destacan la atresia tricuspídea, la atresia pulmonar, la hipoplasia de cavidades izquierdas y la atresia mitral [1-3].

Fisiológicamente, la cavidad que funciona como único ventrículo recibe sangre tanto de la circulación sistémica como de la pulmonar, es decir, sangre oxigenada y desoxigenada, lo que resulta en una sobrecarga ventricular y una cianosis crónica [1-3].

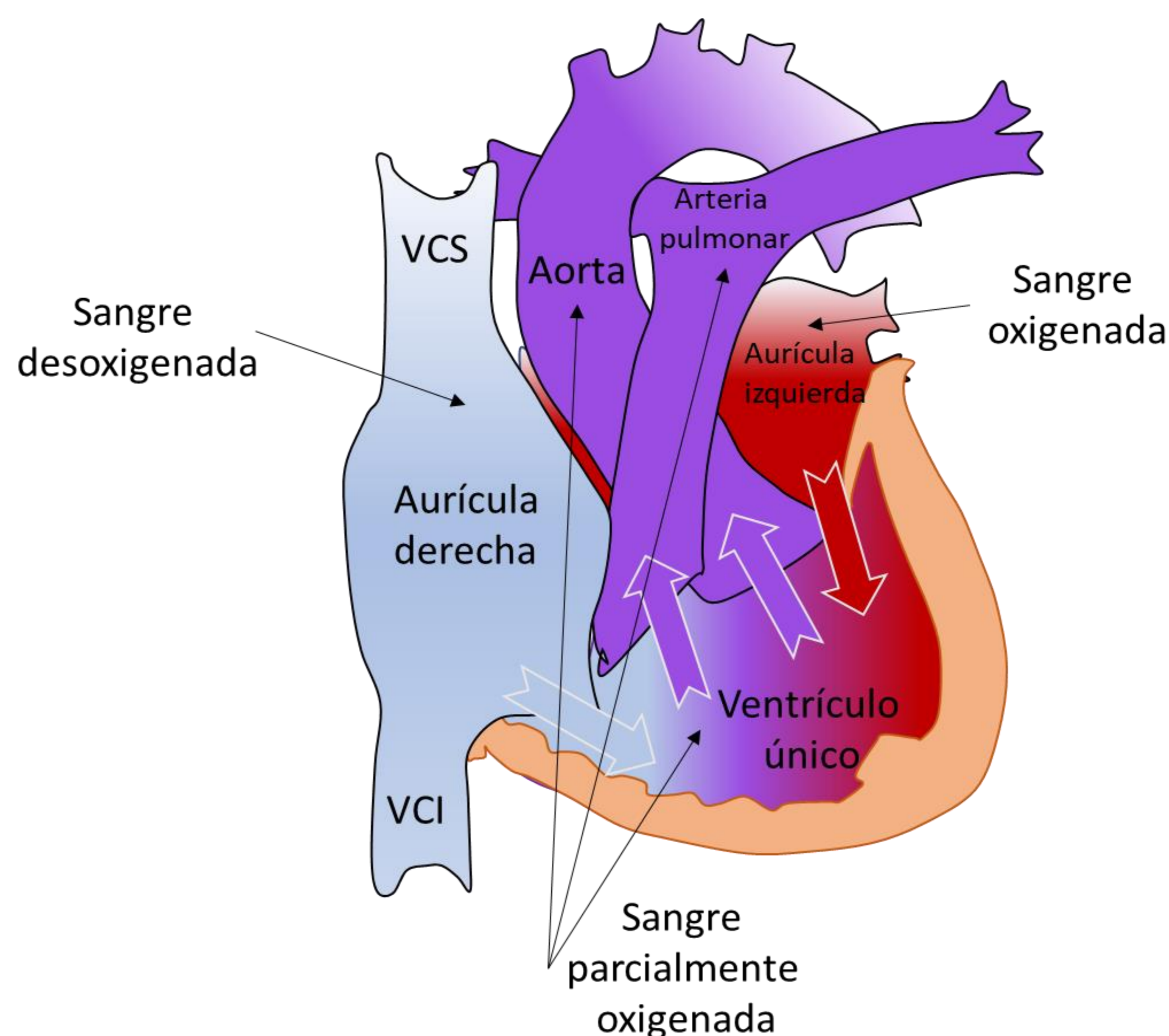


Figura 1. Fisiología univentricular

El tratamiento definitivo sería un trasplante cardiaco, sin embargo, se pueden realizar técnicas quirúrgicas paliativas que disminuyen la morbi-mortalidad de estos pacientes, siendo la CF la más empleada en la actualidad.

En 1971, con el objetivo de paliar tanto la sobrecarga ventricular como la cianosis crónica, se llevó a cabo la primera CF, conectando directamente la aurícula derecha (AD) a la arteria pulmonar izquierda (API) [1]. Sin embargo se observó una alta tasa de complicaciones inmediatas y a largo plazo, por lo que esta técnica se ha ido modificando hasta lo que conocemos actualmente como CF moderna o de conexión cavo-pulmonar total.

ANATOMÍA DEL CIRCUITO

Esta técnica consiste en la **conexión de la vena cava superior (VCS) y vena cava inferior (VCI) a las arterias pulmonares**. De esta manera la sangre sistémica es derivada directamente a la circulación pulmonar evitando las cavidades derechas del corazón.

Con el objetivo de no generar un hiperaflujo pulmonar repentino y permitir que la circulación pulmonar se adapte, la cirugía se realiza en 2 pasos.

Además, antes de la conexión cavo-pulmonar, en algunos casos es necesario realizar un paso previo en el periodo neonatal.

- **BLALOCK-TAUSSIG MODIFICADO (BT)**: Este paso previo consiste en la unión de la **arteria subclavia (ASC)** a la arteria pulmonar mediante una prótesis de polietileno, con el objetivo de aumentar el flujo pulmonar [1,3-4]. Se realiza en el periodo postnatal precoz y posteriormente se puede cerrar.
- **GLEN BIDIRECCIONAL/HEMIFONTAN**: A los 4-10m se realiza el primer paso, que consiste en unir la **VCS** con la arteria pulmonar proximal derecha (APD) [1]. Se puede realizar de dos maneras:
 - Se secciona la VCS de su inserción en la aurícula y directamente se conecta a la VCS → GLEN BIDIRECCIONAL [4]
 - Se mantiene la unión de la VCS a la aurícula, aislando parte de la aurícula con material protésico, y se conecta la AD a la AP → HEMIFONTAN [4]
- **FONTAN**: Entre los 1-5 años se completa la CF realizando la conexión de la **VCI** con la APD. Esta se realiza mediante un conducto que puede ser bien intracardiaco (intraatrial) o extracardiaco [1,3-4].

ANATOMÍA DEL CIRCUITO

CONEXIÓN DE VCS + VCI A ARTERIAS PULMONARES

PASO PREVIO:

Shunt BLALOCK-TAUSSIG modificado

- Periodo postnatal precoz
- ASC → AP
- Aumento del flujo pulmonar

PASO 1:

GLEN BIDIRECCIONAL/HEMIFONTAN

- 4-10 meses
- VCS → APD

PASO 2:

FONTAN

- 1-5 años
- VCI → APD
- Intracardiaco vs. extracardiaco

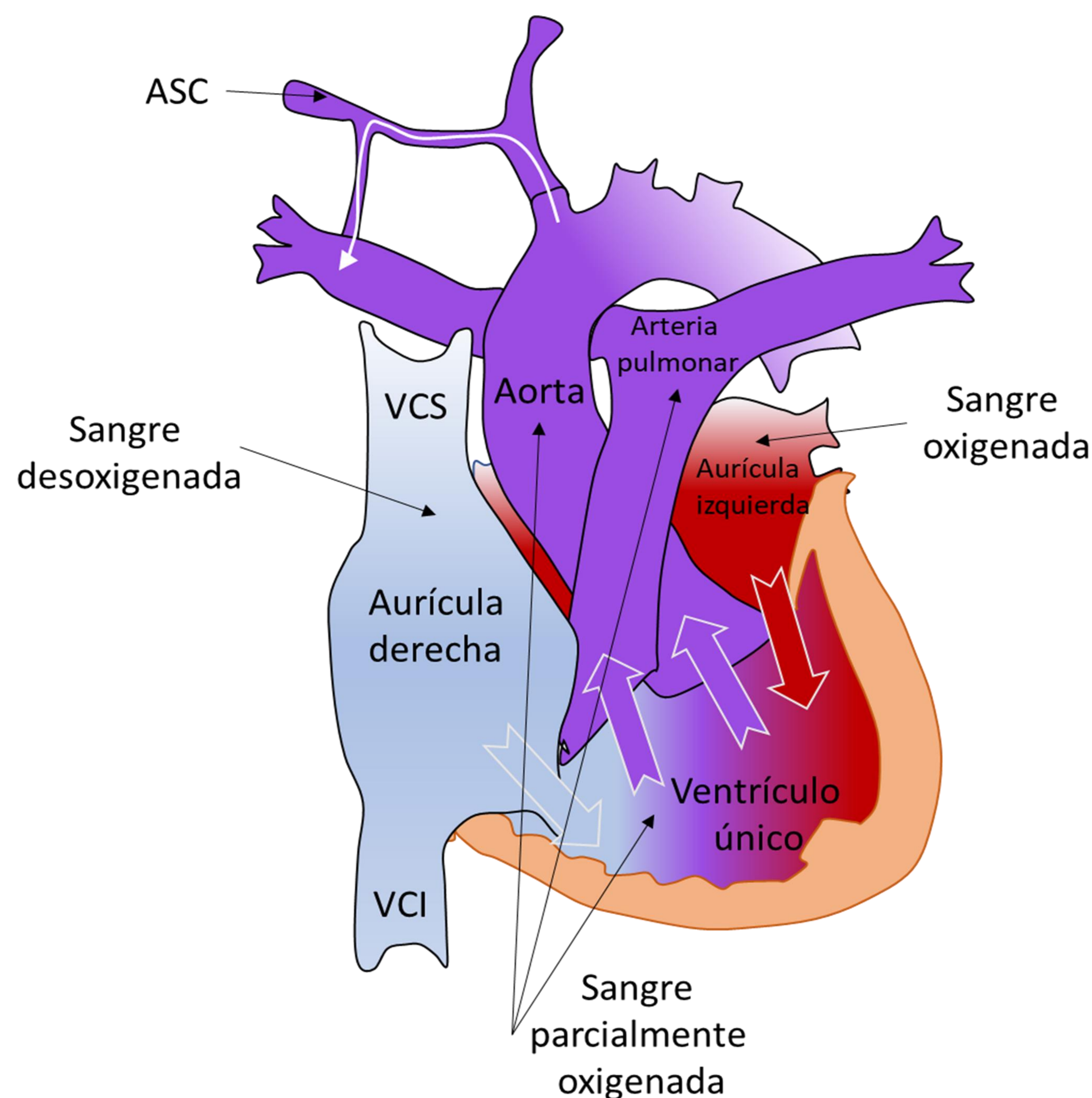


Figura 2. PASO PREVIO: Shunt BLALOCK-TAUSSIG modificado. Se anastomosa la arteria subclavia (ASC) a APD.

ANATOMÍA DEL CIRCUITO

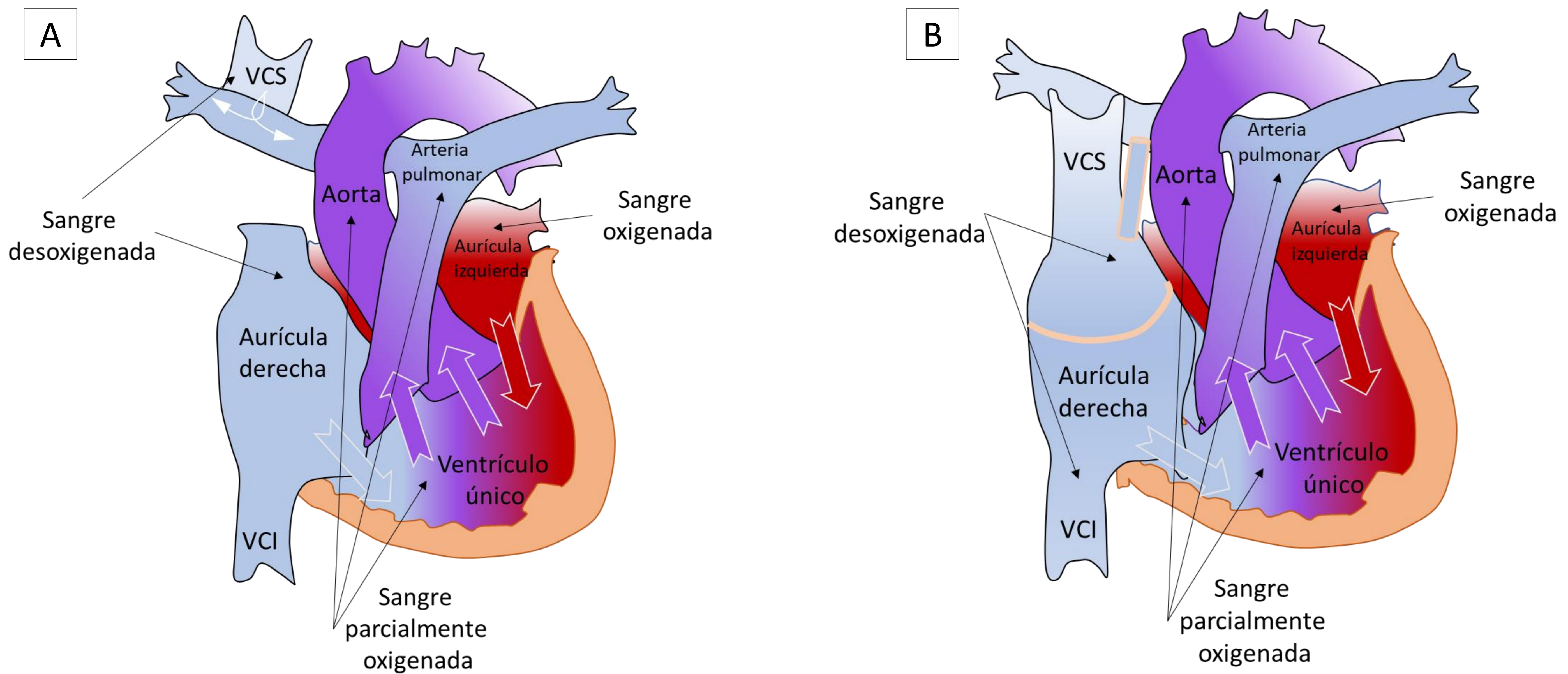


Figura 3. PRIMER PASO. A. GLEN BIDIRECCIONAL. La VCS se anastomosa a la APD. B. HEMIFONTAN. Se aísla parte de la AD conectándola con material protésico a la APD.

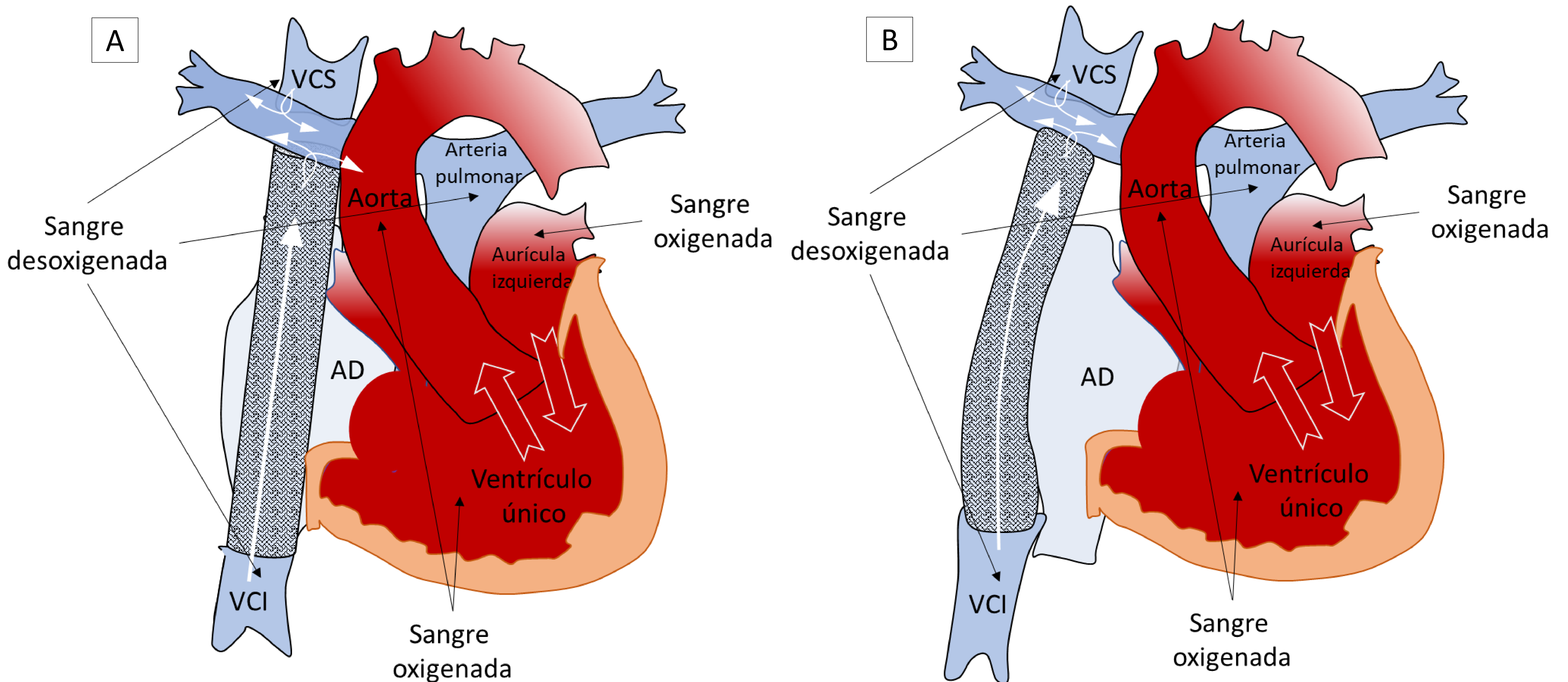


Figura 4. SEGUNDO PASO. FONTAN A. Intracardiaco. La VCI se conecta con la APD mediante una prótesis intraatrial B. Extracardiaco. La VCI se secciona en su unión con la AD y se conecta con la APD mediante una prótesis extracardiaca.

ANATOMÍA DEL CIRCUITO

El resultado de esta cirugía mejora la sobrecarga del ventrículo único a expensas de un hiperaflujo pulmonar, ya que estos reciben directamente toda la sangre proveniente de la circulación sistémica. Para evitar posibles complicaciones ante un incremento en la presión sistémica, como un edema agudo de pulmón o un derrame pleural masivo, se pueden realizar fenestraciones.

Las fenestraciones son orificios que permiten el paso de sangre desde el conducto del Fontan hacia la aurícula derecha. Por lo que, en caso de altas presiones, la sangre pasará por estos orificios evitando así la hipertensión pulmonar. Sin embargo, esto disminuye la saturación, ya que parte de la sangre escapa de la circulación pulmonar, generando un shunt derecha-izquierda [1,3].

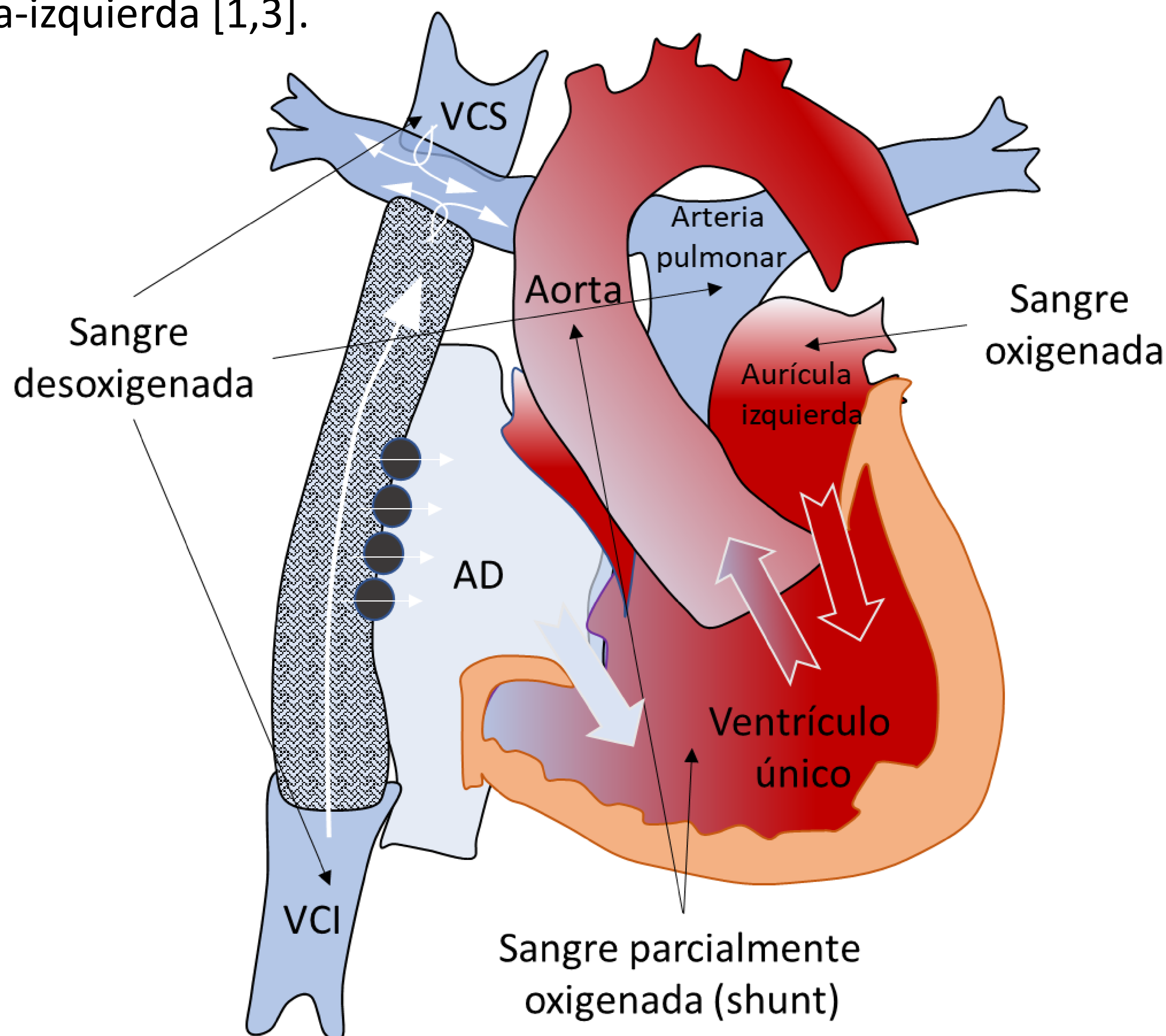


Figura 5. FENESTRACIONES. Permiten el paso de sangre del conducto Fontan a la AD en caso de aumento de presión sistémica.

PROTOSCOLOS EN TC

Debido a la completa alteración tanto de la anatomía como de la fisiología cardiopulmonar es muy difícil obtener una tinción homogénea que permita realizar un correcto estudio de las estructuras vasculares.

Objetivo principal: Conseguir una tinción homogénea del circuito Fontan y de las arterias pulmonares.

Problema: Como habitualmente el contraste se introduce por miembros superiores, la opacificación de la VCS y de la VCI se da en diferentes momentos. Por lo tanto, dentro del circuito y de las arterias pulmonares, se produce una mezcla de sangre contrastada que llega de la VCS con sangre no contrastada que llega de la VCI, lo que dificulta la correcta tinción y puede llevar a errores diagnósticos [1,4].

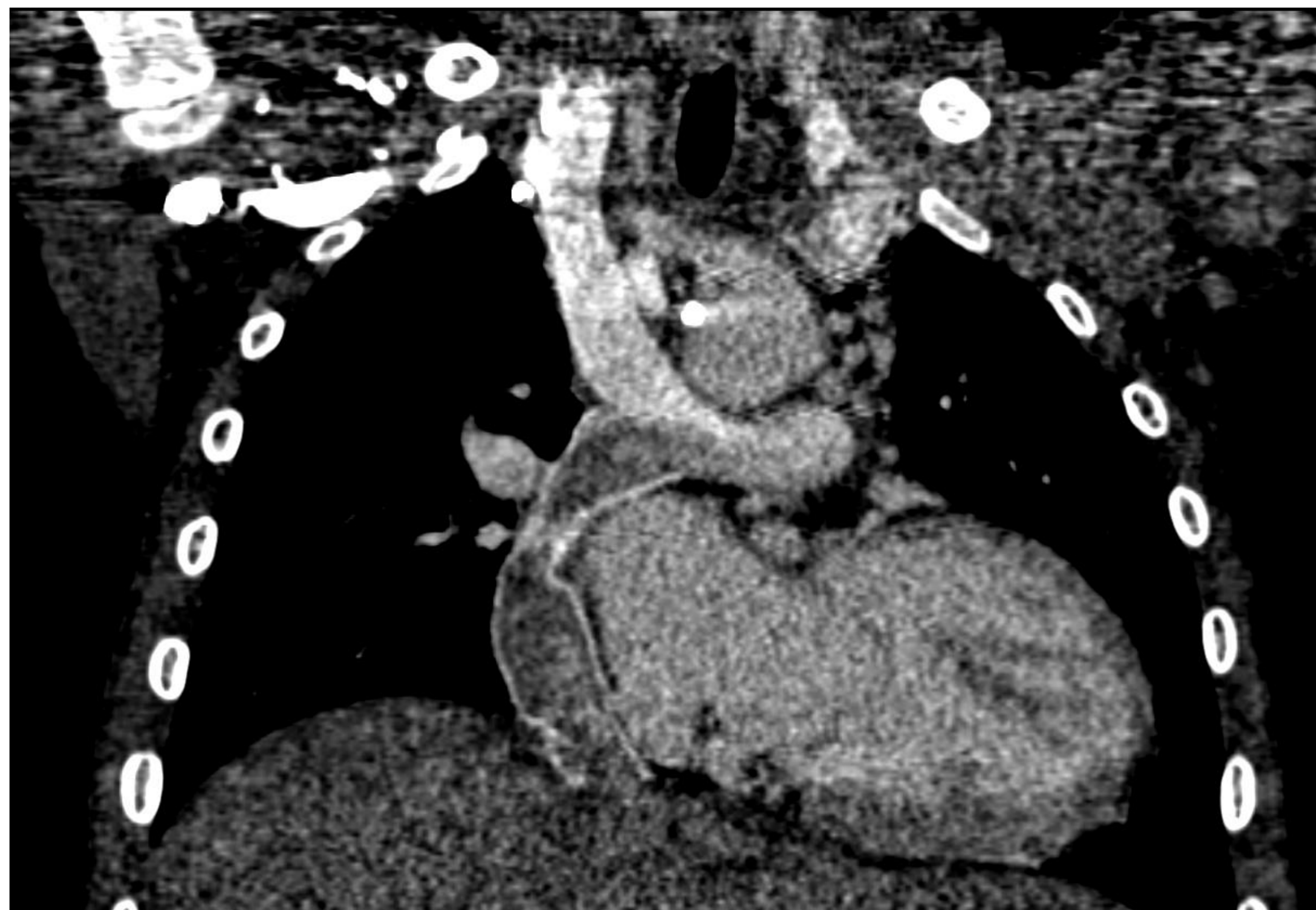


Figura 6. Angio-TC coronal donde se demuestra como la sangre contrastada que llega de la VCS se mezcla con la sangre no contrastada que llega de la VCI.

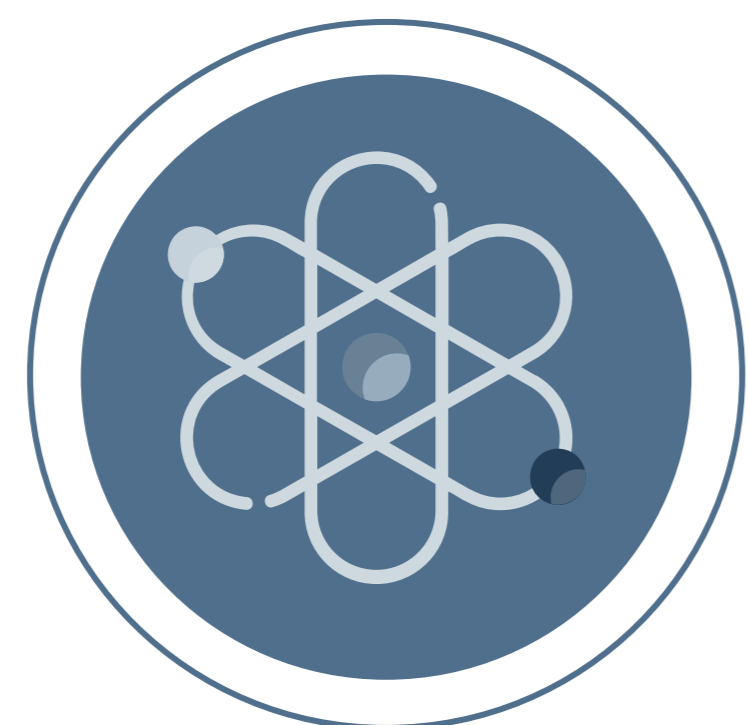
PROTOSCOLOS EN TC

Para solventar este problema hay dos opciones, en función de si se utilizan uno o dos inyectores.

- **OPCIÓN 1:** Inyección **única** de contraste en EESS. Con hasta 130ml de contraste a 2ml/seg. En este caso al introducir contraste solo por la extremidad superior, no se debe hacer una adquisición precoz ya que se producirán los artefactos de mezcla que imposibilitan la valoración de las arterias pulmonares. Por lo tanto, se debe realizar una adquisición **tardía** a los 70 segundos de la inyección de contraste [1,4].
- **OPCIÓN 2:** Inyección **dual** tanto en EESS como en EEII (vena dorsal del pie). Se administra la misma cantidad de contraste. El 60% por EEII y el 40% restante por EESS, a una velocidad de a 3-4ml/seg en EEII y a 2ml/seg en EESS. De esta forma al realizar una adquisición **precoz**, el circuito estará homogéneamente teñido. Se recomienda lanzar el estudio cuando en el SMART PREP se visualice tinción en la API. En muchas ocasiones, con esta fase precoz será suficiente para responder las dudas diagnósticas (como en el caso de querer descartar TEP). Posteriormente se puede realizar una fase tardía a los 60-90 segundos para obtener más información [1,4].

PROTOSCOLOS EN TC

Tinción homogénea del conducto y de arterias pulmonares



01

Inyección única: EESS 2ml/kg de contraste a 2mL/seg.

. Fase **tardía:** A los 70seg tras la inyección de contraste.

02

Inyección dual: EESS (40% a 2ml/seg) + EEII (60% a 3-4ml/seg)

. **Precoz:** Lanzar cuando la API esté teñida.

. Tardía: La fase portal a los 60-90 segundos.

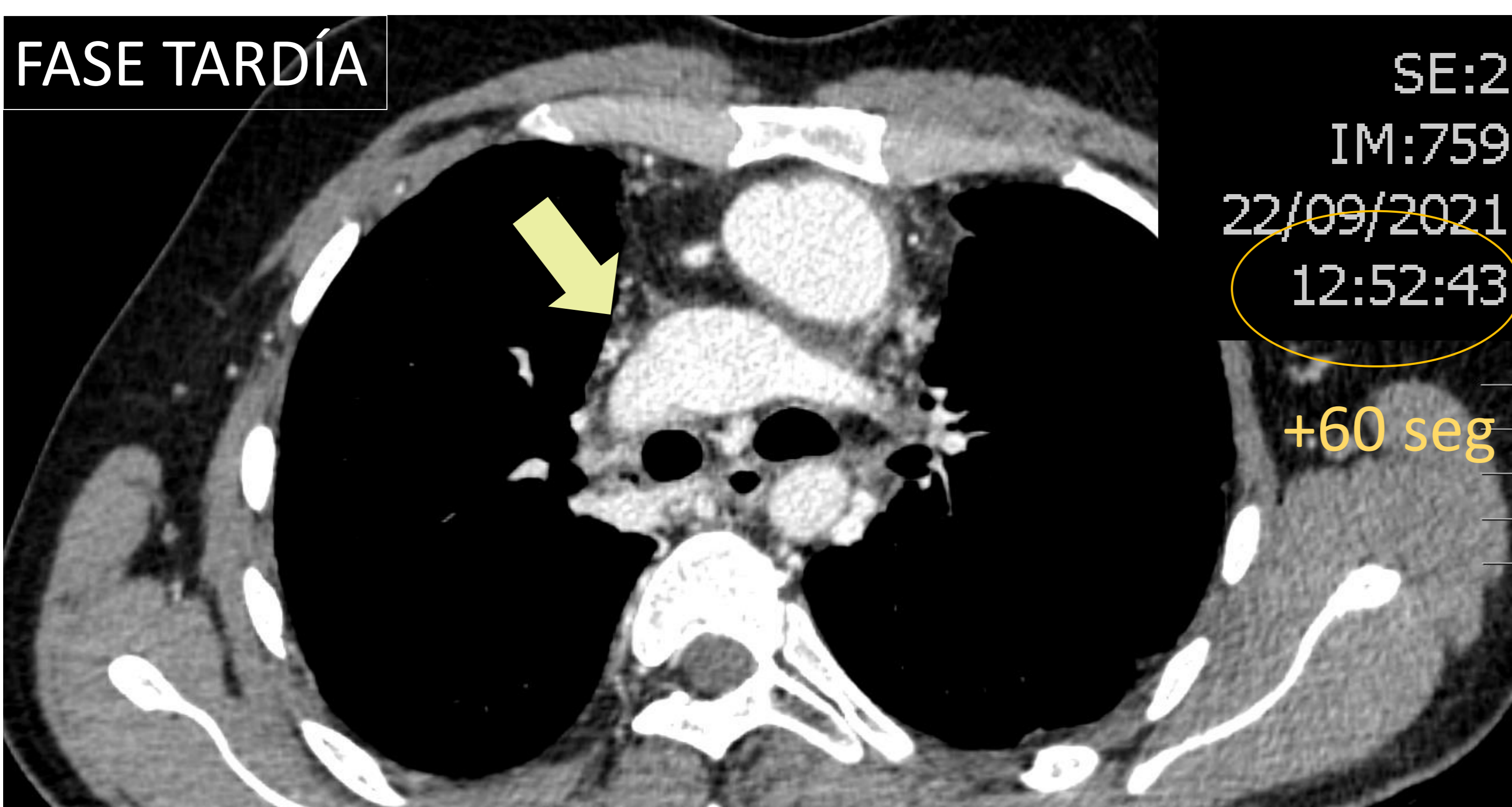
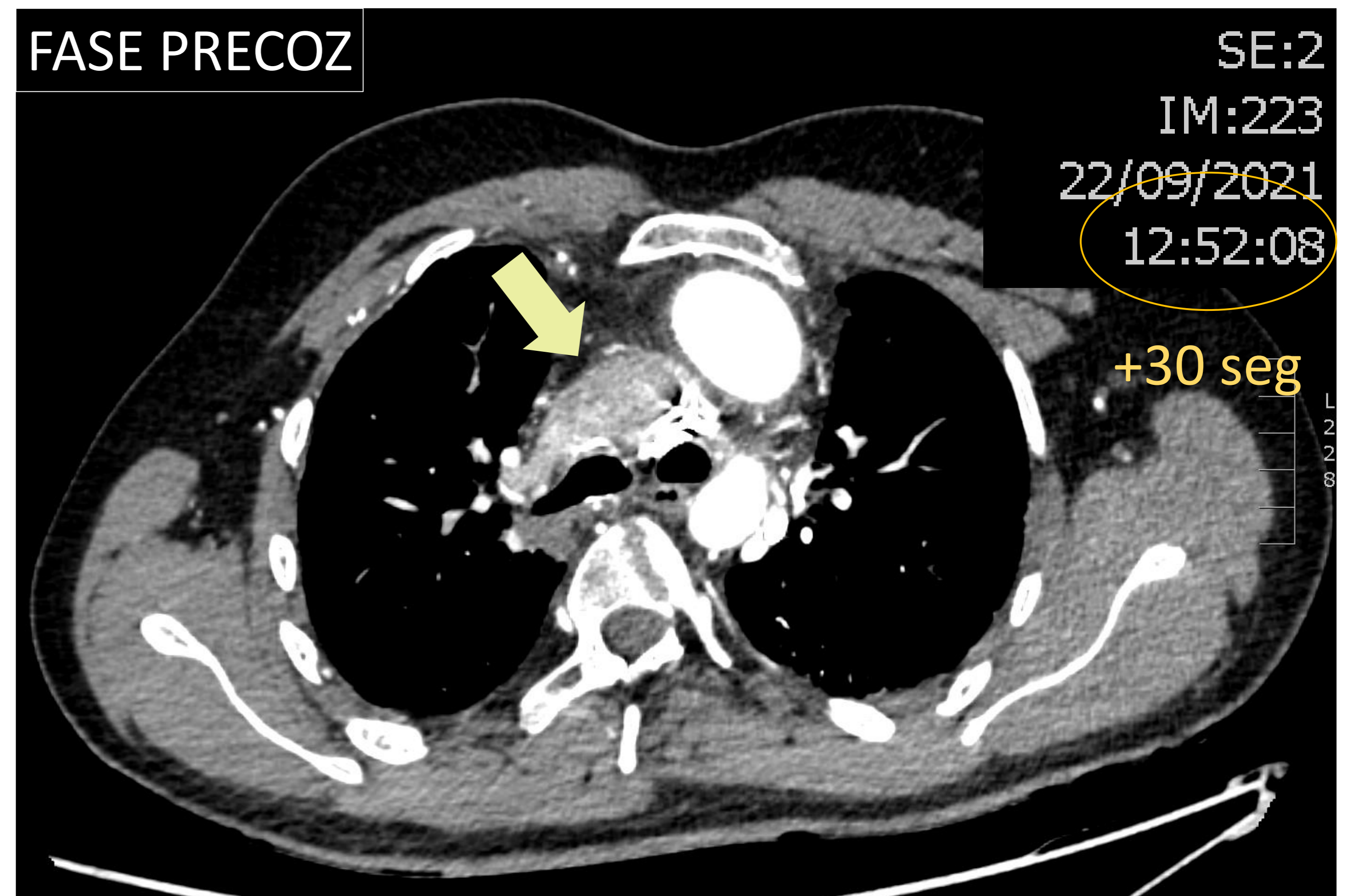
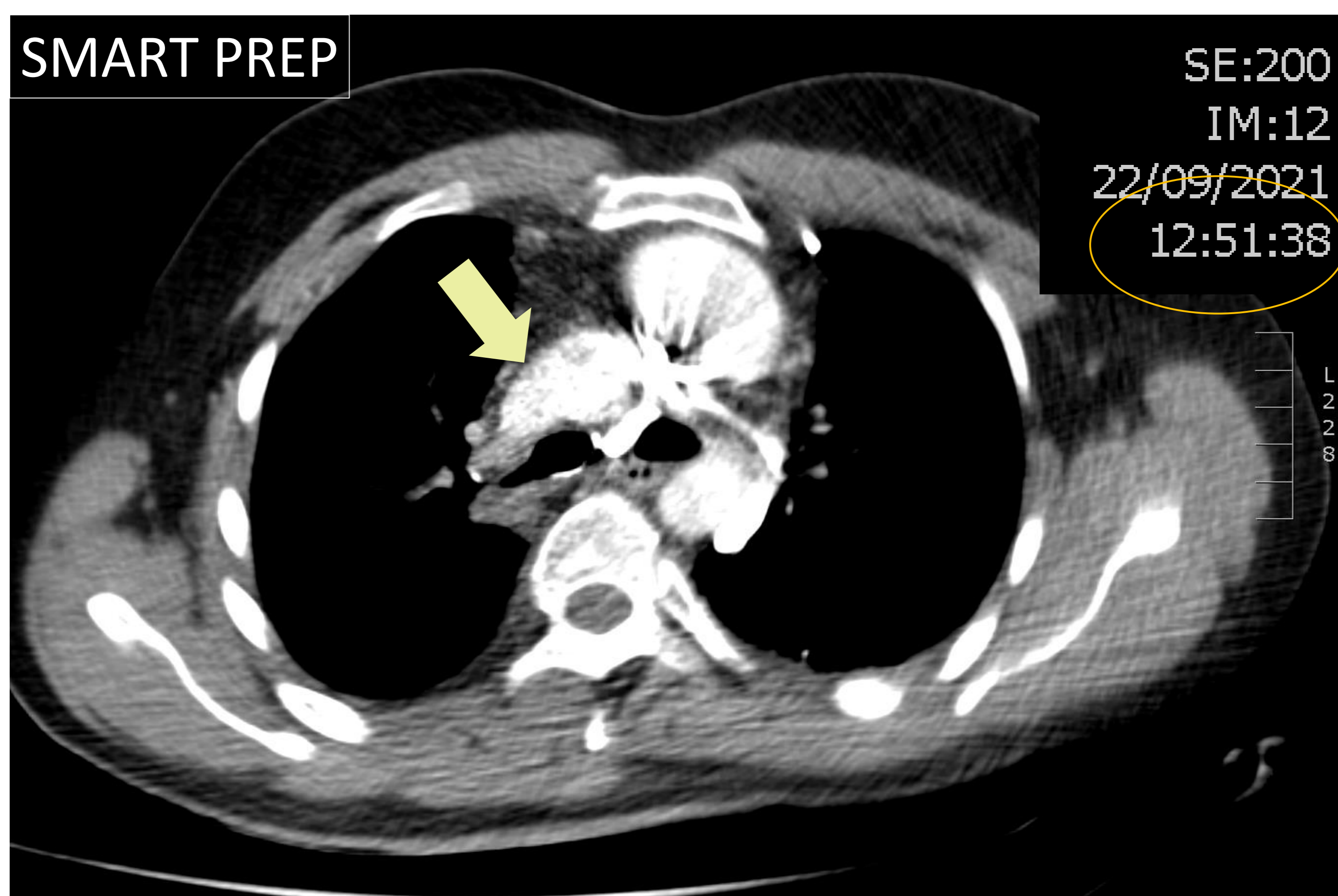


Figura 7. Adquisición con inyección única en EESS. SMART PREP. Se lanza cuando la arteria pulmonar está teñida. FASE PRECOZ. Se realiza una adquisición a los 30 segundos donde se ve artefacto de la mezcla en la arteria pulmonar, por lo que esta fase no es válida. FASE TARDÍA. Se realiza otra adquisición a los 60 segundos donde se consigue una tinción homogénea de las arterias pulmonares y del circuito Fontan.

PROTOSCOLOS EN TC

Sin embargo, en la práctica clínica habitual hay ciertos factores que dificultan la correcta adquisición y que hay que tener en cuenta [4]:

- 1. Alteración de la anatomía:** es fácil confundir las diferentes estructuras vasculares y dificulta la colocación del corte del SMART PREP
- 2. Único inyector:** es la manera más habitual de realizar las TC
- 3. Fase precoz:** para estudiar la tinción de las arterias pulmonares lo habitual es realizar una fase precoz, que en estos pacientes imposibilitaría su valoración

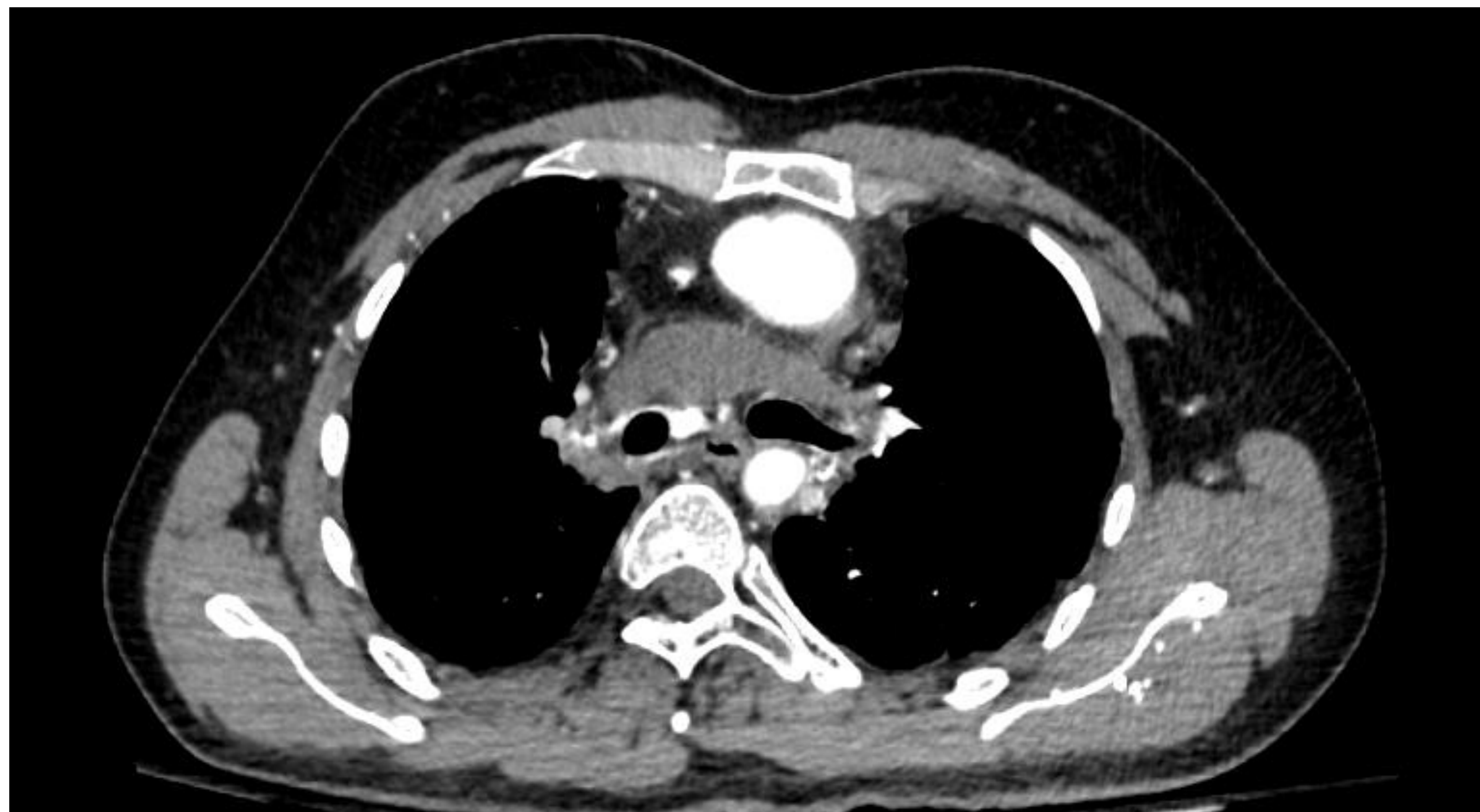


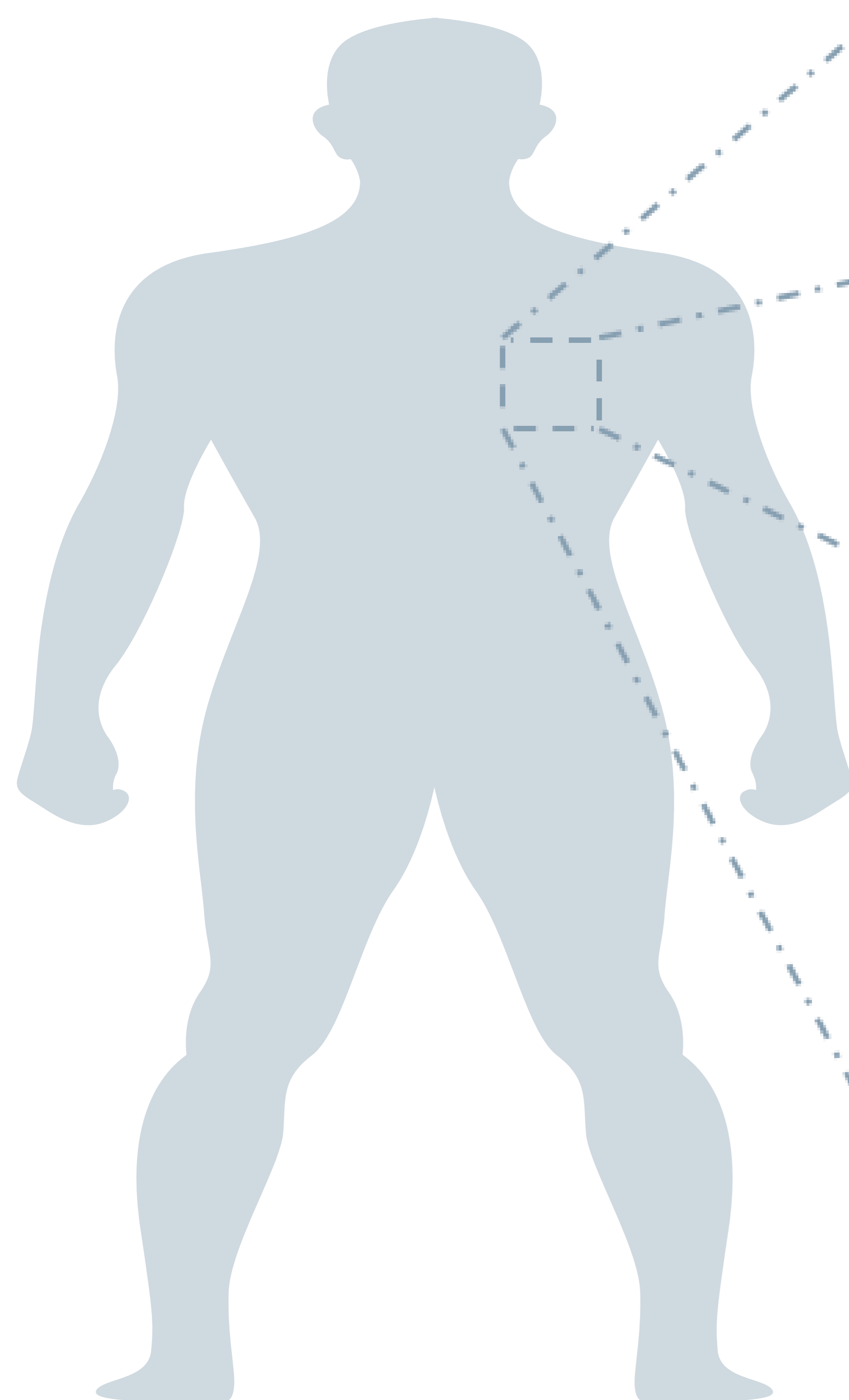
Figura 8. Varón de 25 años con antecedente de CF y sospecha de TEP. Se realiza angio-TC de arterias pulmonares en fase precoz y con un único inyector. Las arterias pulmonares no se tiñen correctamente imposibilitando su correcta valoración.

COMPLICACIONES

Las complicaciones de la CF se dividen en precoces o tardías.

Las **precoces**, son aquellas que suceden en los primeros 6 meses e incluyen la obstrucción del circuito, el derrame pleural persistente, el quilotórax, la disfunción ventricular y la insuficiencia valvular [1].

Asimismo, debido al aumento de la tasa de supervivencia de estos pacientes, que actualmente se encuentra en torno al 85% a los 20 años [2], se han observado complicaciones **tardías** que ocurren después de los primeros 6 meses de la cirugía. Estas se producen en respuesta a la alteración de la hemodinámica cardiopulmonar habitual. Entre otras, destacan las arritmias, los shunts y la hepatopatía [1].



1. CIRCUITO:

- Fugas, estenosis, trombosis (TEP)

2. CARDIACAS

- Dilatación auricular → Arritmias
- Disfunción ventricular, regurgitación

3. VASCULARES

- Estenosis arterias pulmonares
- Shunt

4. OTRAS

- Hepatopatía congestiva crónica
- Alteraciones linfovasculares

COMPLICACIONES RELACIONADAS CON EL CIRCUITO

TROMBOSIS / TEP

La trombosis tanto dentro del circuito como en las arterias pulmonares es la **mayor causa de morbi-mortalidad asociada** a esta cirugía, pudiendo ocurrir hasta en el 33% de los pacientes [4]. Por eso, la mayor parte de estudios urgentes que se realizan a estos pacientes es para descartar TEP.

El periodo de mayor riesgo de trombosis es el **postoperatorio inmediato** y disminuye posteriormente, siendo siempre mayor que en la población habitual [4].

Es importante realizar una **fase tardía** para obtener una buena tinción y **evitar falsos positivos** debido al artefacto de flujo [1].

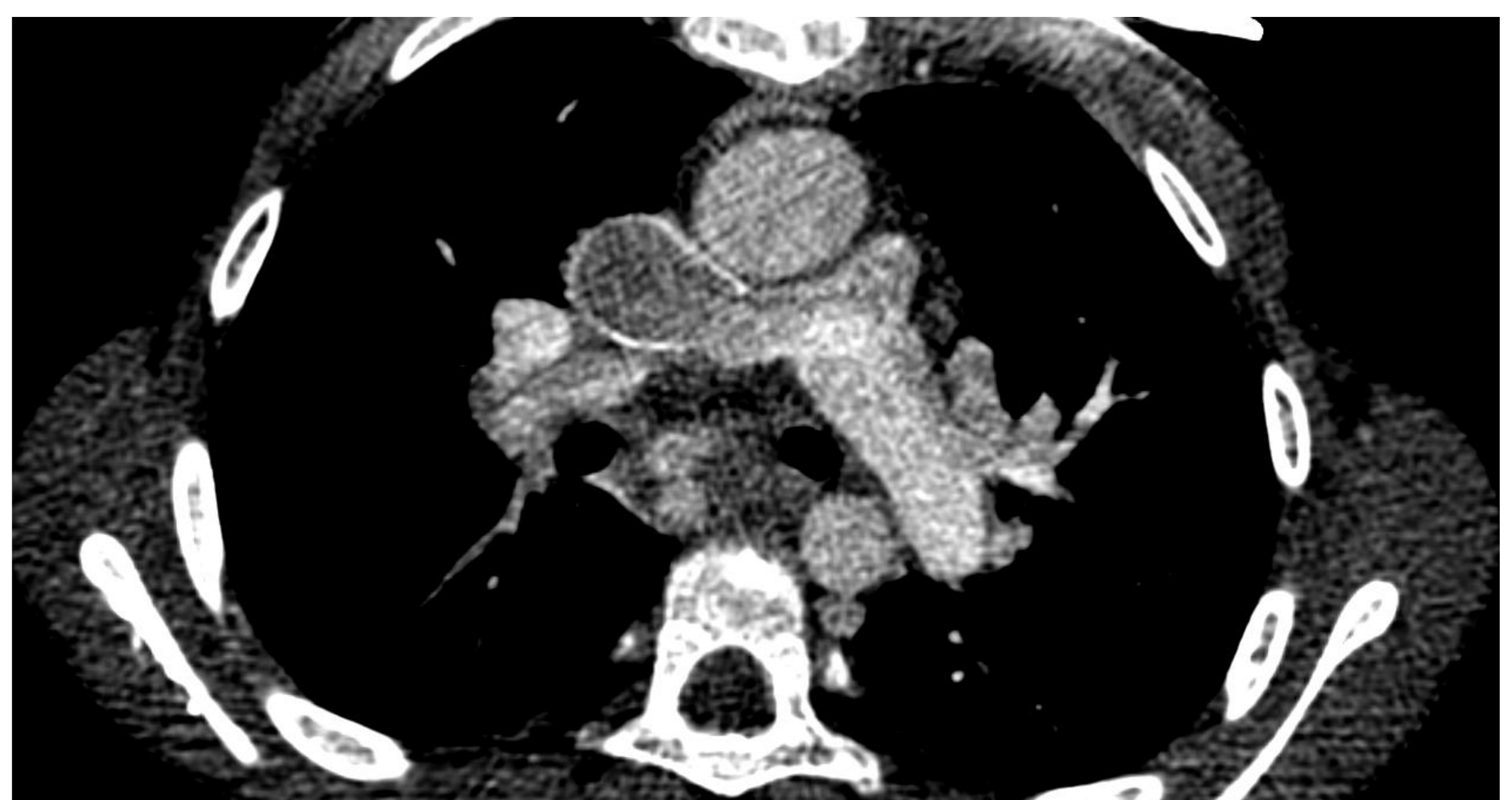
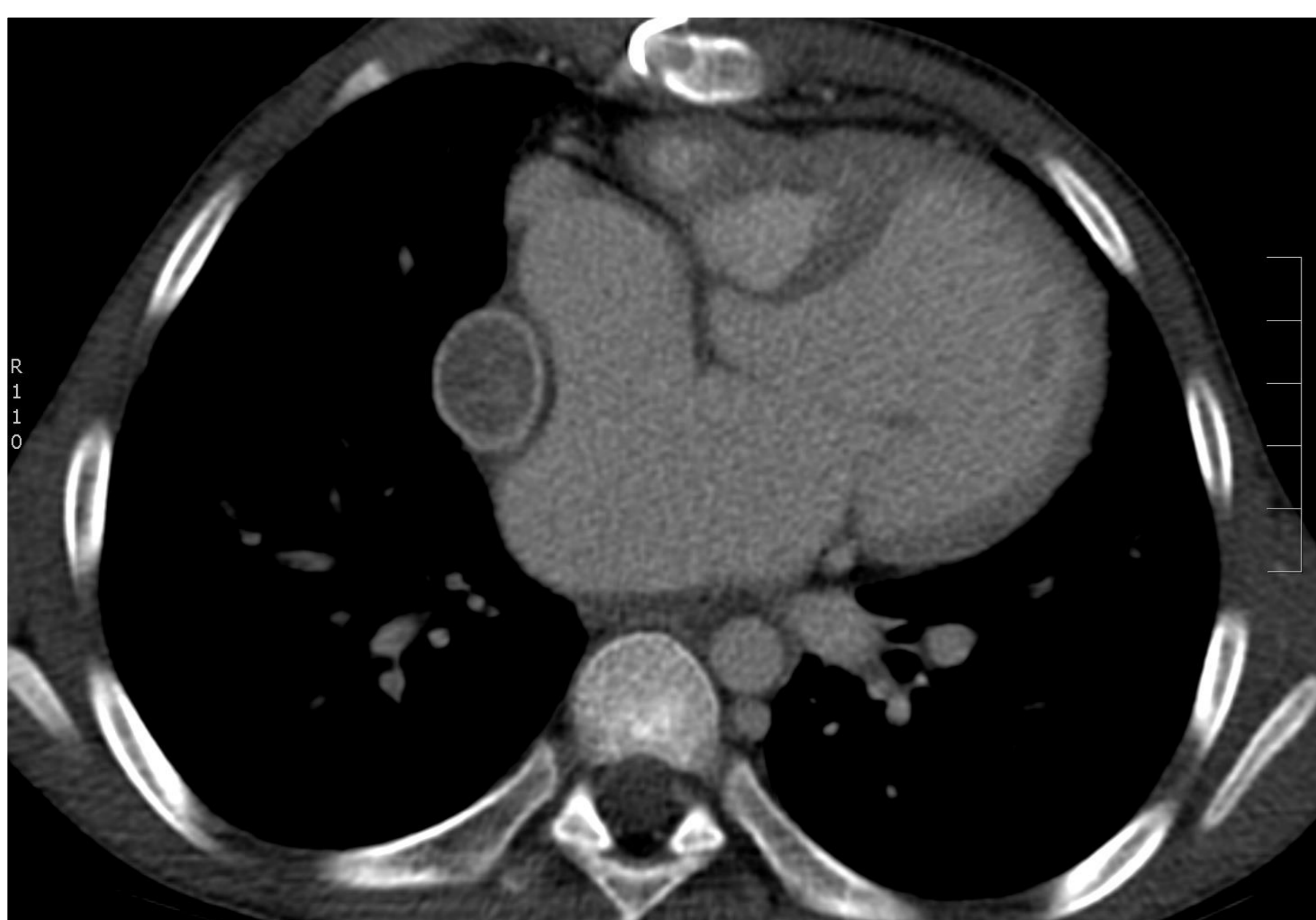


Figura 9. Falsa trombosis del Fontan. Al introducir contraste únicamente por EESS y realizar una fase precoz, la sangre contrastada se mezcla con la no contrastada produciendo artefacto de flujo y simulando una trombosis total del circuito.



Figura 10. Paciente con CF que acude por disnea súbita. Se realiza angio-TC de arterias pulmonares para descartar TEP. Se visualiza una ausencia de tinción de APD que simula TEP. Sin embargo es un estudio realizado en fase precoz por lo que se trata de un artefacto de flujo.

COMPLICACIONES RELACIONADAS CON EL CIRCUITO

FUGA Y ESTENOSIS

Tanto la fuga como la estenosis son complicaciones **tardías** que ocurren con más frecuencia en la zona de anastomosis.

Las estenosis pueden dificultar el retorno venoso por lo que es necesario la realización de un cateterismo para medir el gradiente de presiones y valorar la necesidad de angioplastia [2].

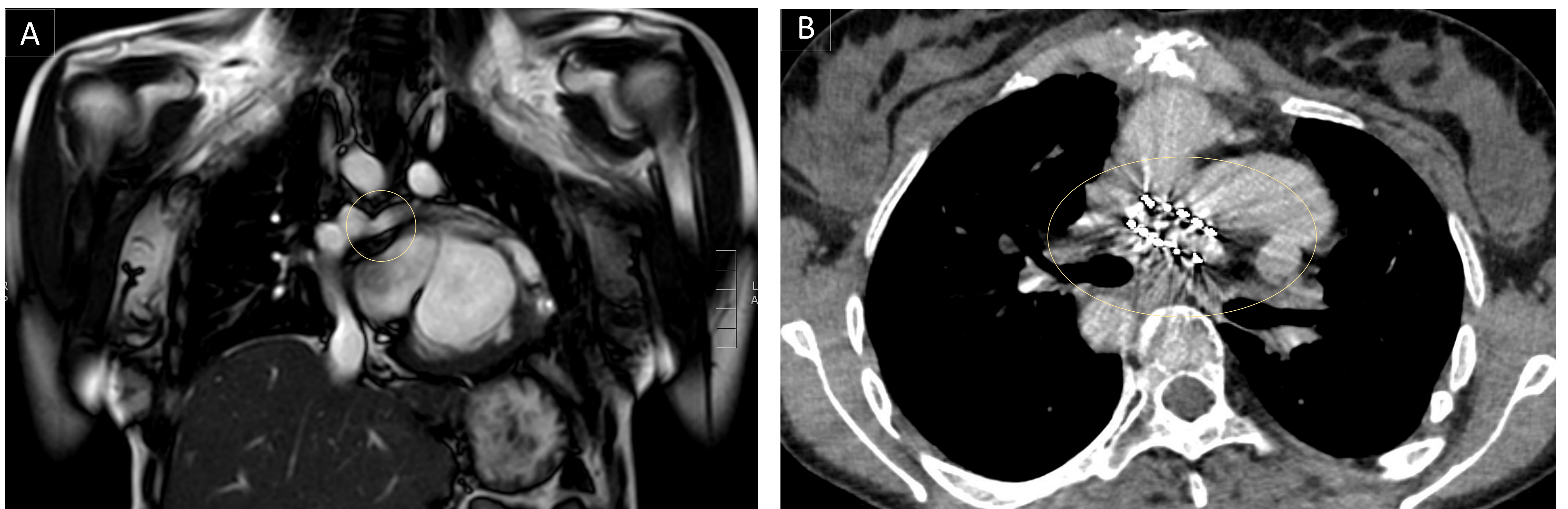


Figura 11. A. RM cardiaca de control de un paciente con CF donde se visualiza una estenosis en el origen de API. B. TC posterior del mismo paciente donde se visualiza stent a nivel de API como tratamiento de la estenosis previamente descrita.

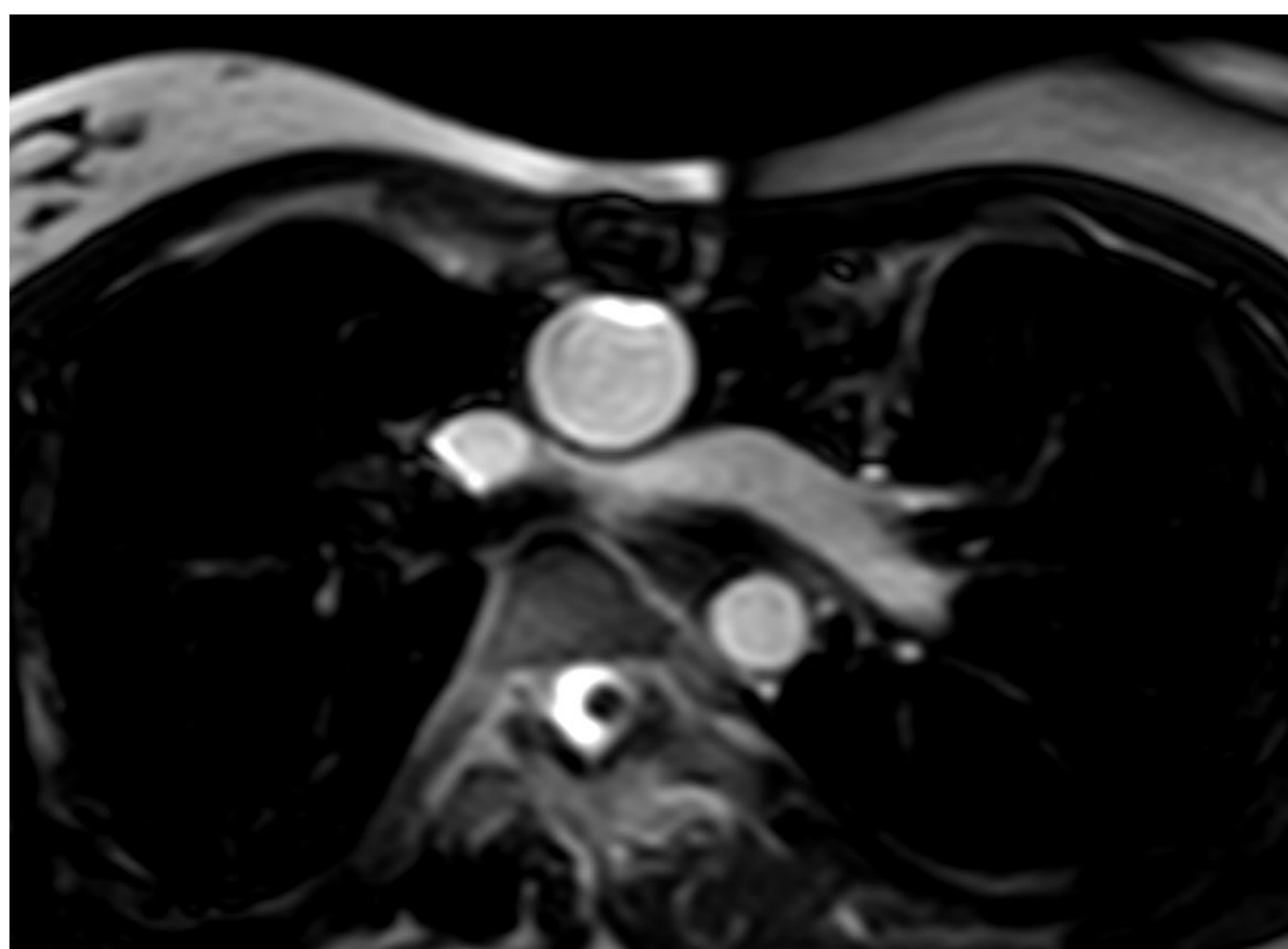


Figura 12. Se objetiva una estenosis de la arteria pulmonar derecha en su paso retroaórtico. En este caso se realizó un cateterismo donde no se observó estenosis funcionalmente significativa.

COMPLICACIONES RELACIONADAS CON EL CIRCUITO

FENESTRACIONES PERMEABLES

Las fenestraciones se pueden cerrar una vez que el paciente se ha adaptado a la nueva hemodinámica cardio-pulmonar. Sin embargo en algunos pacientes en los que no se cierran, estos orificios pueden condicionar un **cortocircuito derecha-izquierda** evitando la oxigenación de parte de la sangre y produciendo **cianosis** y **desaturación** [1,3].

Si bien no es fácil, es posible valorar si estas se encuentran abiertas o cerradas mediante pruebas de imagen.

Para ello, se puede realizar un corte de SMART PREP a la altura de las fenestraciones e inyectar contraste únicamente por EEII. De esta manera solo estará teñida la sangre que pasa por la VCI y por lo tanto por el conducto Fontan, en el que se encuentran las fenestraciones.

El estudio debe lanzarse en el momento en el que la VCI empieza a teñirse y realizarlo con el mínimo retraso posible.

En caso de estar permeable, se objetivará paso de contraste a la AD de manera precoz.

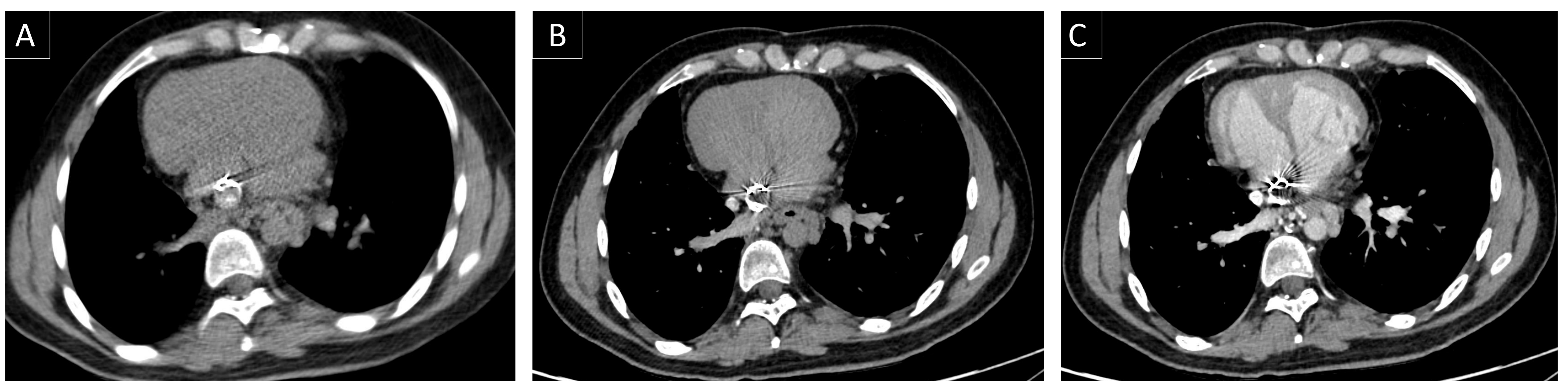


Figura 13. Paciente con atresia pulmonar y CF con fenestraciones. Presenta cianosis y desaturación. Tras descartar TEP se realiza TC con CIV administrado por MMII para valorar permeabilidad de las fenestraciones. A. SMART PREP con el corte a la altura de las fenestraciones. B. Fase precoz donde no se objetiva paso de contraste a la AD. C. Fase tardía, homogeneidad del contraste en cavidades cardiacas. Se descartó esta posibilidad.

COMPLICACIONES CARDIACAS

DILATACIÓN DE LA AURÍCULA DERECHA

En la modalidad de cirugía en la que se realiza como primer paso un **hemi-fontan**, se conserva parte de la aurícula derecha, la cual está sometida a altas presiones sistémicas. Como consecuencia de ello, se produce una dilatación auricular que condiciona un flujo lento y estasis sanguínea, pudiendo resultar en **arritmias** y **eventos tromboembólicos**. La tasa de arritmias en pacientes con CF alcanza el 40% aproximadamente [5].

Tanto la ecocardiografía como la RM permiten medir el tamaño auricular e identificar trombos intraatriales.

Cabe destacar, que debido al flujo lento, en RM es probable observar un **artefacto de remolino** que no se debe confundir con trombosis. En estos casos puede ser de ayuda introducir contraste [2].

DISFUNCIÓN VENTRICULAR

El estado hemodinámico de pacientes con cardiopatías con fisiología univentricular conlleva un aumento del volumen ventricular que puede resultar en una dilatación del mismo. Además, al completar la CF, la precarga ventricular disminuye causando de manera crónica una **disfunción ventricular sistólica y diastólica** [2]. Si el ventrículo funcional corresponde morfológicamente al VD, esta disfunción sucederá más precozmente [2].

La **RM** nos proporciona información **anatómica y funcional** pudiendo valorar la fracción de eyección o la presencia o no de insuficiencias valvulares.

COMPLICACIONES VASCULARES

CIRCULACIÓN PULMONAR

La conexión directa de la circulación sistémica a las arterias pulmonares, excluyendo las cavidades cardiacas derechas, resulta en un aumento paradójico de la resistencia vascular pulmonar. Esto se atribuye por una parte a la ausencia de fuerza de contractilidad cardiaca y por otra a la hipotensión en las arterias pulmonares, lo que traduce en una falta de llenado de la red vascular pulmonar y el consiguiente aumento de las resistencias vasculares [2,3].

Como consecuencia, se pueden visualizar arterias pulmonares pequeñas, discontinuas y estenosadas.

- Ausencia de fuerza de contractilidad cardiaca
- Hipotensión en arterias pulmoanres

- Falta de llenado de la red vascular pulmonar
- Aumento de las resistencias vasculares

Alteración morfológica de arterias pulmonares (pequeñas, discontinuas, estenosadas)

COMPLICACIONES VASCULARES

SHUNT

COLATERALES AORTO-PULMONARES (arteria sistémica → arteria pulmonar)	SHUNT VENO-VENOSO (vena sistémica → vena pulmonar)	MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR (arteria pulmonar → vena pulmonar)
En respuesta a HIPOXEMIA	En respuesta a una PRESIÓN VENOSA SISTÉMICA ELEVADA	Causa desconocida
Shunt IZQUIERDA → DERECHA	Shunt DERECHA → IZQUIERDA	Shunt DERECHA → IZQUIERDA
Aumento de volumen pulmonar HEMOPTISIS	CIANOSIS y DESATURACIÓN	CIANOSIS y DESATURACIÓN
Origen: aorta torácica descendente, subclavia, mamaria interna, intercostales...	Origen: Vena braquiocefálica, ácigos, hemiacigos, venas suprahepáticas	Localización periférica Opacificación precoz de la vena de drenaje

1. COLATERALES AORTO-PULMONARES

Conectan arterias de la circulación sistémica con arterias pulmonares en respuesta a **hipoxemia** mantenida. Genera un **shunt de izquierda a derecha** que aumenta el volumen pulmonar y la resistencia vascular pulmonar pudiendo provocar **hemoptisis** secundarias [1,3].

Habitualmente el origen suelen ser ramas de la aorta torácica descendente, subclavia, mamaria interna, intercostales o arterias del tronco tirocervical entre otras. Estas aportan sangre a las unidades respiratorias terminales y no viajan en relación con el árbol bronquial, a diferencia de las arterias bronquiales [1].

Ante una hemoptisis en pacientes con CF o ante sospecha de colaterales aorto-pulmonares, es necesario hacer una **fase precoz** independientemente del número de inyectores que utilicemos para obtener una correcta tinción de la aorta. Posteriormente se puede realizar la fase tardía para valorar el circuito y las arterias pulmonares.

En estos casos es de gran utilidad las reconstrucciones multiplanares y MIP.

COMPLICACIONES VASCULARES

2. SHUNT VENO-VENOSOS

Se crean conexiones entre venas de la circulación sistémica y venas de la circulación pulmonar. Sucede en respuesta a una presión venosa sistémica elevada, que genera un cortocircuito derecha a izquierda con la consecuente cianosis y desaturación [1,3].

El origen suelen ser las venas braquicefálica, ácigos, hemiacigos y venas suprahepáticas [1]. En caso de condicionar una cianosis significativa pueden embolizarse.

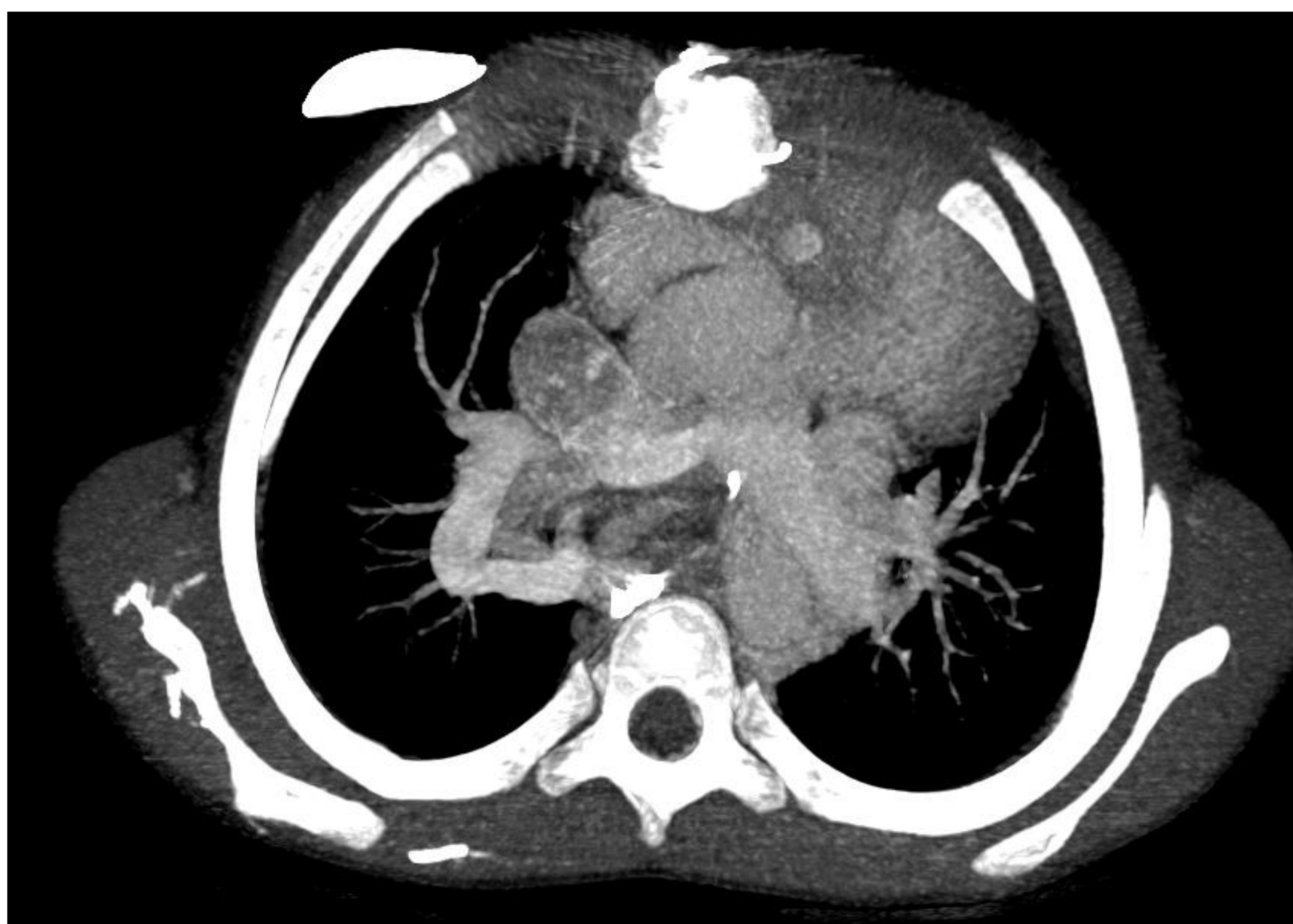


Figura 14. Paciente de 10 años con atresia tricúspidea, atresia pulmonar e hipoplasia del VD, tratado mediante CF. En una TC de control se observa importante circulación colateral a nivel mediastínica con desarrollo del sistema ácigos y hemiacigos que comunica con vena pulmonar superior derecha.



Figura 15. Paciente con atresia pulmonar y CF con fenestraciones que presenta cianosis y desaturación. En TC con contraste se objetivan shunts veno-venosos que comunican la vena subclavia izquierda con venas pulmonares.

COMPLICACIONES VASCULARES

3. MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR (MAVP)

Los pacientes con CF pueden desarrollar múltiples MAVP que varían desde telangiectasias microscópicas hasta grandes redes vasculares que pueden medir hasta 5cm [1].

Pese a que la causa es desconocida se han propuesto diferentes teorías como la falta de pulsatilidad de la sangre de la circulación pulmonar, la ausencia de llenado de la red vascular pulmonar o alteraciones hepáticas como posibles desencadenantes [1,3].

En estos casos se produce un shunt derecha a izquierda que condiciona cianosis y desaturación.

En la TC podemos objetivar una red vascular con un llenado arterial precoz, habitualmente en la periferia del pulmón con una opacificación precoz de la vena de drenaje [1,3].

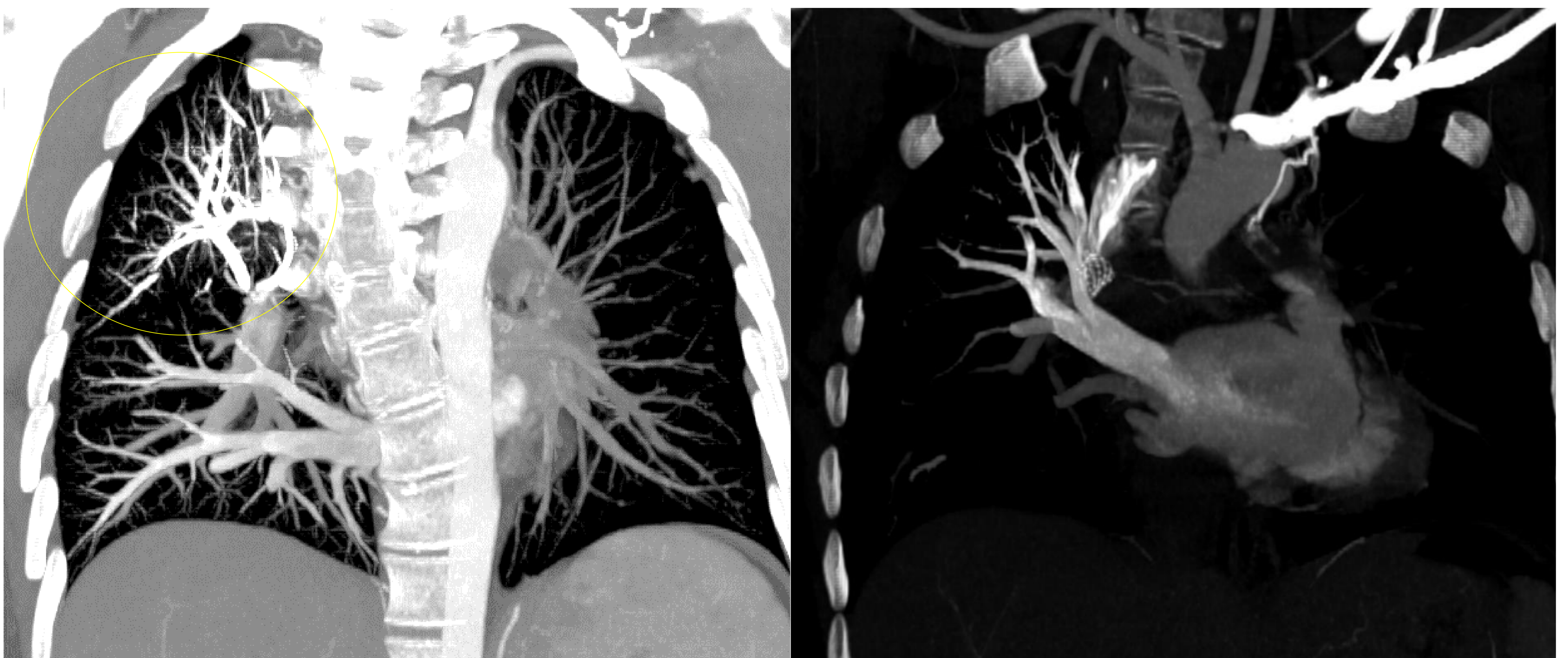


Figura 16. Paciente con atresia tricúspide y CF. En el angio-TC se observa una marcada tinción de las venas del LSD en comparación con el resto de venas pulmonares. Pese a no ver una comunicación arteriovenosa pulmonar directa, la sospecha es de MAVP ya que la opacificación precoz de venas de drenaje es un signo indirecto de ello.

COMPLICACIONES HEPÁTICAS

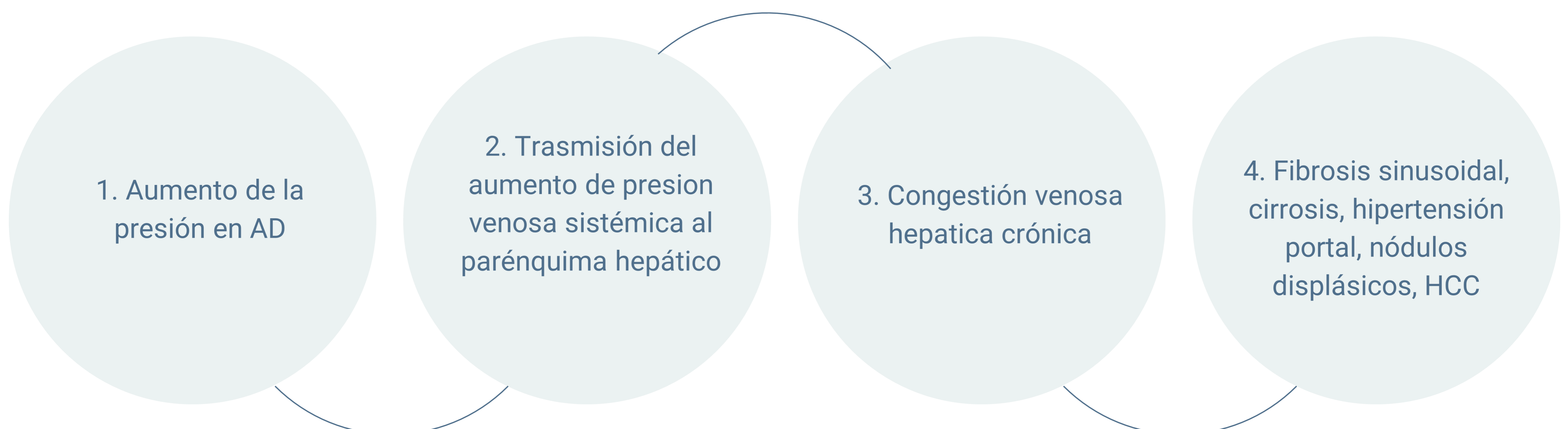
La hipertensión venosa sistémica crónica repercute directamente en el parénquima hepático produciendo una **congestión venosa hepática crónica** con elevación de la presión sinusoidal que puede resultar en fibrosis sinusoidal, cirrosis, hipertensión portal, nódulos de regeneración, hiperplasia nodular focal (HNF) e incluso hepatocarcinoma [1].

Es importante identificar los signos precoces de la congestión venosa hepática crónica mediante las diferentes pruebas de imagen y realizar un seguimiento estrecho, sobre todo ante la aparición de lesiones sospechosas [5].

En la TC, los cambios iniciales se traducen en un patrón de realce reticular periférico en fase venosa portal, lo que se conoce como hígado en nuez moscada. Una vez que se alcanza la fase de **fibrosis**, se visualizan cambios en el contorno hepático, nodularidad, hipertrofia del lóbulo caudado y del lóbulo hepático izquierdo. Se ha observado que la fibrosis suele aparecer a los 5 años de completar la CF [5].

Puede desarrollarse **hipertensión portal** con aumento de calibre de la vena porta, esplenomegalia y venas varicosas.

Con el tiempo, pueden aparecer **nódulos de regeneración** que presentan un realce arterial que se mantiene en fase portal, muy similares a la **HNF**. Los nódulos con patrón de realce atípico pueden ser difíciles de diferenciar de un **hepatocarcinoma**.



COMPLICACIONES HEPÁTICAS



Figura 17. Paciente de 27 años con CF realizada en la infancia. En la TC se objetiva un hígado de aspecto congestivo, con reticulación periférica, hipertrofia del lóbulo caudado y del lóbulo hepático izquierdo y esplenomegalia.

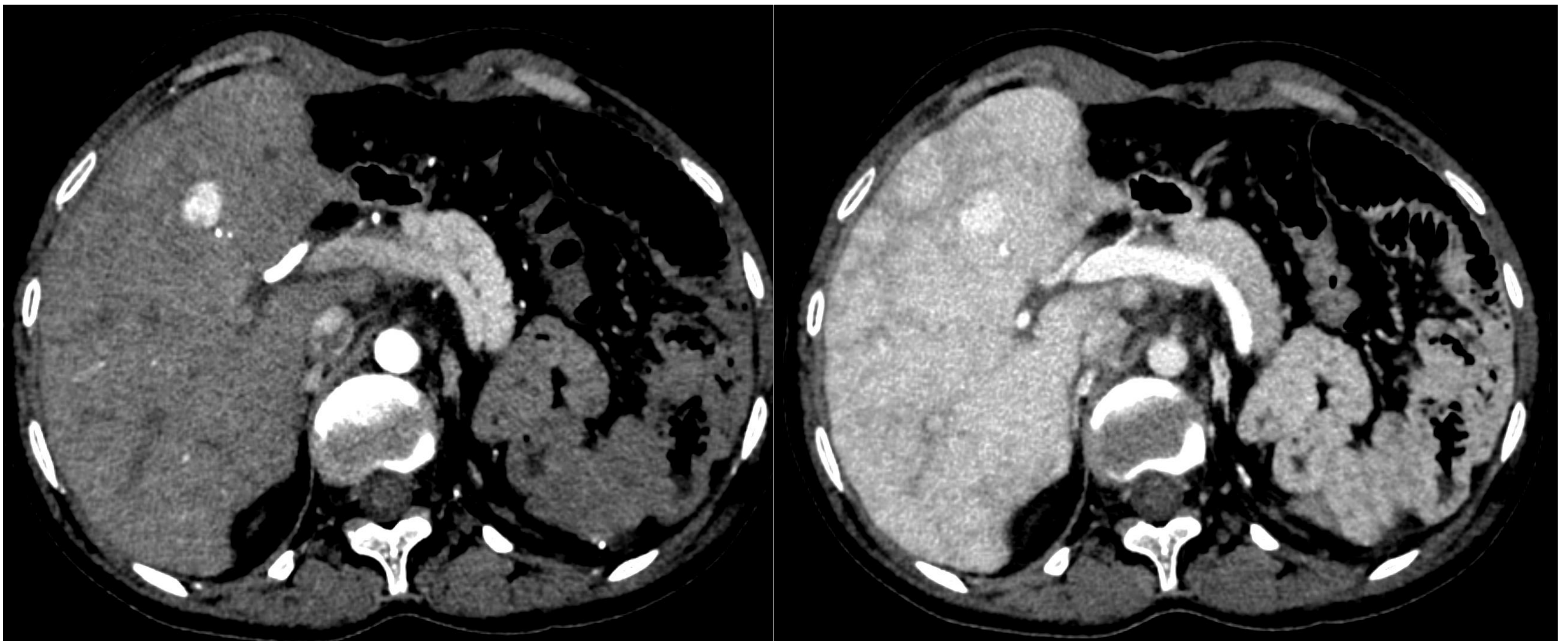
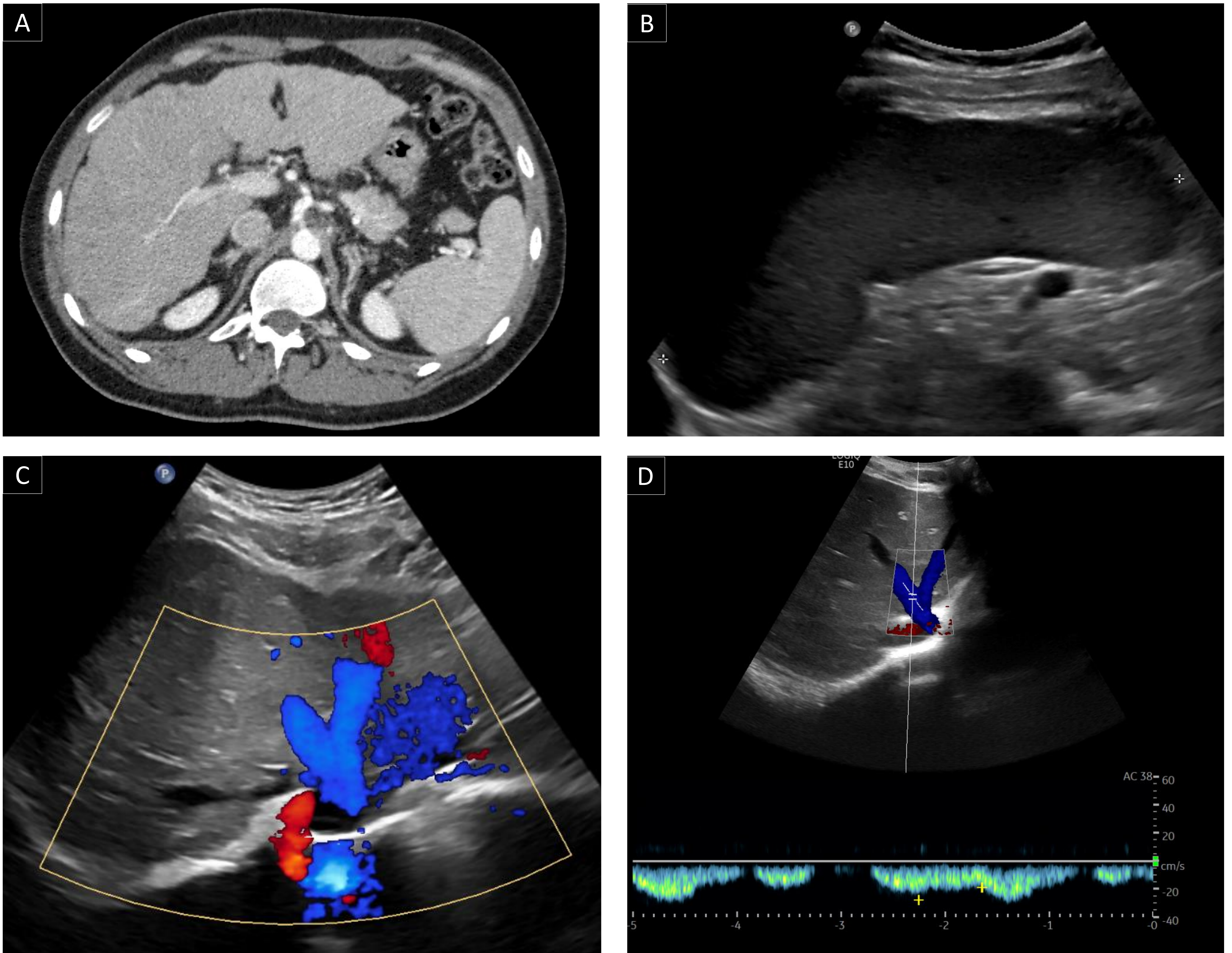


Figura 18. TC abdominal en fase arterial y venosa del mismo paciente donde se visualiza un nódulo hipervascular en fase arterial que no presenta lavado en fase portal, sugestivo de nódulo de regeneración.

COMPLICACIONES HEPÁTICAS



. Figura 19. Paciente con CF en controles rutinarios de mediante TC y ecografía. A. Hígado de aspecto cirrótico con contornos nodulares e hipertrofia del lóbulo hepático izquierdo. B. Ecografía en la que se visualiza esplenomegalia. C y D. Aumento del calibre de las venas suprahepáticas, permeables, que presentan una pérdida del registro Doppler multifásico, con pérdida de la onda A retrógrada.

COMPLICACIONES LINFÁTICAS

La presión venosa central elevada disminuye el drenaje linfático. Esto hace que el líquido restante se acumule causando edema de tejido celular subcutáneo, derrame pleural, bronquitis plástica y enteropatía pierde-proteínas.

- La bronquitis plástica es una enfermedad rara que se caracteriza por la formación de tapones gelatinosos en los bronquiolos. Aparece en <5% de los pacientes con CF [5]. Se ha propuesto que la elevación de la presión venosa central sea la causa de una alteración en la integridad de la mucosa bronquial lo que genera una hipersecreción de mucina y la formación de secreciones densas [1]. En el TC se visualiza ocupación intraluminal de los bronquios con atelectasias asociadas e hiperinsuflación compensatoria.
- La enteropatía pierde proteínas es otra entidad rara que se ha asociado a la CF y que puede aparecer hasta en el 18% de los pacientes [5]. Esta se presenta con hipoalbuminemia, ascitis, diarrea y dolor abdominal. Si bien no hay signos específicos visibles en la TC, la mayoría de pacientes presentan edema submucoso en asas de intestino delgado [1]. Se diagnostica ante la presencia de edemas, elevación de alfa-1-antitripsina fecal e hipoalbuminemia sérica [5].

PUNTOS CLAVE

¿QUÉ ES?

La CF es una técnica quirúrgica empleada como tratamiento paliativo en pacientes con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular.

¿EN QUÉ CONSISTE?

Consiste en unir la VCS y VCI a la circulación pulmonar evitando el paso de sangre por las cavidades derechas.

¿QUÉ TIPO?

Hemi-fontal vs. Glen bidireccional
Presencia/ausencia de fenestraciones.

¿SOSPECHA CLÍNICA?

Desaturación y cianosis → TEP, Shunt D-I (veno-venoso/MAVP)
Hemoptisis → Shunt I-D (colaterales aorto-pulmonares)
Arritmias → Dilatación AD

¿PROTOCOLO?

Adaptado a la sospecha diagnóstica.
Único inyector en fase tardía (70s)
Doble inyector en fase precoz

¿COMPLICACIONES?

Asociadas al circuito, TEP, shunts, hepatopatía, enfermedades linfovasculares
Precaución con los artefactos de flujo y la pseudotrombosis

CONCLUSIONES

La CF es la principal cirugía paliativa de las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular y tiene el objetivo de evitar la sobrecarga ventricular y la cianosis propia de los pacientes con estas cardiopatías.

Los radiólogos deben estar familiarizados con la técnica quirúrgica, la anatomía postquirúrgica y los posibles protocolos diagnósticos, debido a la importancia de las pruebas de imagen en la valoración, control y seguimiento de las complicaciones asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kumar P, Bhatia M. Computed Tomography in the Evaluation of Fontan Circulation. J Cardiovasc Imaging. 2021 Apr;29(2):108-122.
2. Navarro-Aguilar V, Flors L, Calvillo P, Merlos P, Buendía F, Igual B, Melero-Ferrer J, Soriano JR, Leiva-Salinas C. Fontan procedure: imaging of normal post-surgical anatomy and the spectrum of cardiac and extracardiac complications. Clin Radiol. 2015 Mar;70(3):295-303.
3. Fredenburg TB, Johnson TR, Cohen MD. The Fontan procedure: anatomy, complications, and manifestations of failure. Radiographics. 2011 Mar-Apr;31(2):453-63.
4. Mahani M, Agarwal PP, Rigsby CK, Lu JC, Fazeli Dehkordy S, Wright RA, Dorfman AL, Krishnamurthy R. CT for Assessment of Thrombosis and Pulmonary Embolism in Multiple Stages of Single-Ventricle Palliation: Challenges and Suggested Protocols. Radiographics. 2016 Sep-Oct;36(5):1273-84.
5. de Lange C. Imaging of complications following Fontan circulation in children - diagnosis and surveillance. Pediatr Radiol. 2020 Sep;50(10):1333-1348.