

Editorial

Asistencia ventricular mecánica y trasplante cardíaco en niños y/o pacientes con cardiopatía congénita: aspectos destacados de los últimos años

Mechanical circulatory support and heart transplantation in children and/or patients with congenital heart disease: Highlights of the last few years

Luz Polo López

Alianza hospitalaria de Cirugía Cardiovascular Infantil Hospital Universitario La Paz y Hospital Ramón y Cajal, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

A lo largo de las últimas décadas el manejo del paciente con cardiopatía congénita (CC) ha mejorado considerablemente, logrando disminuir la mortalidad hospitalaria y permitiendo que la mayoría de estos pacientes alcancen la vida adulta. Este aumento de la supervivencia en ocasiones es a expensas de una importante morbilidad tardía, manifestada clínicamente con insuficiencia cardíaca terminal no susceptible de tratamientos médicos ni quirúrgicos convencionales. Llega entonces el momento de considerar la posibilidad de un trasplante cardíaco, que en pacientes pediátricos y/o con CC asocia mayores tiempos en lista de espera y mayor mortalidad pretrasplante respecto a los pacientes adultos con cardiopatía adquirida. Los dispositivos de asistencia ventricular nos permiten «comprar tiempo» para que el corazón se recupere del daño recibido o para mantener al paciente sin deterioro en la lista de espera hasta que llegue su esperado corazón.

Huelga decir que los buenos resultados actuales conseguidos con los dispositivos de asistencia ventricular y tras el trasplante cardíaco son fruto del trabajo coordinado de distintas especialidades médicas con gran experiencia en el manejo de pacientes pediátricos en general, y con CC en particular. Los cardiólogos, los anestesiólogos, los intensivistas y los cirujanos deben trabajar en perfecta sintonía con el personal de enfermería, formando un equipo que garantice unos óptimos resultados. Dado que el objetivo de este número monográfico es reportar los avances que aporta la cirugía al tratamiento de estos pacientes, nos centraremos en el análisis de los aspectos quirúrgicos sin profundizar en los anestésicos y de manejo cardiológico pre y postoperatorios que, por su extensión e importancia, se escapan del alcance de esta publicación.

En los últimos años el crecimiento de la asistencia ventricular es exponencial en pacientes adultos, pero igualmente ocurre en los de edad pediátrica¹. La asistencia ventricular de corta duración tiene como principal ventaja la posibilidad de implante de manera aguda en casi cualquier escenario. Lo más frecuente es su uso poscardiotomía por fallo al intentar desconectar al paciente de la circulación extracorpórea; se suele implantar como puente a la recuperación y menos frecuentemente como puente al trasplante. Habitualmente la asistencia ventricular de corta duración suele requerir también un oxigenador, lo que conocemos como asistencia ventricular extracorpórea con oxigenador de membrana (ECMO). En la ECMO poscardiotomía habitualmente se aprovecha

la canulación central que ya tiene realizada el paciente respecto a la canulación periférica empleada en otros procesos agudos que requieren ECMO. La asistencia ventricular de larga duración, sin embargo, se suele implantar de forma programada como puente al trasplante. La asistencia ventricular como terapia de destino actualmente es anecdótica en pacientes pediátricos y/o con CC. La principal morbilidad asociada a los dispositivos de asistencia ventricular se debe a episodios tromboembólicos y hemorrágicos relacionados con el obligado tratamiento antiagregante y anticoagulante que precisan², y es aún mayor en lactantes respecto a niños mayores. La asistencia ventricular de corta y larga duración permite recuperar el corazón o mantener al paciente hasta el trasplante en caso de que su corazón no se recupere, logrando supervivencias cercanas al 50% de pacientes que de otro modo no tenían ninguna esperanza de sobrevivir³, y reduce la mortalidad en lista de espera de trasplante.

Como se ha comentado previamente, los pacientes pediátricos y/o con CC en lista de trasplante tienen un mayor tiempo de espera hasta que aparece el órgano adecuado debido a sus especiales características, y habitualmente se traduce en una mayor mortalidad pretrasplante. El Berlin Heart EXCOR[®] es el dispositivo de asistencia ventricular de larga duración más usado en pediatría, siendo la causa más frecuente de su implante las miocardiopatías. Este es un dispositivo pulsátil que se puede usar en pacientes de cualquier edad y peso. En el reporte de Berlín publicado en 2016⁴ se consigue trasplantar al 46% de los pacientes y fallecen el 35%, obteniendo mejores resultados en miocardiopatías y miocarditis respecto a las CC. Los dispositivos de asistencia ventricular de larga duración de flujo continuo y el corazón artificial total actualmente no se pueden emplear en niños pequeños, y solo existen publicaciones de casos clínicos aislados en adolescentes y adultos con CC, en los que se implantaron como puente al trasplante⁵.

VanderPluym et al.⁶ reportan la experiencia de INTERMACS en asistencia ventricular de larga duración en pacientes adultos con CC, que supone un 0,7% del total de los casos registrados: encuentran una similar supervivencia en asistencia izquierda implantada en pacientes con CC respecto a los que tienen cardiopatía adquirida, y una mayor mortalidad en los pacientes con CC que requieren asistencia biventricular respecto a la asistencia única del ventrículo sistémico.

El trasplante cardíaco pediátrico y/o de pacientes con CC supone una pequeña proporción respecto al total de trasplantes cardíacos. Si bien las cifras de trasplante cardíaco pediátrico se mantienen

Correo electrónico: luzpololo@yahoo.es

<https://doi.org/10.1016/j.circv.2018.11.004>

1134-0096/© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

constantes en el tiempo, lentamente va aumentando la proporción de pacientes adultos con CC que se trasplantan⁷. Habitualmente asocian una gran complejidad por el tamaño de los pacientes, lo que les condiciona la posibilidad de recibir un posible órgano, por la peculiar anatomía asociada a su cardiopatía y a las cirugías e intervencionismos previos, la hipertensión pulmonar frecuentemente asociada, por el deterioro simultáneo de otros órganos como el hígado o el riñón o por la posible sensibilización del paciente por las transfusiones y las cirugías previas⁸. Este aumento de la complejidad se correlaciona con una mayor mortalidad hospitalaria en el trasplante de CC respecto a la de adultos con cardiopatía adquirida previa⁹. Los pacientes de edad inferior al año, debido a su tamaño, tienen una especial dificultad en encontrar un donante adecuado, por lo que asocian unos mayores tiempos en lista de espera y una mayor mortalidad pretrasplante; sin embargo, una vez trasplantados, la supervivencia a largo plazo es excelente. Muchos pacientes con CC requieren una compleja reconstrucción vascular en el momento del trasplante. Todos estos factores contribuyen a aumentar el riesgo de estos pacientes, prolongan los tiempos en lista de espera y aumentan su mortalidad en la misma, así como en el postoperatorio inmediato del trasplante. La mortalidad hospitalaria tras el trasplante es mayor en pacientes con diagnóstico de CC frente a las miocardiopatías, y también es mayor en los que tuvieron ECMO previa respecto a los que necesitaron una asistencia ventricular de larga duración. La supervivencia tardía, sin embargo, es equiparable a la de los pacientes adultos con cardiopatía adquirida, o incluso mejor¹⁰. No existen actualmente guías clínicas que nos indiquen el mejor momento para listar a estos pacientes para trasplante ni para organizar los grados de urgencia, pero se deberían considerar excepcionalmente sus especiales características para que tengan las mismas posibilidades que los adultos con cardiopatía adquirida de recibir un órgano adecuado.

Dentro de la CC, los pacientes con ventrículo único tienen peores resultados tanto en asistencia ventricular como en el trasplante cardíaco, en comparación con el resto de las CC. Los resultados parecen ser mejores cuando se trasplantan en fase de Glenn y/o Fontan respecto al primer tiempo de Norwood. La cirugía suele requerir modificaciones técnicas para reconstruir las estructuras vasculares¹¹, y en el trasplante se agradece contar con tejido extra del donante, de aorta, venas cavas, ramas pulmonares y pericardio¹². Una vez superado el postoperatorio inmediato, la supervivencia tardía es buena, revirtiendo la enteropatía pierdepoteínas y la bronquitis plástica de manera casi universal.

Según datos publicados por la Organización Nacional de Trasplantes¹³, en nuestro país se realizan aproximadamente entre 250 y 300 trasplantes cardíacos anuales, y de ellos, unos 20 son pediátricos (considerados como tales los realizados en pacientes menores de 16 años), que suponen unos 7% del total. No se reporta el número de adultos con CC trasplantados, pero probablemente el porcentaje respecto al total será muy bajo (en torno al 3%). Los corazones ofertados en nuestro país son cada vez de donantes de mayor edad, y el número de donantes de menos de 16 años se mantiene constante. La causa más frecuente de fallecimiento de los donantes es el accidente cerebrovascular, y cada vez es más frecuente el antecedente de parada cardíaca en el donante. El trasplante cardíaco pediátrico se realiza en 6 centros, de los 18 acreditados nacionales.

En este número especial de la revista se van a revisar las distintas opciones que la cirugía cardiovascular puede ofertar en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca avanzada en el paciente pediátrico y/o en el que es portador de una CC.

Se presentan revisiones por parte de los distintos grupos nacionales contando su experiencia, tanto en asistencia ventricular de corta y larga duración como en el trasplante cardíaco. Para empezar, el Dr. Aguilar nos cuenta la experiencia de su hospital con la ECMO poscardiotomía a lo largo de 20 años. El Dr. Fernández Doblas refiere la experiencia de su grupo con el implante pediátrico de

Berlin Heart EXCOR[®] como dispositivo de asistencia ventricular de larga duración. El Dr. Rey presenta una revisión del trasplante cardíaco pediátrico y del adulto con CC a lo largo de 24 años de historia en su centro.

Para poder tener referencias de lo que sucede en Europa, la Dra. Redondo nos cuenta aquí la experiencia de un gran grupo anglosajón con la asistencia ventricular de larga duración en pacientes pediátricos, que debe sus excelentes resultados al trabajo coordinado y protocolizado de un equipo multidisciplinar con gran experiencia en este campo.

El paciente con CC presenta peculiaridades anatómicas y fisiológicas distintas del paciente con cardiopatía adquirida, que hay que tener en cuenta a la hora de planificar un implante de asistencia ventricular o un trasplante¹⁴; por ello, es esencial que el cirujano que realice estos procedimientos esté especializado en CC. El Dr. Gil Jaurena detalla de manera exhaustiva las distintas modificaciones técnicas que pueden ser utilizadas para solventar las peculiaridades anatómicas del paciente con CC.

Los pacientes pediátricos presentan una gran variabilidad en su tamaño (desde el neonato hasta el adulto) y precisan recibir un órgano que se adecúe a las dimensiones de su caja torácica. Se observa una tendencia creciente en el número de receptores que se listan para trasplante cardíaco, pero la oferta de órganos es limitada, lo que contribuye a que se vayan prolongando los tiempos de espera en lista. En el año 2018 se ha iniciado en nuestro país el trasplante ABO incompatible que aumenta las posibilidades de recibir un órgano a los receptores más pequeños (neonatos y lactantes) que aún no han desarrollado anticuerpos frente al grupo sanguíneo y tienen su sistema inmune inmaduro. Esta experiencia pionera y sus buenos resultados iniciales son reportados por la Dra. Pita.

Por último, se comentarán y discutirán una serie de casos clínicos singulares tanto en su cardiopatía inicial como en su tratamiento quirúrgico o su evolución. El Dr. Aroca refiere 2 casos de modificaciones técnicas a la hora de implantar un Berlin Heart EXCOR[®] para adaptarse a las complejas anatomías que presentaban los pacientes. El Dr. Serrano discute el manejo con asistencia ventricular de un niño con disfunción biventricular e insuficiencia pulmonar severa. El Dr. Bautista comenta un caso de un trasplante bipulmonar en un adolescente con reparación simultánea de su CC en el mismo procedimiento. Seguidamente, el Dr. Merino relata el manejo posttrasplante de una hipertensión pulmonar severa causada por una CC evolucionada. Para finalizar, la Dra. Centella reporta el rescate con ECMO de pacientes con hipoaflujo pulmonar previo que desarrollan edema pulmonar de reperfusión tras la cirugía reparadora de su cardiopatía.

Bibliografía

1. Polo L, Sánchez R, Aroca Á. Asistencia mecánica circulatoria en el paciente pediátrico. *Cir Cardio*. 2016;23 Supl 1:55-61.
2. Blume ED, VanderPluym C, Lorts A, Baldwin JT, Rossano JW, Morales DLS, et al. Second annual Pediatric Interagency Registry for Mechanical Circulatory Support (Pedimacs) report: Pre-implant characteristics and outcomes. *J Heart Lung Transplant*. 2018;37:38-45.
3. Sánchez Pérez R, Rey-Lois J, Polo-López L, González-Rocaforat Á, Builes-Cardona LM, Uceda-Galiano Á, et al. ¿Es necesario disponer de ECMO para reparar cardiopatías congénitas de complejidad elevada? Nuestra experiencia en los últimos 6 años. *Cir Cardio*. 2017;24:8-13.
4. Hetzer R, Kaufmann F, Delmo Walter EM. Paediatric mechanical circulatory support with Berlin Heart EXCOR: Development and outcome of a 23-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;50:203-10.
5. Villa CR, Morales DLS. The total artificial heart in end-stage congenital heart disease. *Front Physiol*. 2017;8:131. <http://dx.doi.org/10.3389/fphys.2017.00131>.
6. VanderPluym CJ, Cedars A, Eghtesady P, Maxwell BG, Gelow JM, Burchill LK, et al. Outcomes following the implantation of mechanical circulatory support in adults with congenital heart disease: An analysis of the Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support (INTERMACS). *J Heart Lung Transplant*. 2018;37:89-99.

7. Cohen S, Marelli A. Evolving heart transplantation across the lifespan: A growing population of adults with congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis.* 2016;109:511–3.
8. Ross HJ, Law Y, Book WM, Broberg CS, Burchill L, Cecchin F, et al. Transplantation and mechanical circulatory support in congenital heart disease. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2016;133:802–20.
9. González-López MT, Gil-Villanueva N, Camino-López M, Pita-Fernández AM, Pérez-Caballero-Martínez R, Gil-Jaurena JM. Trasplante cardíaco pediátrico: pasado, presente y futuro. *Cir Cardio.* 2017;24:14–21.
10. González-Vílchez F, Gómez-Bueno M, Almenar-Bonet L, Crespo-Leiro MG, Arizón del Prado JM, Delgado-Jiménez J, et al. Registro Español de Trasplante Cardíaco. XXVIII Informe Oficial de la Sección de Insuficiencia Cardíaca de la Sociedad Española de Cardiología (1984-2016). *Rev Esp Cardiol.* 2017;70:1098–109.
11. 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.
12. Gil-Jaurena JM, Camino M, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López MT, Zunzunegui JL, et al. Trasplante después del Fontan. Aspectos quirúrgicos. *Cir Cardio.* 2016;23:234–9.
13. Organización Nacional de Trasplantes. Memoria Trasplante Cardíaco 2017 [consultado 22 Feb 2018]. Disponible en: <http://www.ont.es/infesp/Memorias>
14. Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar-Gómez A, Cuerpo G, Greco R, Borrego-Domínguez JM, et al. Surgical technique for heart transplantation: A strategy for congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:598–604.