

CASOS CLÍNICOS

Encerramento Percutâneo de Fenestra uma Circulação de Fontan Intracardíaca [113]

HELENA ANDRADE, DINA RODRIGUES, A. MARINHO DA SILVA, F. MAYMONE MARTINS, ANTÓNIO SÁ E MELO

Unidade de Cardiologia Pediátrica dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra Portugal,
Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, Carnaxide, Portugal

Rev Port Cardiol 2008; 27 (12): 1591-1595

RESUMO

Os autores apresentam um caso de atresia da válvula tricúspide e o tratamento efectuado numa criança actualmente com 12 anos de idade. A malformação cardíaca foi corrigida aos cinco anos por meio de Circulação de Fontan intracardíaca. Posteriormente desenvolveu *shunt* direito-esquerdo por deiscência no conduto intra-auricular, evolução que condicionava dessaturação importante e levou, aos oito anos de idade, ao encerramento por via percutânea com dispositivo de Amplatzer® de 10 mm. Actualmente a criança está assintomática, sem *shunts* residuais e a posição do dispositivo é normal.

A oclusão de *fenestras* por via percutânea, utilizando o dispositivo de Amplatzer®, é uma solução terapêutica que tem tido bons resultados. Permite obter valores de saturação de oxigénio normais e tem reduzida morbilidade. A técnica é simples, exequível na maioria dos laboratórios de hemodinâmica, segura e com razoável custo-benefício, sendo também de assinalar que o *design* do dispositivo é adequado ao defeito em estudo.

Palavras-Chave

Fenestra; Circulação de Fontan; Encerramento percutâneo; Dispositivo de Amplatzer®.

ABSTRACT**Transcatheter Closure of a Fenestration in Intracardiac Fontan Circulation**

We present a case of tricuspid atresia and the treatment that was used in a child now aged 12. The malformation was corrected at the age of five through intracardiac Fontan circulation. Later, the child developed a right-to-left shunt due to dehiscence in the intra-atrial conduit, causing significant desaturation. This was treated by transcatheter closure with a 10 mm Amplatzer® device at 8 years of age. Currently the child is asymptomatic with no residual shunts, and the position of the device is normal.

The percutaneous closure of Fontan fenestrations using the Amplatzer® device is a therapeutic approach that provides good results. It results in normal oxygen saturation and has low morbidity. The technique is simple, available to most cardiac catheterization laboratories, safe, and offers a reasonable cost-benefit ratio. In addition, the design of the device is suitable for this type of defect.

Key words

Fenestration; Fontan circulation; Transcatheter closure; Amplatzer® device.

INTRODUÇÃO

Os autores apresentam o caso clínico de um doente do sexo feminino, com o diagnóstico *in utero* de Cardiopatia Congénita Complexa:

INTRODUCTION

We present the case of a girl diagnosed *in utero* with complex congenital heart disease: tricuspid atresia, aortic-left ventricular

atrésia da tricúspide, ventrículo esquerdo de onde sai a aorta, cavidade ventricular direita rudimentar que dá origem à artéria pulmonar (AP) hipoplásica, comunicação interventricular não restritiva e comunicação interauricular larga.

Com um mês de vida é submetida a cirurgia paliativa com *shunt* de Blalock-Taussig modificado com Impra® de 4 mm à esquerda. Aos dois anos e meio é novamente intervencionada, criando-se um segundo *shunt* de Blalock-Taussig modificado com Impra® de 5 mm, à direita.

É submetida a cirurgia correctiva, aos cinco anos de idade, realizando-se *shunt* de bicava-pulmonar: anastomose da veia cava superior (VCS) ao ramo direito da AP, criação de um túnel interauricular unindo a veia cava inferior (VCI) ao ramo esquerdo da AP e encerramento da válvula pulmonar.

Em Abril de 2004, já com oito anos, apresenta-se de novo cianosada, com SatO₂ de 83%. Ecocardiograficamente é confirmado um *shunt* direito-esquerdo a nível auricular, através de um defeito no conduto intra-auricular, de aproximadamente 8 mm de diâmetro.

É realizado um cateterismo de diagnóstico. Observam-se pressões na AP inferiores às pressões venosas (pressões médias de 15mmHg no ramo esquerdo da AP, 16mmHg no ramo direito da AP, 17mmHg na VCS e 18mmHg na VCI), bem como um gradiente de 3mmHg na retirada da aurícula esquerda para o conduto. A angiografia com o cateter através da fenestra permite definir a mesma e o *shunt* direito-esquerdo. É feito posteriormente o *sizing*, através de um cateter de balão, definindo-se um orifício de abertura de 7mm (*Figura 1*). É então decidida a oclusão da “fenestra”, por via percutânea.

Um dispositivo de Helex® é utilizado numa primeira tentativa de encerramento (*Figura 2*) mas, devido à morfologia da fenestra em túnel (*Figura 1-A*), tal não foi conseguido. É necessário a sua recolha através de um cateter Basket (*Figura 3*). Conseguiu-se por fim a oclusão da fenestra com um dispositivo Amplatzer Septal Occluder® de 10 mm de diâmetro (*Figura 4*), sob controlo ecocardiográfico e fluoroscópico. Não é visível fluxo residual na angiografia final (*Figura 5*), assegurando-se assim o encerramento total da fenestra. A SatO₂, logo após a oclusão, foi de 97%.

Actualmente a doente tem doze anos de idade (*follow-up* de três anos e meio) e encontra-se

tunnel, rudimentary right ventricular chamber from which arose a hypoplastic pulmonary artery (PA), non-restrictive ventricular septal defect and large atrial septal defect.

At one month of life, she underwent palliative surgery, a left-sided modified Blalock-Taussig shunt using a 4 mm Impra® graft. At 2.5 years, she was operated again to establish a right-sided modified Blalock-Taussig shunt with a 5 mm Impra® graft.

At five years of age the patient underwent corrective surgery to create a bicaval-pulmonary connection by anastomosing the superior vena cava (SVC) to the right PA, creating an intra-atrial conduit linking the inferior vena cava (IVC) to the left PA, and closing the pulmonary valve.

In April 2004, at the age of eight, she again presented with cyanosis, with SatO₂ of 83%. Echocardiography confirmed an interatrial right-to-left shunt through a defect approximately 8 mm in diameter in the intra-atrial conduit.

Diagnostic catheterization revealed PA pressures lower than venous pressures (mean pressure of 15 mmHg in the left PA, 16 mmHg in the right PA, 17 mmHg in the SVC and 18 mmHg in the IVC), and a 3 mmHg pull-back gradient from the left atrium to the conduit. Angiography with the catheter through the fenestration made it possible to determine the extent of the fenestration and the right-to-left shunt. Sizing with a balloon catheter revealed a 7-mm orifice (*Figure 1*). It was decided to close the fenestration percutaneously.

Closure was first attempted with a Helex® device (*Figure 2*), but the tunnel morphology of the fenestration (*Figure 1A*) meant that this was unsuccessful and the device had to be retrieved with a basket catheter (*Figure 3*). Closure was eventually achieved using a 10 mm Amplatzer® septal occluder (*Figure 4*) under echocardiographic and fluoroscopic guidance. No residual flow is visible in the final angiogram (*Figure 5*), demonstrating that the fenestration is fully closed. SatO₂ immediately after closure was 97%.

The patient is now aged 12 (having been followed for 3.5 years) and is currently asymptomatic, with SatO₂ of 95%. Echocardiography shows the device to be correctly positioned and intact and there is no detectable shunt.



Figura 1. (A) Visualização da aurícula esquerda (1) após angiografia, permitindo medir a fenestra: 0,9 cm de profundidade (X1) e um orifício de abertura (X2) de 0,7 cm de diâmetro. “Sizing” (B) com balão (2), através de uma guia colocada na veia pulmonar superior direita (3), apresentando um diâmetro (X1) de 0,5 cm.

Figure 1. (A) View of left atrium (1) after angiography showing fenestration measuring 0.9 cm in depth (X1) and an orifice (X2) 0.7 cm in diameter. (B) Balloon sizing (2) with a guidewire positioned in the right superior pulmonary vein (3), showing a diameter of 0.5 cm (X1).

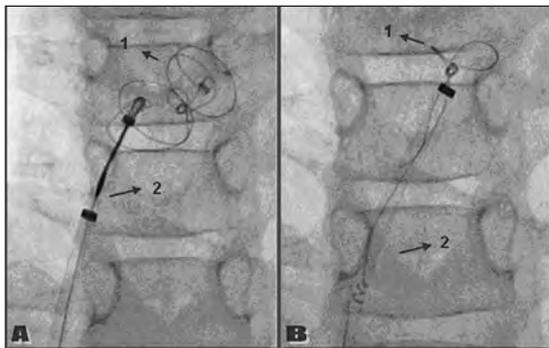


Figura 3. Recolha do dispositivo de Helex® (1), com um cateter de recolha Basket (2), conseguindo-se a recolha do disco direito (A) e depois do disco esquerdo (B).

Figure 3. Retrieval of the Helex® device (1) with a basket catheter (2), removing first the right disc (A) and then the left disc (B).

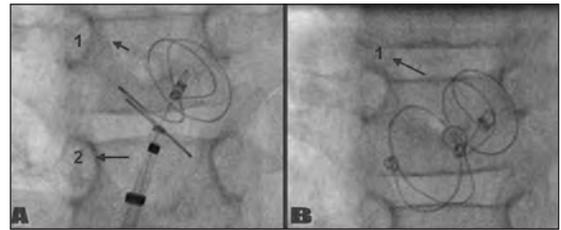


Figura 2. Colocação (A) e libertação (B) do primeiro dispositivo de Helex® (1), através de sistema de entrega (2).

Figure 2. Placement (A) and release (B) of the Helex® device used initially (1), via its delivery system (2).

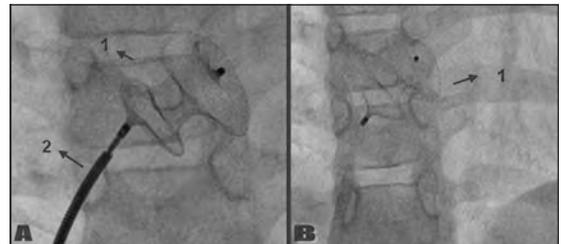


Figura 4. Colocação (A) e libertação (B) de dispositivo de Amplatzer® (1), através de sistema de entrega (2).

Figure 4. Placement (A) and release (B) of the Amplatzer® device (1), via its delivery system (2).



Figura 5. (A e B) Angiografia na artéria pulmonar, sendo visível a anatomia do *shunt* bicava-pulmonar: veia cava superior (1) unida ao ramo direito da artéria pulmonar (2) e a veia cava inferior, através do conduto intra-auricular (3), ao ramo esquerdo da artéria pulmonar (4). Observa-se também o dispositivo de Amplatzer® (5). Não são visíveis shunts residuais (confirmado por ecocardiografia transesofágica (6)).

Figure 5. (A and B) Pulmonary artery angiogram showing the anatomy of the bicaval-pulmonary connection: superior vena cava (1) anastomosed to the right pulmonary artery (2) and the inferior vena cava, via an intra-atrial conduit (3), anastomosed to the left pulmonary artery (4). The Amplatzer® device can also be seen (5). No residual shunts can be seen (confirmed by transesophageal echocardiography (6)).

assintomática, com SatO₂ de 95%. Ecocardiograficamente o dispositivo encontra-se com boa posição e integridade adequada, sem qualquer *shunt* visível.

DISCUSSÃO

As *fenestras* (com localização, tamanho e tipo variáveis⁽¹⁾), apesar de ainda controversas⁽²⁾, são uma de muitas modificações do procedimento de Fontan, surgindo com o intuito de reduzir a mortalidade e a morbidade em doentes de alto risco, ao permitir um *shunt* residual direito-esquerdo. Assim, as *fenestras*, como por exemplo as intra-auriculares, durante o período de resistência vascular elevada e diminuição do fluxo pulmonar, são um modo de permitir que algum sangue dessaturado faça *bypass* aos pulmões, reduzindo a pressão venosa sistêmica e aumentando o débito cardíaco. Sabemos que a longo prazo originam uma dessaturação persistente e colocam os doentes em risco de embolização (sistêmica e pulmonar)⁽³⁻⁶⁾. Por outro lado, em idades pediátricas deve-se considerar também o efeito que a cianose persistente tem no crescimento e desenvolvimento psico-motor.

No nosso caso não foi realizada uma *fenestra* durante o acto operatório, embora o defeito no conduto posteriormente resultasse como tal.

Fenestras pequenas (≤ 3 mm) geralmente encerram espontaneamente, mas outras mais largas podem persistir e permitir volumoso *shunt* direito-esquerdo^(3,4,5).

Assim, tal como em muitos outros Centros^(3,4,5), a nossa atitude foi encerrar um *shunt* residual significativo numa doente hipoxémica, por via percutânea. São critérios para encerramento: saturação em repouso inferior a 92% ou apresentar dessaturação significativa com o exercício⁽³⁾. Com os dados hemodinâmicos obtidos no cateterismo diagnóstico, que excluíram falência do *shunt* bicava-pulmonar, resolveu-se dispensar o teste de oclusão.

Observámos após a oclusão da *fenestra* uma elevação da saturação de oxigénio para valores normais o que, associado ao encerramento de uma possível via de embolização, eram os nossos objectivos.

A opção percutânea deve ter em linha de conta diversos factores, tais como o tamanho e a localização da *fenestra*, o diâmetro da câmara

DISCUSSION

Fenestrations, which can be of different locations, sizes and types⁽¹⁾, are one of many modifications to the Fontan procedure. Although controversial⁽²⁾, they are intended to reduce mortality and morbidity in high-risk patients by allowing a residual right-to-left shunt. Intra-atrial fenestrations, created at a time of increased vascular resistance and reduced pulmonary flow, allow some desaturated blood to bypass to the lungs, thereby reducing systemic venous pressure and increasing cardiac output. In the long term they give rise to persistent desaturation and put patients at risk of systemic and/or pulmonary embolism⁽³⁻⁶⁾. On the other hand, it is also important to consider the effects of persistent cyanosis on growth and psychomotor development.

In the case presented, the fenestration was not created deliberately during corrective surgery, but appeared subsequently as a result of a defect in the conduit.

Small fenestrations (≤ 3 mm) usually close spontaneously, but larger ones can persist and lead to a significant right-to-left shunt⁽³⁻⁵⁾.

As in many other centers⁽³⁻⁵⁾, our approach was transcatheter closure of a significant residual shunt in a hypoxemic patient. Criteria for closure are resting SatO₂ of less than 92% or significant desaturation on exertion⁽³⁾. Since the findings of diagnostic catheterization excluded failure of the bicaval-pulmonary connection, it was decided not to perform occlusion testing.

After closure of the fenestration, oxygen saturation rose to normal levels, which, together with closure of a possible embolization pathway, was our objective.

When contemplating transcatheter closure, various factors should be borne in mind, including the size and location of the fenestration, the diameter of the intermediate chamber, and the ease of positioning the device⁽¹⁾. This approach will be the best one in cases of multiple or small fenestrations or difficulty in surgical access.

Transesophageal echocardiography is useful for measuring the fenestration, monitoring placement of the device, and assessing residual shunts after closure⁽⁴⁾.

On the basis of published studies⁽²⁻⁶⁾, it can be concluded that the percutaneous closure of Fontan fenestrations using the Amplatzer® device

intermediária e a facilidade de colocação do dispositivo⁽¹⁾. Opta-se por esta via de abordagem principalmente em casos de *fenestras* múltiplas, tamanho pequeno ou localizações de difícil acesso cirúrgico.

O apoio da ecocardiografia transesofágica tem como objectivos obter medições da *fenestra*, monitorizar a colocação do dispositivo e avaliar a incidência de *shunt* residual após o encerramento⁽⁴⁾.

Com base também em trabalhos publicados⁽²⁻⁶⁾, podemos concluir que a oclusão de *fenestras* por via percutânea utilizando o dispositivo de Amplatzer[®] é uma solução terapêutica que tem tido bons resultados imediatos e a médio prazo, além de reduzida morbidade e raras complicações, oferecendo diversas vantagens. A técnica mostra-se simples, segura e com razoável custo-benefício, executável na maioria dos laboratórios de hemodinâmica, assim como o *design* do dispositivo adequado ao defeito.

is a therapeutic approach with various advantages: it provides good short- and medium-term results, with low morbidity and few complications. The technique is simple, available to most cardiac catheterization laboratories, safe, and offers a reasonable cost-benefit ratio. In addition, the design of the device is suitable for this type of defect.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

HELENA ANDRADE

Unidade de Cardiologia Pediátrica,

Hospitais da Universidade de Coimbra

Praceta Prof. Mota Pinto, 3000-075 Coimbra, Portugal

Tel. 351.239400400 - Fax 351.239837081

E-mail: helenaandradercarvalho@gmail.com

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Rothman A, Evans W, Mayman G. Percutaneous fenestration closure with problematic residual native atrial septum. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 66: 286-290.
2. Cowley C, Badran S, Gaffney D, Rocchini A, Lloyd T. Transcatheter closure of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder: initial experience and follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 51: 301-304.
3. Pihkala J, Yazaki S, Mehta R, Lee K, Chaturvedi R, McCrindle B, Arsdell G, Benson L. Feasibility and clinical impact of transcatheter closure of interatrial communications after a fenestrated Fontan procedure. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 69: 1007-1014.

4. Moore JW, Murdison KA, Baffa GM, Kashow K, Murphy JD. Transcatheter closure of fenestration and excluded hepatic veins after Fontan: versatility of the Amplatzer device. *Am Heart J* 2000; 140(3):534-540.
5. Tofeig M, Walsh K, Chan C, Ladusans E, Gladman G, Arnold R. Occlusion of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder. *Heart* 1998; 79: 368-370.
6. Gomez C, Lloyd T, Mosca R, Bove E, Ludomirsky A. Fontan fenestration closure in the catheterization laboratory – Echocardiographic evaluation of residual right to left shunts. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1304-1306.