

Trasplante cardíaco en paciente cardiópata en estadio Fontan

Heart Transplantation in a Cardiac Patient after the Fontan Procedure

MARÍA F. NUÑEZ¹, MARTÍN A. PANELLA¹, CARLOS J. CORNELIS¹, GUSTAVO G. SIVORI¹, DORA F. HAAG², PABLO GARCÍA DELUCIS¹

Debido a las mejoras en el diagnóstico y en las técnicas quirúrgicas, incluso los pacientes con cardiopatías congénitas complejas pueden sobrevivir hasta la adultez con alto riesgo de insuficiencia cardíaca terminal. Por lo tanto, el número de pacientes con cardiopatías congénitas que necesitan trasplante cardíaco ha aumentado en las últimas décadas.

Para los portadores de cardiopatías con fisiología univentricular, la paliación por etapas que culmina con el *bypass*, total de corazón derecho mediante el procedimiento de Fontan sigue siendo el estándar de oro en el tratamiento. Desafortunadamente, incluso el candidato ideal, con cirugía de Fontan “perfecta” y con un seguimiento adecuado, se ve sometido a un lento deterioro funcional con desarrollo de insuficiencia cardíaca progresiva, y supervivencia del 86 % a los 5 años y del 74 % a los 15 años.

Los pacientes con cirugía de Fontan e insuficiencia cardíaca avanzada constituyen una cohorte de pacientes susceptibles de trasplante cardíaco. (1)

Antes de definir ingresar a un paciente con *bypass* total de corazón derecho a lista de trasplante, debemos evaluar si existe la posibilidad de optimizar la circulación del circuito Glenn-Fontan a través de intervenciones hemodinámicas o quirúrgicas. De no ser posible, se comienza con la valoración pretrasplante.

Al tratarse de pacientes intervenidos en múltiples ocasiones, suelen tener antecedentes de transfusiones de hemoderivados e implantes de material exógeno, lo que eleva los títulos de anticuerpos linfocito tóxicos; y de múltiples accesos vasculares, lo que predispone a trombosis de accesos vasculares.

Respecto a la técnica quirúrgica propiamente dicha, a las dificultades propias de una reintervención (la mayoría tercera o cuarta esternotomía) se suman aspectos propios de la fisiopatología univentricular, por lo que se precisan variantes técnicas respecto de un paciente con fisiología biventricular. (2,3)

Por estos motivos, el trasplante tras una cirugía de Fontan constituye un desafío no solo quirúrgico, sino desde el momento de la evaluación pretrasplante hasta el seguimiento postquirúrgico alejado. (4-6)

Se presenta el caso de un paciente de 18 años, con diagnóstico de dextroisomerismo, atresia tricuspídea tipo II B, doble sistema cava superior y anomalía parcial del retorno venoso pulmonar.

Como antecedentes quirúrgicos, se realizó anastomosis sistémico pulmonar izquierda y posteriormente derecha en etapa neonatal; y a los 3 años de edad cirugía de Glenn bilateral, cirugía de Fontan fenestrado con tubo de politetrafluoroetileno (PTFE) de 20 mm., corrección de la anomalía del retorno venoso y plástica de ambas ramas pulmonares, en un solo tiempo. A los 5 años se realizó cateterismo e intento de cierre de fenestra con Amplatzer™ cribiforme quedando con *shunt* residual, por lo que a los 8 años se colocó *stent* en el conducto para cierre de la misma.

Evolucionó posteriormente con insuficiencia mitral grave lo que llevó a disfunción ventricular y finalmente insuficiencia cardíaca, motivo por el cual ingresó a lista de trasplante cardíaco.

En el ecocardiograma pretrasplante se constató heterotaxia, dextroisomerismo, tubo extracardiaco permeable con flujo bifásico velocidad 0,39 m/seg., fenestración cerrada sin cortocircuito residual, colector abocado con flujo laminar velocidad 0,49 m/seg., comunicación interauricular amplia, atresia de válvula aurículoventricular (AV) derecha, válvula AV izquierda con insuficiencia grave por coaptación, ventrículo único dilatado y trabeculado con disfunción moderada a severa, diámetro diastólico 8,5 cm., diámetro sistólico 6,8 cm., fracción de acortamiento 20 %, excursión sistólica del plano del anillo mitral (MAPSE) 9 mm., patrón de entrada E/A 0,7, ambos Glenn con flujo bifásico, velocidad 0,34 m/seg. el izquierdo y 0,5 m/seg. el derecho.

REV ARGENT CARDIOL 2024;92:456-458. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v92.i6.20849>

Dirección para correspondencia: María F. Nuñez - Correo electrónico: maflorencianunez.91@gmail.com



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

©Revista Argentina de Cardiología

¹ Servicio de Cirugía Cardiovascular y Trasplante - Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

² Área de Insuficiencia Cardíaca, Hipertensión Pulmonar y Trasplante Cardíaco - Servicio de Cardiología - Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Se realizó cateterismo pretrasplante que informó presiones en ambos Glenn y Fontan de 16 mmHg y en aorta 95/56 (63) mmHg. Se obtuvo una relación Qp/Qs de 0,96 y Rp/Rs de 0,07. (Figura 1)

Se realizó estudio de panel de HLA con sensibilización del 18 % para el grupo I y del 37 % para el grupo II por lo que recibió gammaglobulina (3 dosis) y se programó plasmaféresis en circulación extracorpórea al momento del trasplante cardíaco.

Dado el complejo escenario por las condiciones clínicas y anatómicas y los requerimientos de tecnologías médicas de alta complejidad, se realizó simulación de trasplante en quirófano contando con la presencia de cardiólogos, cirujanos cardiovasculares, técnicos de perfusión, licenciados en hemoterapia, anestesiólogos, licenciados en instrumentación quirúrgica y médicos intensivistas. Esto permitió optimizar tiempos y disminuir la posibilidad de errores y situaciones adversas, dado que no son prácticas que realizamos habitualmente en otros pacientes.

El día del trasplante, se realizó canulación femoral y se ingresó a circulación extracorpórea por vía femoral por presentar adherencias del ventrículo único al esternón. Se realizó reesternotomía y se canuló Glenn izquierdo. Se llevó a paciente a hipotermia profunda, se clameó la aorta y se realizó ex-

plante cardíaco. Posteriormente se realizó implante mediante anastomosis de la aurícula izquierda, la arteria pulmonar y la aorta. Se purgaron cavidades y se procedió a desclamear la aorta. Se completó el implante mediante anastomosis de la vena cava inferior y ligadura de la vena cava superior dejando permeables ambas anastomosis cavo-pulmonares, Glenn bilateral (Figura 2).

Durante la circulación extracorpórea se llevó a cabo el protocolo de plasmaféresis durante *bypass* cardiopulmonar, el cual está indicado para pacientes con trombocitopenia inducida por heparina (HIT), pacientes con síndrome antifosfolípídico y pacientes hipersensibilizados en lista de trasplante cardíaco como fue este caso.

El paciente evolucionó favorablemente, extubándose a las 48 horas post trasplante. Continúa actualmente tratamiento ambulatorio con inmunosupresores, corticoides, diuréticos, antibióticos profilácticos e insulina por presentar diabetes secundaria a glucocorticoides.

En el ecocardiograma control se observó función ventricular conservada, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo 4,7 cm., diámetro sistólico 3 cm., fracción de acortamiento 36%, fracción de eyección por Simpson 65 %, excursión sistólica del plano del anillo

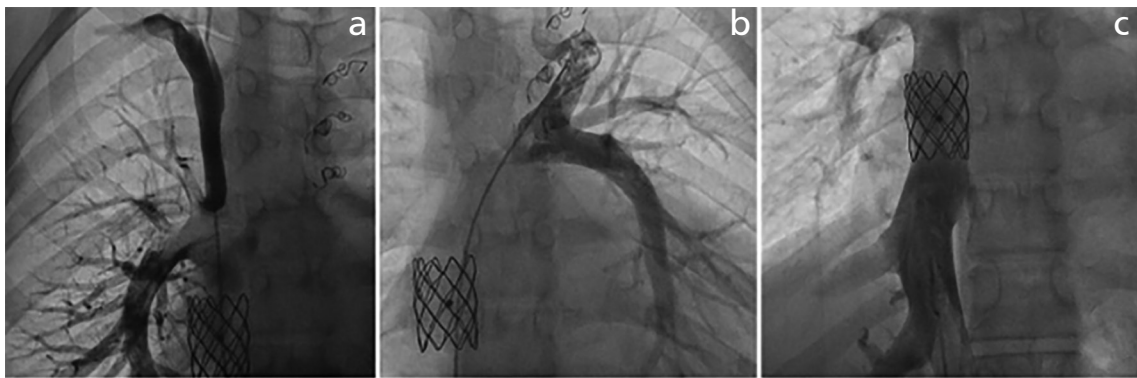


Fig. 1. Cateterismo pretrasplante. a) Glenn derecho. b) Glenn izquierdo. c) Tubo extracardiaco con stent implantado para cierre de ventana

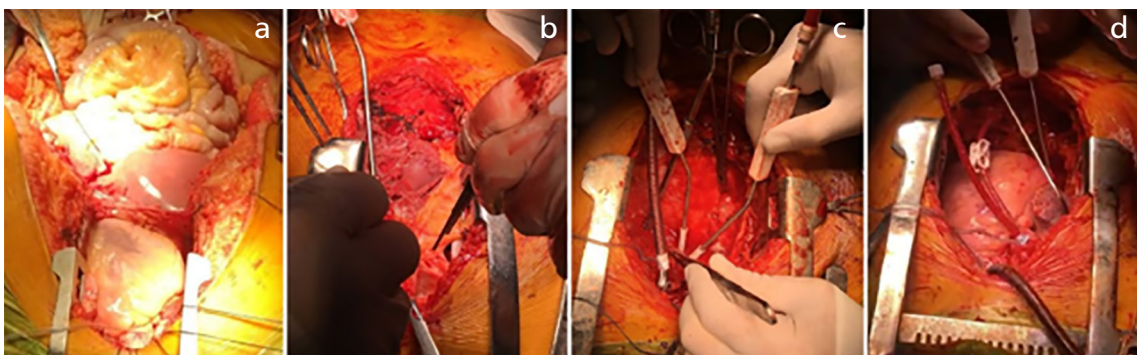


Fig. 2. Imágenes quirúrgicas. a) Ablación multiorgánica. b) Apertura, paciente ya en circulación extracorpórea por vía femoral y clameado con lesión de cara anterior del ventrículo único. c) Cavity mediastinal vacía, cánula de Glenn izquierdo. d) Corazón implantado, latiendo, aorta desclameada.

mitral de 18 mm y del anillo tricuspídeo de 14,4 mm, ambos tractos de salida libres, válvula aórtica competente, válvula pulmonar con insuficiencia trivial, ambos Glenn con flujo conservado y pulsátil.

Se realizó cateterismo con toma de biopsia a los 2 meses postoperatorios, sin signos compatibles con rechazo.

Los pacientes con circulación univentricular suelen ser a largo plazo candidatos a trasplante cardíaco. Creemos que para lograr mejorar la calidad y el éxito del trasplante en pacientes con cardiopatías congénitas debemos realizar una adecuada selección y realizar planificación tanto pre como postoperatoria. La simulación de todos los operadores participantes del trasplante en nuestro caso, facilitó la organización y permitió optimizar los tiempos quirúrgicos.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

(Véase formulario de conflictos de interés del autor en la Web).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio L, Gamberg P, Blume E, et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan, a multi-institutional study. *Circulation* 2006;114:273-80. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.548016>
2. Kirklin JK, Pearce FB, Dabal RJ, Carlo WF, Mauchley DC. Challenges of Cardiac Transplantation Following the Fontan Procedure. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017;8:480-6. <https://doi.org/10.1177/2150135117714460>
3. Gil-Jaurena JM, Camino M, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López MT, Zunzunegui JL, y cols. Trasplante después del Fontan: Aspectos quirúrgicos. *Cir Cardiovasc* 2016;23:234-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2016.03.005>
4. Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Christant MR, Galantowicz ME, Lamour JM, Quaegebeur JM, et al. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:2065-72. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.08.031>
5. Backer CL, Russell HM, Pahl E, Mongé MC, Gambetta K, Kindel SJ, et al. Heart Transplantation for the Failing Fontan. *Ann Thorac Surg* 2013;96:1413-9. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.05.087>
6. Konstantinov IE, Schulz A, Buratto E. Heart transplantation after Fontan operation. *JTCVS Techniques* 2022;13:182-91. <https://doi.org/10.1016/j.xjtc.2022.01.020>