

# Trasplante después del Fontan. Aspectos quirúrgicos



Juan-Miguel Gil-Jaurena<sup>a,\*</sup>, Manuela Camino<sup>b</sup>, Ramón Pérez-Caballero<sup>a</sup>, Ana Pita<sup>a</sup>,  
María-Teresa González-López<sup>a</sup>, José-Juis Zunzunegui<sup>b</sup>, Nuria Gil-Villanueva<sup>b</sup> y Constancio Medrano<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Cirugía Cardíaca Infantil, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Cardiología Pediátrica, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

### Historia del artículo:

Recibido el 3 de febrero de 2016

Aceptado el 24 de marzo de 2016

On-line el 18 de julio de 2016

### Palabras clave:

Fontan  
Trasplante  
Cirugía  
Stents

### Keywords:

Fontan  
Transplant  
Surgery  
Stents

## R E S U M E N

**Introducción y objetivos:** El trasplante cardíaco tras un Fontan supone un reto quirúrgico. Presentamos a 10 pacientes, destacando las variantes técnicas en las anastomosis previas a la implantación del injerto. **Métodos:** Recogemos 8 casos de Fontan y 2 «take-down» consecutivos durante 32 meses, con medianas de edad (9 años), peso (30 kg) e intervalo entre Fontan y trasplante de 3 años. Siete pacientes presentaban conducto extracardiaco (diámetro 18/20), 2 conexión aurículo-pulmonar y uno, túnel lateral. Tres niños desarrollaron enteropatía pierde-proteínas. Nueve «stents» fueron implantados previamente.

**Resultados:** Hubo modificaciones en las 5 anastomosis. Una vez en la aurícula izquierda (sutura en ambas aurículas del receptor), 2 en la aorta (hemiarco), 2 en vena cava superior (plastia en vena innominada), 7 veces en la arteria pulmonar (parche de aorta/pericardio donante de hilio a hilio tras retirada de «stents»), vena cava inferior en 7 ocasiones (manguito de conducto). El seguimiento fue completo con una mediana de 25 meses (rango 3-34). Un paciente falleció. Dos precisaron extracorporeal membrane oxygenation por hipertensión pulmonar. Tres pacientes requirieron cierre de colaterales en hemodinámica, incluyendo colocación de «stent» en cava superior (1) y aorta (1). Se resolvió la enteropatía pierde-proteínas en 2 pacientes.

**Conclusiones:** Trasplantar a pacientes con Fontan previo es un reto. Podemos anticipar variantes en cada una de las 5 anastomosis previstas. Es recomendable obtener tejido extra del donante (aorta y arco, vena cava superior e innominada, pericardio). Los resultados pueden superponerse a otras series de trasplante cardíaco.

© 2016 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/>).

## Transplant after the Fontan procedure: Surgical aspects

### A B S T R A C T

**Introduction and objectives:** Heart transplantation after a Fontan procedure poses a unique challenge from a surgical point of view. The cases of ten patients are presented, stressing the technical variations performed in the five anastomoses in order to match the graft in the recipient.

**Methods:** Eight Fontan and two takedown patients were included over 32 consecutive months. The median age was 9 years, median weight was 30 Kg, with a median time interval of 3 years between Fontan and transplant. An extra-cardiac conduit (size 18/20) was implanted in seven patients, whereas an atriopulmonary connection was found in two, and lateral tunnel in one. Three patients developed protein-losing enteropathy. Nine stents were previously implanted.

**Results:** The five anastomoses underwent some changes. Left atrium once (enlargement with recipient both atria), aorta twice (hemi-arch repair), superior vena cava twice (innominate donor plasty), pulmonary branches seven times (hilum to hilum plasty with donor aorta/pericardium patch after complete stent removal), and inferior vena cava seven times (conduit sleeve anastomoses). The patients were followed-up for a median of 25 months (range 5-34). One patient died. Extracorporeal membrane oxygenation was needed in two cases due to pulmonary hypertension. Three patients had collateral vessels occluded in the catheter laboratory, and stents placed in superior vena cava (1) and aorta (1). The protein-losing enteropathy was resolved in two children.

**Conclusions:** Transplant in Fontan patients is currently challenging. Variations in each of the five proposed anastomoses must be anticipated. Extra tissue from the donor (innominate vein, aortic arch, pericardium) is strongly advisable. Overall results can match other transplants cohorts.

© 2016 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/>).

\* Autor para correspondencia.

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

**Tabla 1**  
Datos demográficos

	Diagnóstico	Tipo Fontan	Otros	Edad (años)	Peso (kg)	Intervalo Fontan-Tx	Stents previos
1	Hipoplasia izquierda	Extracardiaco		9	21	2 años	API
2	Hipoplasia izquierda	Extracardiaco	Enteropatía pierde-proteínas	8	31	7 meses	API, VCI
3	Hipoplasia izquierda	Extracardiaco	Take-down	8	23	3 meses	API
4	Ventrículo izquierdo de doble entrada	Extracardiaco		21	50	3 años	
5	Atresia tricúspide	Aurículo-pulmonar		23	61	19 años	
6	hipoplasia izquierda	extracardiaco	Enteropatía pierde-proteínas	11	30	3 años	API
7	Hipoplasia izquierda	Extracardiaco	Take-down	7	36	6 meses	API
8	Criss-cross	Túnel lateral		13	28	6 años	
9	hipoplasia izquierda	extracardiaco	Enteropatía pierde-proteínas	13	33	7 años	API, VCI, VCS
10	Ventrículo único, L-TGA	Aurículo-pulmonar		29	43	22 años	

API: arteria pulmonar izquierda; L-TGA: L-transposición de grandes arterias; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior.

## Introducción

En palabras del propio autor, incluso el «Fontan perfecto» se ve sometido a un lento deterioro (de causa multifactorial) haciendo que las cifras de supervivencia sean del 86% a los 5 años y del 74% a los 15 años<sup>1</sup>. Las diversas modificaciones de la técnica quirúrgica han mejorado los resultados, disminuyendo la morbimortalidad y la progresión hacia la insuficiencia cardiaca. Con todo, persiste una mortalidad tardía en esta paliación univentricular<sup>2-6</sup>. El «Fontan fracasado» se convierte así en una cohorte de pacientes susceptible de trasplante cardiaco<sup>7-14</sup>.

Debido a las distorsiones provocadas por las intervenciones quirúrgicas previas, el trasplante tras un Fontan precisa variantes técnicas respecto a un paciente convencional. La literatura es abundante al respecto<sup>15-21</sup>, de manera que prácticamente cualquier malformación congénita o distorsión tras procedimientos anteriores es abordable en el momento del trasplante. Aun así, el éxito depende de un trabajo en equipo, que comienza en la evaluación pretrasplante y continúa en el postoperatorio.

En el siguiente artículo, presentamos una serie de pacientes con fisiología de Fontan y sometidos a trasplante cardiaco. Revisamos la literatura, sin encontrar publicaciones en español al respecto. Los autores enfatizan las variantes técnicas realizadas, en un análisis secuencial de las anastomosis, a modo de algoritmo que facilite la estrategia quirúrgica.

## Material y métodos

Recogemos datos de 10 pacientes trasplantados entre enero del 2013 y agosto del 2015 (32 meses). La mediana de edad fue de 9 años (rango 7-29), con 3 pacientes mayores de 18 años. La mediana de peso resultó 30 kg (rango 21-61). Como diagnóstico inicial, 7 de ellos presentaban hipoplasia de cavidades izquierdas. La técnica original consistió en un túnel extracardiaco en 7 casos (diámetro 18-20 mm.), conexión aurículo-pulmonar en 2 y túnel intracardiaco en el restante (tabla 1). En el mismo periodo se realizaron 53 intervenciones tipo Fontan.

**Tabla 2**  
Modificaciones técnicas en las 5 anastomosis previas a trasplante

	Aurícula izquierda	Aorta	Ramas pulmonares	Vena cava superior	Vena cava inferior
1					Manguito PTFE
2	Aurícula izquierda + aurícula derecha		Parche aorta		manguito PTFE
3			Parche aorta	Plastia vena innominada	Manguito PTFE
4					Manguito PTFE
5					
6			Parche pericardio		Manguito PTFE
7			Parche pericardio		Manguito PTFE
8		Hemiarco	Parche pericardio		
9		Hemiarco	Parche pericardio	Plastia vena innominada	Manguito PTFE
10					

PTFE: poli-tetra-fluoroetileno-expandido.

El intervalo transcurrido entre el Fontan y el trasplante fue de una mediana de 3 años (rango 3 meses-22 años), siendo igual o inferior a 3 años en 6 de los pacientes. En 2 casos se procedió a un «take-down» del Fontan en las primeras 48 h. La indicación del trasplante fue disfunción ventricular y/o fracaso del circuito Fontan, además de enteropatía pierde-proteínas en 3 de ellos. Seis pacientes presentaban «stents» implantados previamente en 9 localizaciones: arteria pulmonar izquierda (6), vena cava inferior (VCI) (2) y arteria pulmonar derecha (1).

Como pruebas complementarias preoperatorias, se realizaron estudios de permeabilidad en sectores cervical e ílio-femoral (eco-Doppler, estudio hemodinámico) para valorar posibilidad de monitorización anestésica y canulación periférica, así como perfíles hepáticos en los 3 adultos para descartar hepatopatía asociada. Entre las pruebas de imagen resultó de gran utilidad la resonancia magnética (RM) o tomografía (particularmente en los casos de conexión aurículo-pulmonar) para definir trayectos y relaciones anatómicas (incluyendo adherencias de aurícula, ventrículo, aorta, conexión aurículo-pulmonar y vena innominada a esternón).

De manera rutinaria, el equipo quirúrgico extractor obtuvo tejido adicional del donante (aorta y arco incluido, vena cava superior (VCS) con innominada, parche de pericardio). Las ramas pulmonares no fueron disponibles por extracción pulmonar simultánea en 7 ocasiones.

## Resultados

Se realizó trasplante con modificación de alguna de las 5 suturas (frente a la técnica tradicional de Shumway) en todos los pacientes (tabla 2). La canulación inicial para la circulación extracorpórea (CEC) fue periférica (arteria y vena femoral) en 2 de los adultos, siendo central en el resto (con drenaje accesorio de vena femoral en 3 casos más). Los tiempos de CEC e isquemia se reflejan en la tabla 3. La temperatura se redujo a 25 °C para controlar el retorno de la circulación colateral, siendo precisa hipotermia profunda (18 °C) con breves periodos de paro circulatorio en 6 casos (manipulación de ramas pulmonares y VCI).

**Tabla 3**  
Tiempos quirúrgicos, complicaciones y seguimiento

	Tiempo CEC (min)	Isquemia (min)	Post-op	Cateterismo	Evolución
1	186	140			34 meses
2	465	283	ECMO, sangrado	Cierre colaterales	31 meses, no enteropatía
3	431	260	ECMO	Cierre colaterales, stent VCS	31 meses
4	120	273			29 meses
5	290	239	Sangrado		27 meses
6	355	250	plicatura Diafragma	Cierre colaterales, stent aorta	25 meses, no enteropatía
7	315	275	Plicatura diafragma		18 meses
8	265	287	Sangrado		12 meses
9	665	370			Defunción
10	269	264			5 meses

ECMO: extracorporeal membrane oxygenation.

Las 5 anastomosis precisaron modificaciones en algún caso (tabla 2, fig. 1):

1. *Aurícula izquierda* (un paciente). Ampliación de sutura abarcando el perímetro de ambas aurículas en el receptor, debido a presentar éste una aurícula izquierda muy pequeña.
2. *Aorta* (2 pacientes). Anastomosis en hemiarco por aorta del receptor distorsionada (hipoplasia izquierda previa). Para ello se canuló selectivamente el tronco innominado derecho a través de una fístula de poli-tetra-fluoroetileno-expandido (PTFE) para el retorno arterial.
3. *Ramas pulmonares* (7 pacientes). Ampliación de hilio a hilio de ambas ramas con parche del donante en 2 ocasiones y pericardio en cinco). Previamente, se extrajeron los «stents» en rama izquierda (6 casos) y derecha (un paciente).
4. *VCI* (7 pacientes). En todos los casos que presentaban Fontan extracardiaco se dejó un manguito de PTFE de 1-2 cm de longitud sobre el que suturar la aurícula derecha del donante. Además se retiró el «stent» presente en 2 de ellos.
5. *VCS* (2 pacientes). Anastomosis directa a vena innominada debido a estenosis/trombosis de VCS en receptor.

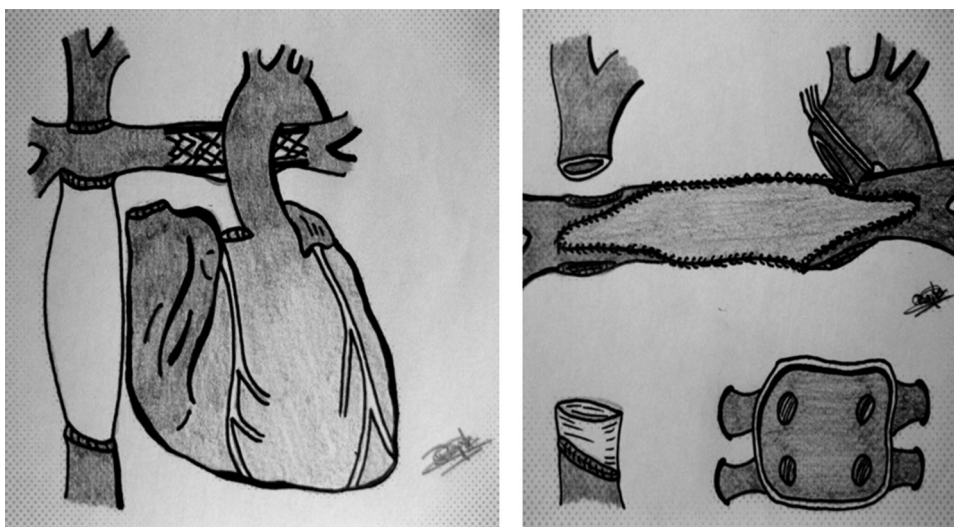
El seguimiento ha sido completo (tabla 3), con una mediana de 25 meses (rango 5-34). Un paciente falleció en quirófano debido a sangrado difuso incoercible (9.º de la serie). Dos pacientes precisaron extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) por hipertensión pulmonar. En 3 ocasiones se revisó quirúrgicamente por sangrado. Tres niños requirieron cierre de circulación colateral

en hemodinámica, con implantación de «stent» en VCS (1) y aorta ascendente (1). Dos pacientes presentaron paresia frénica izquierda, precisando plicatura quirúrgica. La enteropatía pierde proteínas se resolvió en 2 pacientes en los primeros 3 meses.

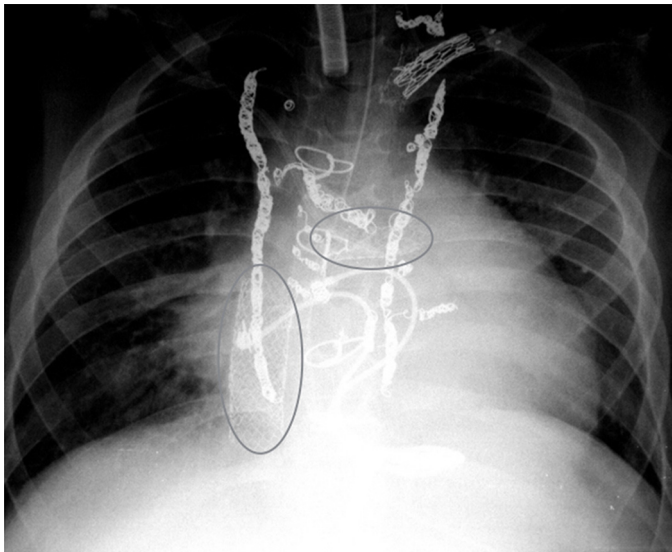
## Discusión

Consideramos al Fontan como una «paliación definitiva», habida cuenta de la imposibilidad de conseguir una fisiología biventricular. La experiencia acumulada muestra cómo, tras múltiples variaciones de la descripción original, la tasa de fracaso a largo plazo es de un 26% a 15 años<sup>1</sup>. Podemos debatir sobre las causas últimas del deterioro<sup>12,13</sup>, tales como anatomía derecha/izquierda del ventrículo único, fracaso precoz/tardío, disfunción ventricular/circuito Fontan, etc., pero quedan lejos de los objetivos del presente trabajo.

El trasplante cardiaco tras un Fontan supone un reto desde el punto de vista técnico. A las dificultades propias de una reintervención (que puede tratarse de la cuarta esternotomía) se suman aspectos propios de la fisiopatología univentricular. Tratándose de pacientes que carecen de un ventrículo subpulmonar, las circulaciones pulmonar y sistémica se encuentran en serie. La precarga, crónicamente disminuida, predispone a una disfunción diastólica. Alteraciones en la poscarga (sistémica y/o pulmonar) anticipan fallo sistólico. Otros factores, no modificables, como la morfología ventricular, la heterotaxia, la aparición de enteropatía pierde-proteínas o la bronquitis plástica incrementan la morbilidad. En los pacientes adultos debe estudiarse también la función hepática<sup>14</sup> y renal, ante la posibilidad de presentar «Fontan-associated liver disease» (FALD)



**Figura 1.** Esquema de conducto extracardiaco con stent en la arteria pulmonar izquierda. Campo quirúrgico tras desmontar el Glenn (vena cava superior) y conducto extracardiaco (manguito de PTFE en vena cava inferior), así como reconstrucción de ramas pulmonares con parche de pericardio/aorta del mismo donante (una vez retirado el stent).



**Figura 2.** Radiografía pretrasplante mostrando múltiples embolizaciones previas así como stents en la arteria pulmonar izquierda (óvalo horizontal) y vena cava inferior (óvalo vertical) en el conducto extracardiaco (paciente n.º 2).

que contraindique el trasplante cardíaco (o indique un trasplante combinado hepático y cardíaco).

Antes de considerar un trasplante en un paciente con Fontan, deben explorarse las posibilidades quirúrgicas e intervencionistas de mejorar la eficiencia de la circulación univentricular. Así, dilatación (incluidos «stents») de ramas pulmonares o aorta que disminuyan la poscarga, reparación de insuficiencias valvulares, resincronización en caso de arritmias, reconversión a Fontan extracardiaco<sup>22</sup>, etc. En general, y a pesar de la escasez de bibliografía al respecto, se considera el corazón univentricular como mal candidato a una asistencia circulatoria<sup>23</sup> por la elevada mortalidad que presenta (más del doble —57,7% vs. 24,3%— que en biventricular).

Las dificultades comienzan en la valoración pretrasplante, al tratarse de pacientes intervenidos y cateterizados en numerosas ocasiones (fig. 2) Esto supone múltiples transfusiones y material exógeno en las cirugías previas, con el consiguiente elevado título de anticuerpos linfocito-tóxicos. Por otro lado, las vías cervicales y femorales pueden no ser permeables. Además, no existe un método fiable de valorar la presión/resistencias pulmonares, con lo que, en la práctica, asumimos cierto grado de hipertensión pulmonar<sup>24</sup>. La planificación previa, así como una exquisita coordinación entre los equipos extractor e implantador, son clave en este tipo de cirugía.

Existen trabajos que sistematizan una estrategia a la hora de abordar estas intervenciones complejas<sup>14,25,26</sup>. De manera habitual el cirujano extractor nos proporciona tejido adicional del donante: aorta y arco, VCS con innominada, ramas pulmonares (en ausencia de extracción pulmonar) y pericardio. Igualmente, forma parte de nuestra rutina una *aproximación por suturas*, es decir, un *algoritmo simple y reproducible* mediante el que repasamos las posibles modificaciones técnicas por realizar en cada una de las anastomosis. Con toda la información disponible de antemano, sabemos qué vías son permeables (para anestesia y cirugía) y cómo abordar las variantes quirúrgicas en las distintas suturas por realizar, dejando así poco lugar a la improvisación.

En la tabla 2 se reflejan las diferentes modificaciones llevadas a cabo en los 10 pacientes. Comprobamos cómo las 5 suturas de la técnica bicava han sido modificadas en alguna ocasión (1-7 veces). Todas las variantes han sido descritas en trabajos anteriores<sup>15-21</sup>, de modo aislado, pero no como estrategia frente a reintervenciones complejas<sup>14,25,26</sup>. La diferencia de tamaño entre corazones

de donante y receptor produjo un «mismatch» en la sutura de la aurícula izquierda en un paciente (solucionado al englobar ambas aurículas del receptor en la anastomosis) y en la aorta en 2 casos. En estos 2 últimos, debido a una distorsión por cirugías anteriores<sup>27</sup>, optamos por realizar una sutura en hemiarco y para ello canulamos previamente el primer tronco supraaórtico mediante una fístula de PTFE para el retorno arterial (de manera análoga a la cirugía de arco en neonatos). Obviamos de este modo la hipotermia profunda con paro circulatorio en la anastomosis de la aorta. La plastia de ramas pulmonares también se ha descrito recientemente como técnica asociada en los trasplantes tras un Fontan<sup>14,26</sup>, aunque con material exógeno (PTFE). Consideramos preferible la reconstrucción de hilio a hilio con pericardio o aorta del propio donante para disminuir el riesgo de infección sobre material extraño (fig. 1). Forma parte de nuestra rutina la retirada de «stents» implantados en procedimientos previos<sup>28</sup> a la vez que reconstruimos las ramas pulmonares. En los Fontan extracardiacos dejamos un manguito de 1-2 cm de longitud de PTFE para realizar la sutura de vena cava inferior (fig. 1). En 3 pacientes se canuló la vena femoral (en 2 casos para retirar un «stent»). Solo en 2 ocasiones hubo que modificar la sutura de cava superior, ampliándola hasta la vena innominada por estenosis en el receptor. La técnica bicava se justifica por el hecho de «desmontar» la sutura cavo-pulmonar superior (Glenn) en los Fontan extracardiacos (fig. 1). Globalmente, fueron precisos periodos de hipotermia profunda con paro circulatorio en las anastomosis de ramas pulmonares y VCI (ambas estructuras en campo quirúrgico profundo) y no así en arco aórtico (como ya citado más arriba). Debido a la complejidad de la técnica y sus modificaciones, 8 de los pacientes presentaron tiempos de isquemia miocárdica superiores las 4 h (salvo los casos n.º 1 y n.º 5). Por otro lado, no se precisaron cambios en las anastomosis de los pacientes n.º 5 y n.º 10 con Fontan tipo aurículo-pulmonar (salvo «deshacer» la sutura aurículo-pulmonar previa).

Invariablymente, cabe esperar complicaciones en el postoperatorio. Tres de nuestros pacientes fueron reintervenidos por sangrado (además del fallecido en quirófano). Es una complicación habitual por tratarse de una reintervención y con multitud de pequeñas colaterales<sup>6,11,12,14</sup>. No es infrecuente el fallecimiento intraoperatorio por dicha causa<sup>13</sup>, máxime si se asocia a coagulopatía y caquexia previas, como fue el caso. Dos pacientes requirieron ECMO por disfunción derecha causada por hipertensión pulmonar, descrito por otros autores<sup>24</sup>. Tres niños precisaron cierre de circulación colateral posttrasplante<sup>29</sup>. Debe sospecharse la presencia de colaterales residuales ante la necesidad creciente de inotrópicos con buena función ventricular. La enteropatía pierdepoteínas se resolvió en 2 de los 3 pacientes (el restante fue el fallecido). Este hecho ya se había reportado previamente<sup>12</sup>, aunque se apunta como factor de riesgo en el postoperatorio inmediato por la predisposición infecciosa en el paciente trasplantado inmunodeprimido<sup>13</sup>.

Bernstein et al.<sup>10</sup> publicaron en 2006 el primer estudio multicéntrico sobre trasplantes en Fontan. Desde entonces, son varias las series reportadas con más de 10 casos, recogidas en varios estudios multicéntricos recientes<sup>12-14</sup>. Todos coinciden en señalar una mortalidad hospitalaria cercana al 20%, claramente superior a la tasa de mortalidad en trasplantes por otras causas. De manera interesante, el grupo de Emory en Atlanta<sup>11</sup>, EE. UU., presenta cifras asombrosamente bajas como un 4%. Una revisión europea del 2015 aún a 61 pacientes de 11 centros a lo largo de 20 años<sup>13</sup>, lo que refleja la dispersión de casos y dificultad en acumular experiencia en trasplantes sobre Fontan en cada institución. En dicho trabajo<sup>13</sup>, un 26% de los pacientes provienen del grupo hipoplasia izquierda y un 72% son Fontan del tipo extracardiaco. Los diversos grupos enfatizan la importancia de un estudio preoperatorio que incluya estudio de permeabilidad de vías, técnicas de imagen (TC, RM) para definir las relaciones anatómicas con el esternón<sup>14</sup>, así como agotar



las posibilidades de cirugía o intervencionismo convencional que mejore/demore el trasplante<sup>13</sup>. Aquí se incluyen cateterismo para oclusión de colaterales (fig. 2) o dilatación/stent de aorta y ramas pulmonares, cirugía de reparación valvular, reconversión a Fontan extracardiaco asociado a Maze, etc. Del mismo modo, se apuntan los mecanismos de «fracaso» de Fontan como disfunción del ventrículo único sistémico frente al malfuncionamiento del circuito Fontan subpulmonar (en ausencia de disfunción ventricular). Igualmente, el fracaso tardío (por disfunción ventricular) presenta mejor supervivencia (82% vs. 33% a 5 años) que el deterioro precoz (fracaso del circuito Fontan)<sup>12</sup>. Por tal motivo, la enteropatía pierde-proteínas (considerada como signo de fracaso del circuito Fontan) es indicador de inclusión en lista de trasplante en trabajos recientes<sup>13,14</sup>. Mención aparte merecen los casos de Fontan «take-down», que deben interpretarse como un caso genuino de fracaso precoz de Fontan (7% de pacientes en la serie europea, con una mortalidad del 25%<sup>13</sup>).

Desde el punto de vista quirúrgico, las series publicadas coinciden en la dificultad técnica del trasplante. Factores como reintervenciones previas, circulación colateral, coagulopatía, caquexia, etc. aumentan la complejidad de la intervención. La reconstrucción del sistema venoso (ambas cavas), de las ramas pulmonares (frecuentemente de hilio a hilio) y aorta (o arco aórtico) son habituales. Recordemos la importancia de la coordinación con el equipo extractor, además del tejido «extra» en el donante. Los tiempos de isquemia y CEC resultan prolongados. El uso de hipotermia profunda y paro circulatorio no es infrecuente... Ingredientes todos para esperar una morbilidad operatoria mayor de la habitual. A las complicaciones frecuentes de sangrado e hipertensión pulmonar (con fallo ventricular derecho) debe sumarse la presencia de circulación colateral residual. No es infrecuente visitar el laboratorio de hemodinámica para cierre de colaterales en el postoperatorio<sup>14,29</sup>.

Nuestra serie recoge 10 trasplantes consecutivos tras Fontan en un plazo inferior a 3 años, con un seguimiento de 25 meses (5-34). Siete son menores y 3 adultos. Siete presentan hipoplasia izquierda como diagnóstico de base. Seis se realizan antes de 3 años post-Fontan, incluidos 2 «take-down». Siete de los Fontan son de tipo extracardiaco, 2 aurículo-pulmonares y uno, túnel lateral. El estudio preoperatorio incluyó la permeabilidad de vías, facilitando la estrategia de canulación de antemano, así como técnicas de imagen (TC, RM) advirtiendo de posibles adherencias retroesternales. Mediante un análisis secuencial de anastomosis, a modo de algoritmo, planificamos las modificaciones en las diversas suturas de cada paciente (incluyendo retiradas de «stents» y periodos de hipotermia con paro circulatorio<sup>28</sup>). Nuestra estrategia trata de evitar al máximo la improvisación, tanto en técnicas como coordinación entre equipos extractor e implantador. En términos de mortalidad y complicaciones postoperatorias, nuestro resultado es superponible a lo publicado por otros grupos (salvando la brevedad de la serie y el escaso seguimiento).

Los buenos resultados actuales de la cirugía cardiaca infantil permiten que cada vez sean más los niños que llegan a adultos. Igualmente, es previsible que se incremente el número de pacientes paliados que sobrevivan y algunos precisen trasplante como tratamiento. Se prevé que hasta un 70% de los trasplantes en cardiopatías congénitas correspondan a fisiología univentricular<sup>30</sup>. En tal caso, el aumento de los posibles receptores nos aconsejaría apurar los tratamientos convencionales por un lado y a desarrollar estrategias quirúrgicas como las descritas en el presente trabajo, por otro lado.

## Conclusiones

Dentro de los trasplantes en cardiopatías congénitas, el grupo de Fontan supone un reto quirúrgico y con un riesgo más alto. Junto

a la planificación pre y postoperatoria, un análisis secuencial de cada una de las anastomosis facilita la estrategia quirúrgica. Tejido extra del donante (aorta, vena cava, ramas pulmonares, pericardio) permite realizar modificaciones técnicas en las diferentes suturas. Los resultados globales, peores a priori, pueden compararse con los trasplantes en otros grupos de cardiopatías congénitas.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Fontan F, Kirklin J, Fernández G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a perfect Fontan operation. *Circulation*. 1990;81:1520-36.
- Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, Newberger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;114:376-91.
- De Leval MR. The Fontan circulation. What have we learned? What to expect? *Pediatr Cardiol*. 1998;19:316-20.
- Freedom RM, Hamilton R, Yoo SJ, Mikailian H, Benson L, McCrindle B, et al. The Fontan procedure: Analysis of cohorts and late complications. *Cardiol Young*. 2000;10:307-31.
- Stewart RD, Pasquali SK, Jacobs JP, Benjamin DK, Jagers J, Cheng J, et al. Contemporary Fontan operation: Association between early outcome and type of cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg*. 2012;93:1254-60.
- Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Celermajer DS, Wheaton GR, Gentles TL, et al. Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: The Australia and New Zealand Fontan Registry experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148:566-75.
- Michielon G, Parisi F, di Carlo D, Squitieri C, Carotti A, Buratta M, et al. Orthotopic heart transplantation for failing single ventricle physiology. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24:502-10.
- Mitchell MB, Campbell DN, Boucek MM. Heart transplantation for the failing Fontan circulation. *Pediatr Card Surg Ann Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;7:56-64.
- Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Christant RM, Galantowicz ME, Lamour JM, Quaegebeur JM, et al. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:2065-72.
- Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio LJ, Gamberg P, Blume ED, et al., Pediatric Heart Transplant Study. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: A multi-institutional study. *Circulation*. 2006;114:273-80.
- Kanter KR, Mahle WT, Vincent NR, Berg AM, Kogon BE, Kirshbom PM. Heart transplantation in children with a Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:823-30.
- Backer CL, Russell HM, Pahl E, Mongé MC, Gambetta K, Kindel SJ, et al. Heart transplantation in the failing Fontan. *Ann Thorac Surg*. 2013;96:1413-9.
- Michielon G, van Melle JP, Wolff D, di Carlo D, Jacobs JP, Mattila IP, et al. Favourable mid-term outcome after heart transplantation for late Fontan failure. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:665-71.
- Mauchley DC, Mitchell MB. Transplantation in the Fontan patient. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2015;18:7-16.
- Doty DB, Renlund DG, Caputo GR, Burton NA, Jones KW. Cardiac transplantation in situs inversus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:493-9.
- Chartrand C. Pediatric cardiac transplantation despite atrial and venous return anomalies. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:716-21.
- Menkis AH, McKencie FN, Novick RJ, Kostuk WJ, Pflugfelder PW, Goldbach M, et al., The pediatric heart transplant group. Expanding applicability of transplantation after multiple prior palliative procedures. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:722-6.
- Vouhé PR, Tamisier DR, le Bidois J, Sidi D, Mauriat P, Pouard P, et al. Pediatric cardiac transplantation for congenital heart defects: Surgical considerations and results. *Ann Thorac Surg*. 1993;56:1239-47.
- Ugarte J, García-Montero C, Serrano-Fiz. The heart transplant in congenital cardiopathies. The surgical considerations. *Rev Esp Cardiol*. 1995;48:33-6.

20. Hosseinpour AR, Cullen S, Tsang V. Transplantation for adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;30:508–14.
21. González-López MT, Pérez-Caballero R, Amorós C, Zamorano J, Pita A, Gil-Jaurena JM. Orthotopic transplantation in an adult patient with heterotaxy syndrome. Surgical implications. *J Card Surg.* 2015;12:910–2.
22. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C, Strasburger J. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122:863–71.
23. Home D, Conway W, Rebeyka IM, Buchholz H. Mechanical circulatory support in univentricular hearts: Current management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2015;18:17–24.
24. Mitchell MB, Campbell DN, Ivy D, Boucek MM, Sondheimer MM, Pietra B, et al. Evidence of pulmonary vascular disease after heart transplantation for Fontan circulation failure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128:693–702.
25. Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar A, Cuerpo G, Greco R, Borrego JM, et al. Surgical technique for heart transplantation: a strategy for congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:598–604.
26. Iyengar AJ, Sharma VJ, Weintraub RG, Shipp A, Brizard CP, d'Udekem Y, 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.
27. Kanter K, Mahle WT, Vincent RN, Berg AM. Aortic complications after pediatric cardiac transplantation in patients with a previous Norwood reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2011;14:24–8.
28. 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(8):1685–91.
29. Krishnan US, Lamour LM, Hsu DT, Kichuk RM, Donnelly CM, Addonizio DJ. Management of aortopulmonary collaterals in children following cardiac transplantation for complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant.* 2004;22:564–9.
30. Michielon G, Carotti A, Pongiglione C, Cogo A, Marino B. Orthotopic heart transplantation in patients with univentricular physiology. *Current Cardiology Reviews.* 2011;7:85–91.