

Tromboembolismo pulmonar tras operación de Fontan

Fernando Benito Bartolomé, Fredy Prada Martínez y Monserrat Bret Zurita^a

Sección de Hemodinámica. Servicio de Cardiología Pediátrica. ^aServicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Se describe la evolución fatal de una niña de 11 años, un mes después de haber sido sometida a una operación de Fontan. Diagnosticada de atresia tricúspide se le realizó, previamente a la corrección, una fístula de Blalock-Taussig y un Glenn bidireccional. La operación de Fontan se completó con un conducto extracardíaco de Dacron, fenestrado con un tubo de Goretex[®] de 6 mm. Tras la cirugía, la primera semana recibió heparina de bajo peso molecular y, a continuación, aspirina. Al mes de la operación ingresó de urgencia con cianosis súbita, disnea, dolor torácico y síncope. Se diagnosticó un tromboembolismo pulmonar, en la arteria pulmonar izquierda, y se procedió a la lisis mecánica del trombo y fibrinólisis local con tPA sin éxito, falleciendo 3 h más tarde.

Palabras clave: *Procedimiento de Fontan. Trombo. Fibrinólisis.*

Pulmonary Thromboembolism after Fontan Operation

The fatal outcome in an eleven-year-old girl, one month after an extra-cardiac Fontan operation is reported. She was diagnosed with tricuspid atresia and had a Blalock Taussig shunt and a bidirectional Glenn procedure. The Fontan operation was performed using a Dacron conduit, fenestrated with a 6 mm Goretex[®] tube. The first week after the operation she received low molecular weight heparin, then it was stopped and aspirin was started. One month after surgery she was admitted to the hospital because of sudden cyanosis, dyspnea, chest pain and syncope. A diagnosis of left pulmonary artery thrombosis without right to left shunt across the fenestrated tube was made. She was carried to the cardiac catheterization laboratory where a mechanical lysis of the thrombi was attempted. A local infusion of rtPA was started without improvement and she died 3 hours later.

Key words: *Fontan procedure. Thrombus. Fibrinolysis.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La operación de Fontan, o sus modificaciones recientes, es el tratamiento paliativo de elección en la mayoría de las cardiopatías congénitas del tipo corazón univentricular¹. Los fenómenos trombóticos y tromboembólicos son complicaciones frecuentes y potencialmente graves tras esa cirugía y su profilaxis idónea no está aún aclarada²⁻⁵. Se presenta el caso de una niña operada con esa técnica y que presentó, tras la cirugía, un episodio de tromboembolismo pulmonar (TEP) fatal.

Correspondencia: Dr. F. Benito.
Meléndez Valdés, 22, 5.º B. 28015 Madrid.
Correo electrónico: fbenito@gmx.net

Recibido el 30 de mayo de 2001.
Aceptado para su publicación el 23 de agosto de 2001.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña de 11 años con atresia tricúspide tipo Ib (relación normal de grandes vasos, comunicación interventricular restrictiva y estenosis pulmonar) a la que se le practicó una operación de Fontan. Previamente, en el período neonatal, se le había practicado una atrioseptostomía con balón seguida de una fístula de Blalock-Taussig derecha y, posteriormente, a los 4 años, un Glenn bidireccional. La paciente evolucionó con disnea de esfuerzo progresiva, cianosis moderada y acropaquias. Preoperatoriamente la presión arterial pulmonar media estaba ligeramente elevada (18 mmHg) y existía disfunción ventricular izquierda leve (presión telediastólica de 15 mmHg y fracción de eyección del 50%). La operación de Fontan se completó mediante un conducto extracardíaco de 18 mm de diámetro (Dacron[®]) desde la vena cava inferior a la superior, fenestrado con un tubo de 6 mm (Goretex[®]). Tras la cirugía se hizo pro-

ABREVIATURAS

TEP: tromboembolismo pulmonar.
 TC: tomografía axial computarizada.

filaxis tromboembólica con enoxaparina (Clexane®) a dosis de 1 mg/kg/12 h durante una semana y, a continuación, aspirina a 5 mg/kg/día. El postoperatorio cursó con insuficiencia cardíaca derecha moderada con derrame pleural, ascitis y hepatomegalia que fue tratada conservadoramente con dieta hipograsa, digital, diuréticos y vasodilatadores. Un mes después de la cirugía ingresó de urgencia por un cuadro brusco de cianosis, disnea intensa, dolor torácico referido a la espalda y presíncope. La tomografía axial computarizada (TC) helicoidal demostraba un defecto de reple-



Fig. 1. Imagen de TC; cortes en la carina (A) y en un plano más caudal, en la raíz aórtica (B). En (A) se observa una imagen de defecto de repleción en el interior de la arteria pulmonar principal izquierda, alargado y adherido a la pared superior del vaso (asterisco), que se continúa por la arteria lobar inferior izquierda (flecha) (B), sugestiva de trombo. El conducto extracardiaco de Fontan está situado a la derecha de la aorta ascendente, poco contrastado, por el escaso retorno venoso de la VCI en fases precoces. Asimismo, se aprecia la presencia de un derrame pleural derecho encapsulado.



Fig. 2. Angiografía selectiva en el conducto extracardiaco de Dacron® (CEx), en proyección anteroposterior, que conecta la vena cava inferior con la superior. Se observa la obstrucción completa, por trombosis, de la arteria pulmonar izquierda (asterisco).

ción en la arteria pulmonar izquierda que se continuaba por las arterias lobar inferior y lingular sugeriendo de trombo (fig. 1). Se realizó cateterismo cardíaco y en la angiografía se observó obstrucción completa de la arteria pulmonar izquierda, sin cortocircuito a través de la fenestración (fig. 2). Se procedió a la lisis mecánica del trombo y fibrinólisis local con tPA (0,6 mg/kg/h, durante 6 h) a pesar de lo cual la paciente falleció 3 h después en shock cardiogénico. En la necropsia se observó la existencia de una obstrucción completa de la fenestración por trombosis organizada del tubo de Goretex®, obstrucción de la arteria pulmonar izquierda por trombo fresco y un trombo en la vena cava inferior, en la desembocadura de las venas renales.

DISCUSIÓN

Aunque la incidencia de trombosis intracardiaca o en las venas próximas al corazón tras la operación de Fontan es elevada, hasta el 33% en pacientes asintomáticos^{3,4}, el TEP, una complicación grave con una mortalidad próxima al 50%, ha sido poco descrito⁵. La ecocardiografía transesofágica, muy sensible para de-

tectar trombos intracardíacos^{6,7}, no ha definido su utilidad en el diagnóstico del TEP; en el caso descrito habría detectado, probablemente, la obstrucción del tubo de Goretex® utilizado en la fenestración, pero quizá no el trombo de la arteria pulmonar, mientras que la TC helicoidal confirmó rápidamente el diagnóstico clínico y localizó con precisión el trombo⁸. Los factores de riesgo para trombosis tras la operación de Fontan son múltiples: *a)* las anastomosis e implantes de material protésico no biológico³ en un sistema circulatorio de bajas presiones, especialmente en este caso de alto riesgo hemodinámico y, *b)* la existencia de un estado procoagulante postoperatorio⁹. En esta paciente, otro factor asociado pudo ser la probable oclusión precoz de la fenestración y su efecto negativo sobre el gasto cardíaco, con mayor enlentecimiento de la circulación venosa. En cuanto al momento de presentación, es variable: en un 50% de los casos en los primeros 3 meses y en el resto más tardíamente (media de 6,1 años)¹⁰. Por ello, una terapia profiláctica efectiva debería administrarse durante más de 3 meses, aunque las recomendaciones son muy variadas y no existe consenso en el tipo y duración¹¹. En cuanto al tratamiento del TEP grave se ha utilizado con éxito el tPA tras trombólisis mecánica con un catéter *pigtail* modificado¹². En la actual paciente se decidió esta última opción en detrimento de la cirugía que, aunque eficaz en algunos casos⁵, se descartó por la inestabilidad hemodinámica.

Como conclusión: *a)* el TEP exige un alto índice de sospecha tras la operación de Fontan; *b)* la TC helicoidal es útil para su diagnóstico urgente, y *c)* son precisos estudios prospectivos, multicéntricos, que definan la profilaxis correcta.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C, McGoan DC. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
2. Jahangiri M, Ross DB, Redington AN, Lincoln C, Shinebourne EA. Thromboembolism after the Fontan procedure and its modifications. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1409-1414.
3. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CK, Kopft G, Rosenfeld LE, Hellebrand WE. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995; 92: 287-293.
4. Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Bicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 745-752.
5. Hedrick M, Elkins RC, Knott-Craig CJ, Razook JD. Successful thrombectomy for thrombosis of the right side of the heart after the Fontan operation. Report of two cases and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 297-301.
6. Fyfe DA, Kline CH, Sade RM, Gillette PC. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not identified by transthoracic echocardiography after Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1733-1737.
7. Stumper O, Sutherland G, Geuskens R, Roelandt JR, Bos E, Hess J. Transesophageal echocardiography in evaluation and management after a Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1152-1160.
8. Blachere H, Latrabe V, Montaudon M, Valli N, Couffignal T, Racherisson C et al. Pulmonary embolism revealed on helical CT angiography: comparison with ventilation-perfusion radionuclide lung scanning. *Am J Roentgenol* 2000; 174: 1041-1047.
9. Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann T, Rodeck B, Hausdorf G. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997; 78: 154-159.
10. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B, Benson L, Williams W, Andrew M. Thromboembolic complications after Fontan procedures: the role of prophylactic anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 493-498.
11. Monagle P, Michelson A, Bovill E, Andrew M. Antithrombotic therapy in children. *Chest* 2001; 119: 344-370.
12. Schmitz-Rode T, Janssens U, Duda SH, Erley CM, Gunther RW. Massive pulmonary embolism: percutaneous emergency treatment by pigtail rotation catheter. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 375-380.