

Revisión

Trasplante cardiaco en cardiopatías congénitas. Peculiaridades técnicas



Juan-Miguel Gil-Jaurena^{a,b,*}, Ramón Pérez-Caballero^{a,b}, Ana Pita^{a,b}, María-Teresa González-López^{a,b}, Carlos Pardo^{a,b}, José-Ángel Zamorano^{b,c}, Blanca Ramírez^{b,c}, Rosa Pérez^{b,c} y Ángel González-Pinto^{a,b}

^a Cirugía Cardíaca Infantil, Hospital GU Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Instituto de Investigación Sanitaria, Hospital GU Gregorio Marañón, Madrid, España

^c Perfusión, Hospital GU Gregorio Marañón, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 1 de octubre de 2018

Aceptado el 16 de noviembre de 2018

On-line el 3 de febrero de 2019

Palabras clave:

Trasplante

Congénitos

Asistencia circulatoria

Univentricular

RESUMEN

El trasplante en cardiopatías congénitas supone alrededor de un 10% del total. Aunque básicamente se trata de un procedimiento similar al de un trasplante convencional en un adulto, incluye peculiaridades técnicas propias de la cirugía infantil. Indicaciones, tamaños y estrategias son más variados. Presentamos un repaso donde detallamos aspectos específicos, con algoritmos de decisión y esquemas que facilitan la evaluación de los pacientes. Finalmente, apuntamos las tendencias previsibles de aumento de re-intervenciones, así como trasplantes en menores de un año y congénitos adultos.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Transplant

Congenital

Assist-device

Single-ventricle

ABSTRACT

Congenital heart disease accounts for 10% of overall transplants. Unlike in adults procedures, children's transplants may become a real challenge. Indications, sizes and strategies are wide enough. This paper gathers several tips, decision-making trees and simple drawings which enable patients handling. The authors foresee an increase in re-do procedures, as well as a rise in infants and grown-up transplant candidates in the future.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El primer trasplante cardiaco infantil se llevó a cabo en 1967 (Kantrowitz), poco después del realizado por Barnard en Sudáfrica. Pero fue más adelante, en el año 1985, cuando se hizo el primer trasplante cardiaco neonatal con éxito en un paciente con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico en Loma Linda por el equipo del Dr. Leonard Bailey. Fue en los ochenta y tras la introducción de la ciclosporina cuando se incrementó el número y mejoraron los resultados. Tras un aumento progresivo inicial, en la actualidad las cifras se mantienen estables, practicándose no más de 500 trasplantes infantiles anuales en todo el mundo, de los que un 20-30% corresponde a menores de un año.

El trasplante cardiaco infantil se diferencia del adulto en varios aspectos^{1,2}. La escasez en el número de donantes (especialmente en los menores de un año) obliga a un tiempo de espera prolongado y a aceptar, en ocasiones, donantes subóptimos. Sin embargo, la

inmadurez del sistema inmune en este grupo determina una mejor tolerancia inmunológica del injerto, condicionando una menor tasa de rechazo agudo y menor necesidad de inmunosupresión.

La técnica clásica de Lower y Shumway (4 suturas) se ha visto desplazada por la modificación de 5 anastomosis (ambas cavas por separado³ en lugar de sutura de aurícula derecha). Debido a las peculiaridades de las cardiopatías congénitas, numerosos pacientes precisan *variantes técnicas* en el momento del trasplante con objeto de facilitar las anastomosis entre donante y receptor. Estas modificaciones consumen tiempo (de isquemia) y precisan con frecuencia de hipotermia profunda con breves periodos de parada circulatoria. Todo ello implica una planificación detallada en cada caso con objeto de evitar improvisaciones técnicas, así como una exquisita coordinación entre los equipos extractor e implantador.

Por otro lado, el espectro de pacientes trasplantados está cambiando siendo numerosos los que fueron sometidos a cirugía paliativa o correctora previamente. Esto significa que debemos manejar situaciones que incluyen: hipersensibilización, reesternotomía, adherencias previas, circulación colateral (cianóticos), etc.

En las próximas páginas, describiremos aspectos generales y particularidades de los trasplantes cardiacos infantiles. Un análisis

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: giljaurena@gmail.com (J.-M. Gil-Jaurena).

morfológico, basado en la anatomía quirúrgica de las anastomosis secuenciales del trasplante, nos ayudará a establecer la estrategia individualizada para cada paciente.

El presente trabajo cumple con la normativa vigente en investigación bioética y se obtuvo la autorización del comité de ética de la institución. Se solicitó a los pacientes el consentimiento informado para recibir el tratamiento. No existe posibilidad de que se reconozca o identifique a los pacientes a través de las imágenes o datos del artículo. El autor considera que no es necesario consentimiento informado para las imágenes porque se ha preservado el anonimato.

Indicaciones

Indicamos un trasplante en situaciones de fallo de uno o de ambos ventrículos refractario al tratamiento convencional o el riesgo prohibitivo de la cirugía de reparación frente a la opción del trasplante (situación cada vez más frecuente en pacientes congénitos multioperados). Generalmente, las cardiopatías congénitas suponen la indicación más frecuente en menores de un año, y la disfunción ventricular lo es en niños mayores^{4,5}.

Destacamos las cardiomiopatías por disfunción tardía de ventrículo sistémico. Incluso tras una adecuada corrección o paliación inicial, puede aparecer insuficiencia cardiaca que precise trasplante posteriormente.

- i. Ventrículo izquierdo: Fallot, «switch» arterial, canal, etc.
- ii. Ventrículo derecho en posición sistémica: Senning/Mustard, trasposición congénitamente corregida (doble discordancia)
- iii. Corazón univentricular. La disfunción puede aparecer tras cualquier estadio quirúrgico (Norwood/Glenn/Fontan). Asistimos a un incremento paulatino en el número de trasplantes tras cirugía de Fontan (tanto en niños como en adultos, que incluye variantes auriculopulmonar, túnel lateral y conducto extracardiaco). No solo la disfunción ventricular es indicación de trasplante en el Fontan⁶⁻¹⁰; también lo son arritmias, la enteropatía pierde-proteínas, la bronquitis plástica y la enfermedad hepática (manifestaciones de ausencia de ventrículo subpulmonar)

Preoperatorio

Los pacientes con fisiología de Fontan son difíciles de evaluar. El flujo pulmonar disminuido y no pulsátil sumado a la presencia de colaterales (fístulas arteriovenosas) y microembolias tienden a infravalorar tanto el gradiente transpulmonar como la resistencia pulmonar. En la práctica, asumimos cierto grado de «hipertensión pulmonar» que predispone a un fallo derecho en el postoperatorio inmediato del trasplante en un Fontan.

ABO mismatch

La escasez de donantes, particularmente en neonatos y menores de un año, es causa de una mayor mortalidad en lista de espera en esta franja de edad. Dado que los niveles de isohemaglutininas son bajos hasta los 12-14 meses, la posibilidad de un rechazo hiperagudo al realizar un trasplante *sin* compatibilidad ABO por debajo del año de vida es menor. En tal caso, los protocolos establecen la necesidad de una plasmáfesis intra- o postoperatoria, descrito inicialmente en Edmonton, Canadá, hace 10 años¹¹ y en España en enero de 2018¹².

Manejo

Los controles preoperatorios no difieren de los de otros pacientes en lista de espera de cirugía convencional, con visitas periódicas y control ecográfico según protocolos. Conviene disponer de estudio hemodinámico cada 6 meses, con objeto de evaluar posibles cambios con los vasodilatadores pulmonares. De manera anecdótica, algún paciente puede quedar excluido de lista de espera de trasplante por mejoría clínica y hemodinámica.

Un aspecto diferencial respecto a adultos es el calendario de vacunaciones. No deben administrarse vacunas con virus vivos atenuados por temor a una reactivación tras la inmunosupresión postrasplante.

Estrategia vías y canulación

Muchos de los niños pendientes de trasplante han sido operados y cateterizados en varias ocasiones. No es infrecuente que los accesos vasculares habituales (femoral, yugular, etc.) estén trombosados y no sean útiles en el momento de la intervención. Con objeto de evitar demoras en la inducción anestésica que puedan comprometer la coordinación entre extracción e implantación, realizamos estudio previo de permeabilidad de vasos. La información obtenida por Doppler junto a la reflejada en informes de cateterismo nos permite dibujar un «mapa de vías» permeables que agiliza la monitorización anestésica durante el procedimiento.

Cirugía

Donante

Debido a las variantes quirúrgicas de las cardiopatías congénitas, es habitual que extraigamos más tejidos del corazón donante para la implantación posterior. Así, solicitamos al equipo extractor que el injerto contenga un «extra» de: aorta (englobando arco y origen de troncos supraaórticos), bifurcación y origen de ambas ramas pulmonares, vena cava superior e innominada, además de un parche de pericardio (fig. 1) Para ello, es necesario seccionar la vena álgica y el ductus, en los más pequeños (estructuras no habituales en extracciones para adultos)

Por otro lado, aceptamos discrepancias de tamaño (peso) entre donante-receptor hasta de 3:1 con objeto de no restringir en exceso las posibilidades de donación.

Receptor

Los pasos iniciales de la cirugía no se diferencian de cualquier intervención convencional con circulación extracorpórea. Muchos de los pacientes pediátricos son además cianóticos y presentan multitud de adherencias y neovasos como consecuencia de pequeñas fístulas arteriovenosas. Estos factores garantizan un comienzo de la cirugía tedioso y hemorrágico.

Un problema añadido es la desproporción de tamaño del corazón donante-receptor. En ocasiones se admiten corazones sobredimensionados, existiendo algunas peculiaridades para su implantación: resección del margen pericárdico izquierdo (permitiendo la protrusión del ápex cardíaco hacia el hemitórax izquierdo), plicatura del hemidiafragma izquierdo; cierre esternal diferido (que permite la resolución del edema mediastínico asociado a la intervención) así como el uso de menores volúmenes *tidal* en la ventilación mecánica, para reducir el tamaño pulmonar.

Otro aspecto que considerar es la *canulación arterial y venosa*. Aorta y ambas cavas son canuladas de manera electiva (fig. 2). No es infrecuente la canulación de la vena innominada en lugar de la cava superior, así como del primer tronco supraaórtico (a través de una fístula de PTFE, de manera similar a la cirugía de arco).

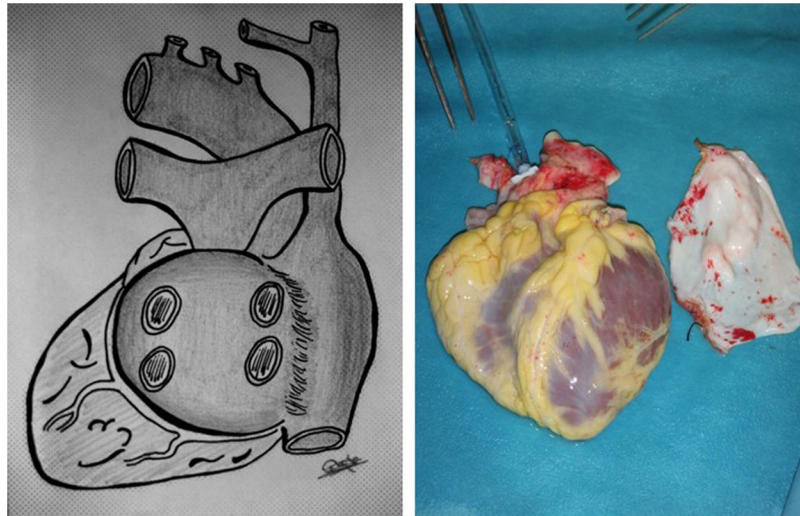


Figura 1. Vista posterior del injerto: entrada de las 4 venas pulmonares (aurícula izquierda), cavas superior (con vena innominada) e inferior, arteria pulmonar con ramas y aorta (con arco y troncos supraaórticos). Parche de pericardio del donante junto al injerto.

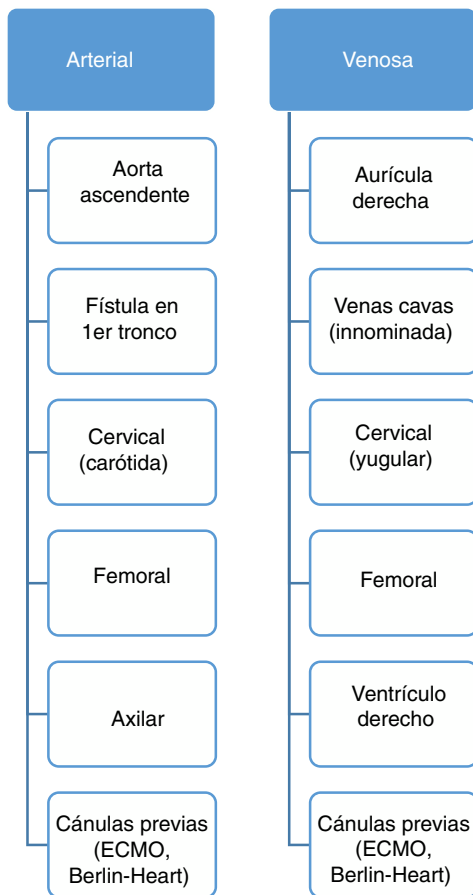


Figura 2. Opciones de canulación arterial y venosa.

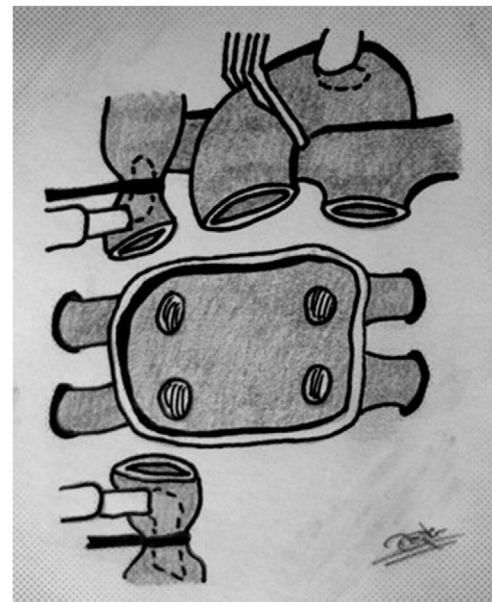


Figura 3. Tórax en receptor que muestra las 5 estructuras: aurícula izquierda, vena cava superior, vena cava inferior, arteria pulmonar y aorta.

Alternativamente, al igual que en adultos, podemos utilizar arteria y vena femoral, aunque ambos vasos son de escaso calibre en niños pequeños. En menores de un año resulta práctico el acceso cervical, a través de carótida y yugular derechas como si de un ECMO se tratara. Incluso en pacientes que acuden a quirófano con cánulas de ECMO, podemos comenzar la circulación extracorpórea

conectando dichas cánulas (carótida y yugular derecha) a la máquina. Asimismo, podemos aprovechar las cánulas paracorpóreas de un Berlin-Heart® para conectarlas a la CEC antes de abrir el tórax¹³. De manera ocasional, o ante imprevistos durante la disección inicial, puede establecerse la circulación extracorpórea a través de una cánula en ventrículo derecho que será sustituida por ambas cavas posteriormente.

Extracción en el receptor. El resultado final tras la extracción es un casquete de aurícula izquierda con las 4 venas pulmonares, la aurícula derecha con ambas cavas, un segmento de aorta y otro de pulmonar. Para un trasplante bicava, seccionamos cava superior e inferior de manera similar a un Glenn o Fontan y retiramos el tejido adicional de aurícula derecha (fig. 3) Dejamos el seno coronario intacto si hay retorno infradiaphragmático con ácigos izquierda, para trasplante tipo Lower-Shumway.

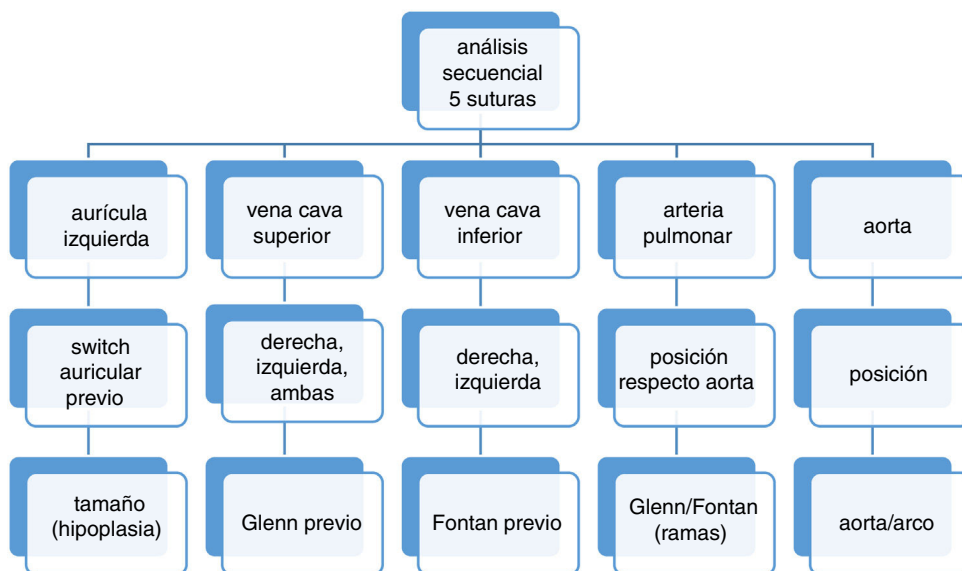


Figura 4. Análisis secuencial de las 5 suturas, estudiando modificaciones técnicas en función de cirugías previas en cada una de ellas.

Cirugía de preparación

Antes de comenzar la implantación del injerto (el trasplante, propiamente dicho), debemos asegurarnos que las estructuras restantes tras la extracción del corazón en el receptor coinciden con las del donante: aurícula izquierda, aurícula derecha (o ambas cavas), arteria pulmonar y aorta. Esto supone «deshacer» parte de las cirugías previas en algunos pacientes, como en un Glenn o Fontan. Esta fase de preparación del lecho en el receptor es característica de las cardiopatías congénitas¹⁴⁻¹⁶, debe ser perfectamente planificada y asumir que consume tiempo (incrementando la isquemia en más de una hora, frecuentemente)

Variantes técnicas en defectos congénitos complejos

Como norma, aceptamos que la aurícula izquierda es una estructura posterior (dorsal) y en la línea media. Además, la aorta está situada ligeramente anterior y derecha respecto a la arteria pulmonar en la reflexión pericárdica. Sin embargo, podemos encontrar variantes en la posición de las venas cavas, normalmente en el lado derecho, y en la posición relativa de aorta pulmonar dentro del pericardio. Así, en un *situs inversus*¹⁷, ambas cavas discurren por la izquierda y la posición de aorta y pulmonar es especular.

Como excepción que son las cardiopatías congénitas, en las sucesivas intervenciones realizadas a los pacientes introducimos «distorsiones» sobre las 4-5 estructuras: AI, AD (o venas cavas), pulmonar y aorta. Sirvan como ejemplo un Glenn o Fontan (venas cavas conectadas directamente a arteria pulmonar derecha) o un «switch» arterial con maniobra de *Lecompte* (arteria pulmonar por delante de aorta). Paradójicamente, algunas correcciones intracardiacas no suponen dificultad adicional a la hora del trasplante, siempre que respeten la anatomía quirúrgica de las 4 estructuras citadas (AI, AD, pulmonar y aorta). Es el caso de un canal AV o un Fallot, por ejemplo.

Por tanto, el intervalo entre la extracción del corazón en el receptor y el posterior implante del injerto puede requerir una serie de «reparaciones» adicionales que consumen tiempo de isquemia y deben ser planificados con antelación^{16,18,19}. Además, la profundidad del campo y el retorno venoso (aumentado en cianóticos y reintervenciones) junto a la presencia ocasional de «stents» previos²⁰ obliga a periodos de hipotermia profunda y, ocasionalmente, parada circulatoria (incrementando la morbilidad del

trasplante). Algunos pacientes precisan técnicas adicionales en una, 2, 3, 4 o las 5 anastomosis.

Una forma simple y didáctica de plantear dichas técnicas es un *análisis morfológico* (fig. 4) de las mismas 4 (o 5) estructuras por suturar, además del *situs* visceral. Por lo general, preferimos las soluciones extracardiacas con sutura bicava que las técnicas intracardiacas, que consumen más tiempo y dejan parches intracavitarios susceptibles de estenosis y arritmias futuras. Con objeto de compensar el tiempo adicional de isquemia requerido para estas técnicas de reparación adicionales, procuramos realizar las anastomosis derechas (pulmonar, cava inferior, cava superior) a corazón latiendo en la medida de lo posible (modificación de Yacoub).

Retorno venoso pulmonar

La aurícula izquierda (casquete con las 4 venas pulmonares) es la estructura más posterior, de posición central. Apenas ofrece dudas. Si presentó un drenaje anómalo total o parcial, probablemente ya fue corregido con anterioridad. En caso contrario, se puede reconducir el flujo de las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda con un parche autólogo de pericardio o la propia pared de la aurícula derecha. Si presenta una comunicación interauricular tipo seno venoso superior, seccionamos la cava superior por encima del drenaje anómalo e incorporamos el muñón de cava superior en la sutura de la aurícula izquierda (a continuación completamos la sutura cava-cava).

En la hipoplasia de cavidades izquierdas (tanto en fase de Norwood, como de Glenn o Fontan) no es infrecuente encontrar una aurícula pequeña. En tal caso, el perímetro de sutura puede realizarse englobando además a una parte de la pared de aurícula derecha del receptor, y posteriormente llevar a cabo 2 anastomosis bicava.

Retorno venoso sistémico

Las variantes quirúrgicas del retorno venoso sistémico pueden ser congénitas o «adquiridas», en función de las cirugías previas.

1. Congénitas:

- a. La más frecuente es la presencia de una vena cava superior izquierda, bien como sistema de doble cava superior o como cava superior única¹⁴. En presencia de una

vena innominada, ligamos la conexión de la cava izquierda hacia el seno coronario y suturamos la cava superior del donante a la innominada del receptor. Si no existe vena innominada, debemos suturar la vena cava superior del donante con la izquierda del receptor (para ello se precisa longitud extra de vena cava superior del donante, o interponer un conducto entre ambas)

- b. La presencia de una vena cava inferior izquierda es más rara. Se presenta en casos de *situs inversus* o *ambiguus*. Debemos crear un orificio en el lado derecho del tórax y para ello elaboramos un túnel con una lengüeta de pared libre de la aurícula derecha (en el lado izquierdo) y la cara diafragmática, desplazando así la sutura de cava inferior hacia la derecha. En el caso de trasplante sobre un Fontan en *situs inversus*, dicho túnel puede confeccionarse/sustituirse por el propio conducto extracardiaco de PTFE (tras seccionarlo de la arteria pulmonar izquierda).
- c. Un caso excepcional supone la agenesia de vena cava inferior (segmento infrarrenal) y su continuidad a través de la vena hemiaórgica hacia cava superior (derecha o izquierda). En tal situación, la cava inferior (intra-pericárdica) recoge el contenido de las venas suprahepáticas y la cava superior izquierda el contenido de la cava inferior infrahepática (además del correspondiente al territorio superior). Con frecuencia se asocia a un sistema de doble cava superior (con ausencia de vena innominada) y presentan un seno coronario muy dilatado, al drenar dicho contenido. La opción más simple en esta situación consiste en un trasplante clásico de 4 suturas (aurícula derecha en lugar de bicava) pero debemos mantener el seno coronario del receptor *in situ* a la hora de la extracción del corazón (garantizando de este modo el retorno venoso sistémico). Curiosamente, la ecografía posterior al trasplante muestra 2 senos coronarios²¹: el del receptor (dilatado, recogiendo el drenaje de la cava izquierda) y el del donante (correspondiente al propio injerto)

2. Adquiridas:

- a. Aunque actualmente apenas se realizan, las cirugías de «switch» auricular (*Senning, Mustard*) en la trasposición de grandes vasos, dejan al ventrículo derecho en posición sistémica. Una forma sencilla de reorganizar la anatomía intraauricular consiste en eliminar el tejido septal (los «baffles» intraauriculares) con lo que obtenemos una aurícula única con las 4 venas pulmonares, y cuyo perímetro está formado por la suma de ambas aurículas. Al seccionar ambas cavas en su origen podemos completar un trasplante bicava sin más dificultad.
- b. Fisiología univentricular. Los procedimientos de Glenn y Fontan para el corazón univentricular desconectan las cavas de la aurícula derecha para unir las a la arteria pulmonar derecha, directamente en el Glenn y a través de un conducto de PTFE en el Fontan extracardiaco (fig. 5). Previo al trasplante, debemos «deshacer» ambas suturas.
- i. Glenn. La canulación se realiza en la vena innominada, para poder disecar en su totalidad la cava superior. A continuación, seccionamos la cava superior de la arteria pulmonar para obtener un «manguito» de vena y realizamos la sutura cava-cava.
- ii. Fontan. Canulamos la cava inferior muy baja (o la vena femoral, en su defecto). Extirpamos la casi totalidad del conducto de PTFE, dejando un «manguito» de 1-2 cm en su base para realizar la anastomosis de cava inferior-PTFE con el injerto (fig. 6).

Arteria pulmonar

La sutura de la arteria pulmonar se realiza de manera término-terminal sobre la del receptor, bien en el tronco, bien en la bifurcación. Puede desplazarse hacia izquierda o derecha según necesidades (como en un *Taussig-Bing*).

En ocasiones, las ramas pulmonares aparecen distorsionadas por cirugías o intervencionismo previos¹⁵. Es el caso de un Glenn o

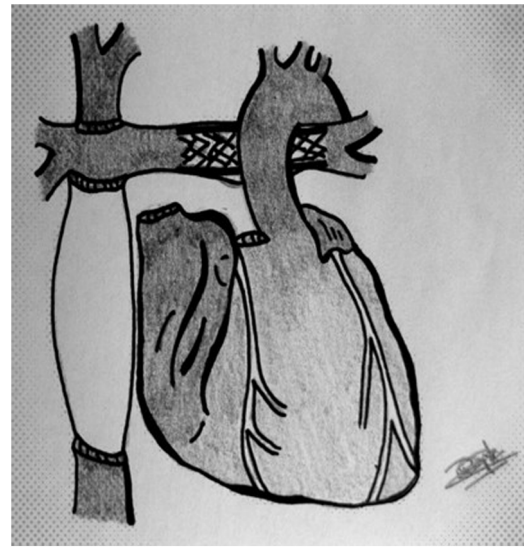


Figura 5. Esquema de Fontan. Conexión cava superior con arteria pulmonar derecha (Glenn), conducto entre cava inferior y arteria pulmonar derecha (Fontan extracardiaco). Detalle del stent en rama pulmonar izquierda.

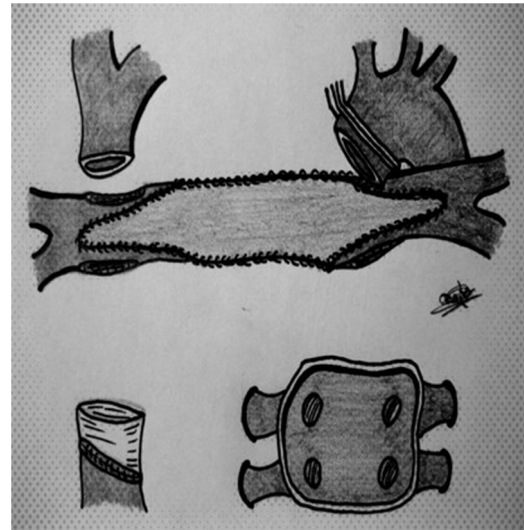


Figura 6. Preparación para trasplante en Fontan previo: desconexión de Glenn y Fontan (dejamos un «manguito» de conducto en la vena cava inferior). Retirada del stent en la rama pulmonar izquierda, realizando plastia de ramas pulmonares (de hilio a hilio) con tejido del donante (aorta o pericardio). Compárese con la figura 3.

Fontan con *stents* en sus ramas, por ejemplo. Si el injerto se obtuvo con la bifurcación pulmonar, puede usarse este material adicional para confeccionar un «onlay patch» o suturar independientemente ambas ramas pulmonares. Alternativamente, reconstruimos las ramas pulmonares de hilio a hilio (incluyendo retirada de *stents*) con un parche de aorta o pericardio del donante, sobre el que suturamos posteriormente la arteria pulmonar (fig. 6). Por la posición declive es preciso hipotermia profunda (18 °C) y periodos breves de parada circulatoria.

Aorta y arco

La aorta es la estructura más anterior en un trasplante. En teoría es la más simple, al tratarse de una sutura término-terminal. Describimos 2 situaciones particulares:

1. «Switch» arterial. Tras la maniobra de *Lecompte* en la cirugía inicial, la pulmonar queda por delante de la aorta. La canulación directa es complicada debido al espacio limitado entre vena innominada y bifurcación pulmonar, por lo que recomendamos como alternativa la canulación femoral, axilar, cervical o del primer tronco supraaórtico (mediante fístula de PTFE). Una vez extirpado el corazón, basta con recolocar las ramas pulmonares por detrás de la aorta ascendente (deshaciendo la maniobra de *Lecompte*) previo a la sutura.
2. Hipoplasia de cavidades izquierdas. La neo-aorta tras una cirugía de *Norwood* (con sus variantes) puede aparecer distorsionada, resultando difícil tanto la canulación como la sección posterior^{9,22}. Sirven las mismas pautas del párrafo anterior. Por otro lado, si se precisa reconstrucción del arco aórtico utilizamos técnicas similares a los adultos, con sutura tipo «hemiarco» (parche de *Carrel*) para lo que necesitamos que el donante incluya el arco aórtico en su extracción. Igualmente, se necesita de hipotermia profunda y paro circulatorio para esta técnica de reparación de arco aórtico, o canulación selectiva de troncos supraaórticos como alternativa.
 - a. Recientemente hemos incorporado la estrategia del procedimiento híbrido en neonatos con hipoplasia izquierda o ventrículos «borderline», consistente en realizar un «bi-banding» de ambas ramas pulmonares más implantación de stent en ductus. La reconstrucción posterior del arco aórtico durante el trasplante supone la retirada del stent previamente implantado con el tejido ductal residual. Para ello hemos utilizado diversas técnicas, en función del tejido disponible en el donante.
 - i. Ampliación de arco similar a *Norwood*, mediante parche «autólogo» (pericardio o aorta del donante) o heterólogo.
 - ii. Técnica de «falda-pantalón». Descrita por *Caldarone* en Toronto (Canadá) consiste en la apertura lateral de arco y ductus, seguido de la sutura posterior y anterior de ambos para conseguir un solo conducto de mayor calibre. La técnica es similar a la confección de una falda a partir de un pantalón, precisando que el tejido ductal (tras retirar el stent previo) sea de una consistencia adecuada (fig. 7).
 - iii. «Split-graft». Una vez retirado todo el tejido ductal y stent del campo, la aorta (con el arco) es separada del resto del injerto (*split graft*). Dicho arco (donante) es trasplantado con 2 suturas: término-terminal en aorta descendente y con parche de *Carrel* los troncos supraaórticos²³. Así conseguimos una neo-aorta y un escenario similar a un trasplante convencional (fig. 8).

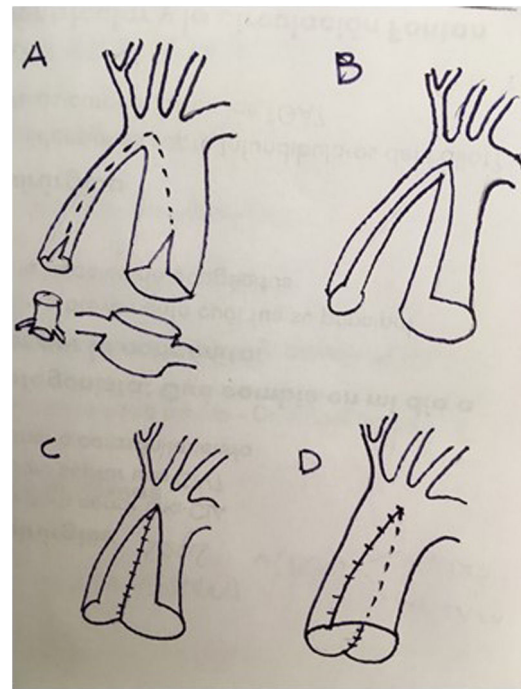


Figura 7. Reconstrucción de neo-aorta tras procedimiento híbrido. Retirada de stent ductal y apertura lateral de aorta y pulmonar. Sutura posterior y anterior para conformar un vaso único (técnica «falda-pantalón»).

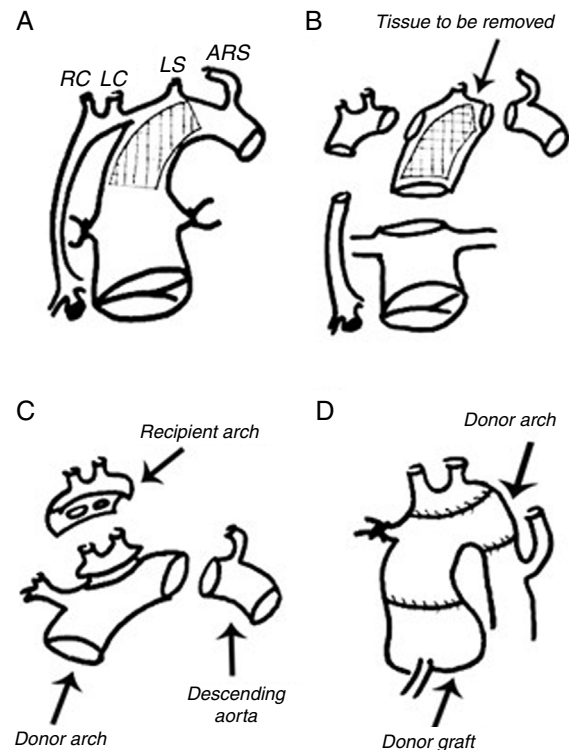


Figura 8. Reconstrucción de neo-aorta tras procedimiento híbrido. Retirada en bloque de tejido ductal (incluido stent). Trasplante de arco del donante, previo al injerto propiamente dicho («split-graft technique»²³).

Experiencia de nuestro grupo

Desde la puesta en marcha del programa de trasplante cardíaco infantil en 1990, se han superado los 150 trasplantes en el año 2016¹. Tan solo en los últimos 5 años (2013-7) se han trasplantado 51 pacientes con cardiopatía congénita, de los que 11 son congénitos adultos (GUCH), 15 Fontan y 2 ABO incompatible en enero de 2018 (primeros casos en España¹²). Esta cifra supone cerca del 50% del total de trasplantes infantiles en todo nuestro país. La supervivencia global en el primer año es del 75%, a los 5 años del 64% y a los 10 años del 54%. Los datos son superponibles a las cifras de la ISHLT. Nuestro grupo se ha caracterizado, además, por una notable actividad científica y publicadora^{1,10,12,13,23-26}

Retos y expectativas futuras

La cifra de trasplantes cardíacos infantiles se encuentra relativamente estabilizada. Se prevé un aumento en los 2 extremos etarios: menores de un año (gracias al programa ABO incompatible^{11,12} que favorece un aprovechamiento de los escasos donantes) y

congénitos adultos. A su vez, un incremento en el número de trasplantes en edades tempranas puede suponer un aumento de retrasplantes futuros en dicha cohorte. Debido a la mejora de los resultados quirúrgicos y manejo postoperatorio, el número de cardiopatas operados que llega a la edad adulta se ha incrementado.

Este hecho se traduce en un aumento de la cirugía en las cardiopatías congénitas del adulto²⁷ (GUCh). Paulatinamente, un porcentaje de las mismas corresponderá a trasplante. Algunos trabajos auguran que hasta un 80% de los mismos se producirá en patología univentricular^{28,29}, con la complejidad que esto implica¹⁰ (reintervenciones, cirugía de reconstrucción, hipotermia profunda, parada circulatoria) y unos resultados cada vez mejores^{6-9,30}, aunque esta cohorte de pacientes aparece en «desventaja» respecto a la mayoría de adultos aguardando trasplante (aceptable clase funcional, más jóvenes, malos candidatos a asistencia circulatoria) en términos de media/mediana de estancia en lista de espera.

Precisamente es el grupo de cardiopatías con fisiología univentricular el que arroja peores resultados tras el trasplante^{7,9,30-32}, siendo mejores tras Fontan que Glenn y Norwood, respectivamente. El grupo del Texas Heart (Houston, EE. UU.) propone un «up-grade» de Glenn a Fontan en el momento de implantar una asistencia circulatoria en un paciente con fisiología de Glenn³³, con el argumento de «asistir» a un corazón no cianótico (Fontan, en lugar de Glenn) Los casos más evolucionados y con afectación hepática (fibrosis, cirrosis) como consecuencia de la falta de un ventrículo subpulmonar pueden precisar un trasplante combinado corazón-hígado³⁴.

En relación con la asistencia circulatoria, se está produciendo una transición de la modalidad pulsátil a la continua^{35,36} en espera de la miniaturización de las mismas³⁷. Al igual que en adultos, se prevé un incremento en la necesidad de asistencia pretrasplante, particularmente en fisiología univentricular. De manera anecdótica, nuestro grupo ha realizado una asistencia izquierda tipo Levitronix[®] pretrasplante en paciente con fisiología de Fontan canulando la aurícula derecha (sistémica, en este caso, al recibir el retorno venoso pulmonar) y la aorta, seguido de una asistencia derecha en ECMO postrasplante (por disfunción derecha más hipoxia), canulando igualmente aurícula derecha y aorta en el injerto. Paradójicamente, las mismas estructuras (AD y aorta) suponen una asistencia «izquierda» pretrasplante y «derecha» postrasplante (datos no publicados).

Finalmente, ante la dificultad de incrementar el número de donantes (independientemente de edad y peso), 2 estrategias parecen llamadas a paliar dicho déficit: la donación en asistolia (de momento aplicable a órganos abdominales) y la mejora en los medios de transporte y conservación de los órganos (facilitando las extracciones a distancia, si se disminuye la isquemia fría).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

- González-López MT, Gil-Villanueva N, Camino-López M, Pita-Fernández AM, Pérez-Caballero R, Gil-Jaurena JM. Trasplante cardíaco pediátrico: pasado, presente y futuro. *Cir Cardiovasc*. 2017;24:14–21.
- Odum J, Laks H, Burch C, et al. Transplantation for congenital heart disease. *Adv Card Surg*. 2000;12:59–76.
- Rabago G, Martin-Tenor A, López-Coronado JL, et al. Biventricular anastomosis in a heart transplant recipient with left superior vena cava. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:1242–4.
- Canter CE, Shaddy RE, Bernstein D, et al. Indications for heart transplantation in pediatric heart disease. *Circulation*. 2007;115:658–76.
- Kirk R, Edwards LB, Aurora P, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Twelfth Official Pediatric Heart Transplantation Report—2009. *J Heart Lung Transplant*. 2009;28:993–1006.
- Backer CL, Russell HM, Pahl E, et al. Heart transplantation for the failing Fontan. *Ann Thorac Surg*. 2013;96:1413–9.
- Iyengar AJ, Sharma VJ, Weintraub RG, et al. Surgical strategies to facilitate heart transplantation in children after failed univentricular palliations: The role of advanced intraoperative surgical preparation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;46:480–5.
- Kanter KR, Mahle Wt, Vincent RN, et al. Heart transplantation in children with a Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:823–9.
- Murtuza B, Dedieu N, Vazquez A, et al. Results of orthotopic heart transplantation for failed palliation of hypoplastic left heart. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:597–603.
- Gil-Jaurena JM, Camino M, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López MT, Zunzunegui JL, et al. Trasplante después del Fontan. Aspectos quirúrgicos. *Cir Cardiovasc*. 2016;23:234–9.
- Urschel S, West LJ. ABO-incompatible heart transplantation. *Curr Opin Pediatr*. 2016;28:613–9.
- Pita A, Gil-Jaurena JM, Pérez-Caballero R, Pardo C, González-López MT, Rodríguez-Abella H, et al. Trasplante cardíaco ABO incompatible en pacientes pediátricos. *Cir Cardiovasc*. 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2018.11.003>.
- Gil-Jaurena JM, Pérez-Caballero R, Pita A, Pardo C. Paracorporeal connection to heart-lung machine in transplant surgery with Berlin-Heart. *Ann Thorac Surg*. 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.09.054> [Epub ahead of print].
- Chartrand C. Pediatric cardiac transplantation despite atrial and venous return anomalies. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:716–21.
- Cooper M, Fuzesi L, Addonizio LJ, et al. Pediatric heart transplantation after operations involving the pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;102:386–94.
- Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar A, et al. Surgical technique for heart transplantation: A strategy for congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;4:598–604.
- Doty DB, Renlund DG, Caputo GR, et al. Cardiac transplantation in situs inversus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:493–9.
- Goldman AP, Cassidy J, de Leval M, et al. The waiting game: Bridging to paediatric heart transplantation. *Lancet*. 2003;362:1967–70.
- Meyer JE, Perry S, O'Brien P, et al. Orthotopic heart transplantation for complex congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:484–92.
- Gil-Jaurena JM, Zunzunegui JL, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López MT, Ballesteros F, et al. Surgical management of vascular stents in pediatric cardiac surgery: Clues for a staged partnership. *Pediatr Cardiol*. 2015;36:1685–91.
- González-López MT, Pérez-Caballero R, Amorós C, Zamorano J, Pita A, Gil-Jaurena JM. Orthotopic heart transplantation in an adult patient with heterotaxy syndrome: Surgical implications. *J Card Surg*. 2015;30:910–2.
- Vricella L, Razzouk AJ, del Río M, et al. Heart transplantation for hypoplastic left heart syndrome: Modified technique for reducing circulatory arrest time. *J Heart Lung Transplant*. 1998;17:1167–71.
- Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pita-Fernández A, Pérez-Caballero R. Split-graft technique in neonatal heart transplant for aortic atresia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2016;23:659–61.
- González-López MT, Gil-Jaurena JM, Pérez-Caballero R, Pita A, Camino M, Gil-Villanueva N, et al. Orthotopic heart transplantation following univentricular palliation: New challenges for the congenital heart surgeon. *J Cardiothorac Surg*. 2015;10:A92.
- González-López MT, Pérez-Caballero R, Granados MA, García-Torres E, Álvarez R, Gil-Villanueva N, et al. End-stage ischemic heart failure and Williams-Beuren syndrome: A unique scenario for pediatric heart transplantation. *Pediatr Transplant*. 2016;20:472–6.
- González-López MT, Pérez-Caballero-Martínez R, Pita-Fernández AM, Gil-Jaurena JM. Pediatric heart transplantation with Lecompte maneuver owing to extremely oversized donor allograft. *Ann Thorac Surg*. 2017;103:345–7.
- Bahma JK, Shulman J, Bermúdez CA. Heart transplantation for adults with congenital heart disease: Results in the modern era. *J Heart Lung Transplant*. 2013;32:499–504.
- Michielon G, Carotti A, Pongiglione G, Cogo P, Parisi F. Orthotopic heart transplantation in patients with univentricular physiology. *Curr Cardiol Rev*. 2011;7:85–91.
- Karamlou T, Diggs BS, Welke K, et al. Impact of single ventricle physiology on death after heart transplantation in adults with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1281–8.
- Bernstein D, Naftel D, Chin C, et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: A multiinstitutional study. *Circulation*. 2006;114:273–80.
- Michielon G, van Melle JP, Wolff D, et al. Favorable mid-term outcome after heart transplantation for late Fontan failure. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:665–71.
- Braccaccio G, Gandolfo F, Caroti A, Amodeo A. Ventricular assist device in univentricular heart physiology. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;16:568–9.
- Adachi I, Burki S, Fraser CD. Current status of pediatric ventricular assist device support. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2017;20:2–8.
- Atluri P, Gaffey A, Howard J, et al. Combined heart and liver transplantation can be safely performed with excellent short- and long-term results. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:858–62.
- Eghtesady P, Almond CS, Tjossem C, et al. Post-transplant outcomes of children bridged to transplant with the Berlin Heart EXCOR pediatric ventricular assist device. *Circulation*. 2013;128:24–31.
- Miller JR, Lancaster TS, Callahan C, Abarbanell AM, Eghtesady P. An overview of mechanical circulatory support in single-ventricle patients. *Transl Pediatr*. 2018;7:151–61.
- Adachi I. Current status and future perspectives of the PumpKIN trial. *Transl Pediatr*. 2018;7:162–8.