

BIBLIOGRAFÍA

- San Norberto EM, Montes JM, Romero A, Núñez E, Vaquero C. Median arcuate ligament syndrome: A presentation of three cases and review of the literature. *Angiología*. 2012;64:167-72.
- Machado MCC, Penteadó S, Montagnini A, Machado MAC. An alternative technique in the treatment of celiac axis stenosis diagnosed during pancreaticoduodenectomy. *HPB Surgery*. 1998;10:371-3.
- Gaujoux S, Sauvanet A, Vullierme MP, Cortes A, Dokmak S, Sibert A, et al. Ischemic complications after pancreaticoduodenectomy: Incidence, prevention and management. *Ann Surg*. 2009;249:111-7.
- Muros J, Soriano J, Codina-Barreras A, Planellas P, López-Ben S, Albiol M, et al. La estenosis del tronco celiaco y duodenopancreatectomía cefálica: ¿un riesgo infravalorado? *Cir Esp*. 2011;89:230-6.
- Smith SL, Rae D, Sinclair M, Satyadas T. Does moderate celiac axis stenosis identified on preoperative multidetector computed tomographic angiography predict an increased risk of complications after pancreaticoduodenectomy for malignant pancreatic tumors? *Pancreas*. 2007;34:80-4.
- Bull DA, Hunter GC, Crabtree TG, Bernhard VM, Putnam CW. Hepatic ischaemia caused by celiac axis compression, complicating pancreaticoduodenectomy. *Ann Surg*. 1993;217:244-7.
- Gloviczky P, Duncan AA. Treatment of celiac artery compression syndrome: Does it really exist. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther*. 2007;19:259-63.

Izaskun del Hoyo Aretxabala*, Pilar Gómez García, M. Inmaculada Concepción Cruz González, Sandra Ruiz Carballo e Iñaki Iturburu Belmonte

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

izaskun.delhoyoaretxabala@osakidetza.net

(I. del Hoyo Aretxabala).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.03.015>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Trasplante hepático y cardíaco simultáneo en pacientes con polineuropatía amiloidótica familiar



Simultaneous liver and heart transplantation in patients with familial amyloid polyneuropathy

Introducción

La polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) es una enfermedad autosómica dominante, progresiva y de fatal pronóstico, que se caracteriza por el depósito de la transtiretina (TTR), una proteína sintetizada predominantemente en el hígado^{1,2}. Las manifestaciones clínicas dependen del tipo de órgano involucrado³. La afectación cardíaca se presenta como una miocardiopatía restrictiva, que es la principal causa de morbimortalidad^{4,5}.

El único tratamiento etiológico eficaz es el trasplante hepático (TH) y, en pacientes que presentan afectación cardíaca importante, está indicado el TH y el cardíaco^{4,5}.

Presentamos nuestra experiencia de 2 casos de trasplante cardíaco y hepático simultáneo por PAF.

Caso 1

Paciente mujer de 61 años, procedente de Canarias, con antecedentes familiares con diagnóstico de PAF. En el año 2002, comienza sintomatología con pérdida de peso y

parestiasias. Se realizó el estudio genético, que demostró la presencia de la mutación Glu89Lys, con diagnóstico de PAF. El ecocardiograma mostró una miocardiopatía restrictiva. La ecografía y la TAC abdominal fueron normales. La serología fue negativa.

En enero de 2005, se realizó trasplante cardíaco según técnica de Lower-Shumway-Barnard, seguido del TH mediante la técnica de preservación de vena la cava inferior sin bypass. Además, se realizó un trasplante en dominó sin incidencias. La anatomía patológica del corazón mostró amiloidosis primaria. La evolución postoperatoria fue favorable. El ecocardiograma postoperatorio objetivó un ventrículo izquierdo y derecho no dilatado con función sistólica conservada. Fue dada de alta a los 24 días postrasplante.

La paciente sigue viva en la actualidad, con adecuada función hepática y cardíaca tras 9 años del trasplante combinado y lleva una vida cama-sillón debido al estadio avanzado de su enfermedad cuando se realizó el trasplante.

Caso 2

Paciente varón de 62 años, procedente de Canarias. Sin antecedentes de interés. En mayo de 2006 es diagnosticado

Tabla 1 – Características preoperatorias clínicas y demográficas de los pacientes que recibieron un trasplante simultáneo hepatocardiaco

| Variabes | Pacientes | |
|----------------|-------------|-------------|
| Paciente | 1 | 2 |
| Edad | 61 | 62 |
| Sexo | Mujer | Hombre |
| Mutación | Glu89Lys | Val122Ile |
| Polineuropatía | Moderada | Leve |
| FEVI en % | 43 | 33 |
| Miocardopatía | Restrictiva | Restrictiva |
| A-P corazón | Amiloide + | Amiloide + |
| Ascitis | No | Moderada |
| Encefalopatía | No | No |
| Creatinina | 1,3 | 1,5 |
| Hemoglobina | 14 | 14,6 |
| INR | 1,1 | 1,2 |
| MELD | 14 | 12 |
| Child-Pugh | A | A |

Tabla 2 – Características perioperatorias en el trasplante simultáneo hepatocardiaco

| Variabes | Pacientes | |
|------------------------------|-------------|-------------|
| Paciente | 1 | 2 |
| Sexo donante | Hombre | Hombre |
| Edad donante | 15 | 16 |
| CEC | Sí | Sí |
| Isquemia fría (h) | 12 | 12 |
| Isquemia caliente (min.) | 60 | 55 |
| Trasplante dominó | Sí | Sí |
| GOT UI/l (1 d/7 d/alta) | 279/25/14 | 375/44/24 |
| GPT UI/l (1 d/7 d/alta) | 368/94/26 | 351/125/35 |
| BT mg/dl (1 d/7d/alta) | 0,6/0,5/0,5 | 0,9/0,5/0,5 |
| Act. Prot. % (1 d/7 d/alta) | 57/107/105 | 71/83/107 |
| Estancia hospitalaria (días) | 24 | 17 |
| Rechazo agudo (hígado) | No | No |
| Rechazo agudo (corazón) | No | No |

Act Prot: actividad de protrombina; BT: bilirrubina total; CEC: circulación extracorpórea; GOT: transaminasa glutámico-oxalacética; GPT: transaminasa glutámico-pirúvica.

de miocardopatía con disfunción moderada del ventrículo izquierdo. Se realizó el estudio genético, que demostró la presencia de la mutación Val122Ile. Fue diagnosticado de PAF con afectación cardiaca biventricular y polineuropatía sensitivo-motora. Al examen físico, se auscultaba un soplo sistólico III/VVI y leve hepatomegalia. En el ecocardiograma se observó un ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica grave y signos de hipertensión pulmonar moderada. En la ecografía abdominal se objetivó una leve hepatomegalia y ascitis, atribuido a sobrecarga hídrica.

En septiembre del 2007 se realizó un trasplante cardiaco ortotópico según técnica de Lower-Shumway-Barnard. A continuación, se realizó el TH ortotópico mediante la técnica de preservación de vena cava inferior sin *bypass*. Se analizó una cuña subcapsular del hígado que no mostró alteraciones, por lo que se utilizó para un trasplante dominó. Fue dado de alta a los 17 días postrasplante con buena evolución. La histología endomiocárdica demostró el depósito de amiloide con positividad a transtretina.

Al cabo de 7 años del trasplante hepatocardiaco, el paciente presenta buena función hepática y cardiaca sin signos

de progresión neurológica y VIcon función sistólica normal (FEVI 74%).

En la *tablas 1 y 2*, se muestran las características clínicas, demográficas y perioperatorias de los pacientes de nuestra serie en los que se realizó un trasplante hepatocardiaco simultáneo.

Discusión

El primer trasplante combinado de hígado y corazón fue publicado en 1984 por Starzl et al.^{6,7}. Hasta el 2013, se habían descrito 143 trasplantes combinados cardiaco y hepático, con tasas de mortalidad operatoria que variaban entre 0 y 25%⁸.

Las opciones quirúrgicas que se discuten en este procedimiento son las siguientes: 1) trasplante cardiaco y posteriormente TH varios meses después; 2) trasplante cardiaco seguido por el TH dentro de la misma operación después del cierre del tórax; y 3) trasplante cardiaco seguido de TH, mientras que el corazón se reperfunde en *bypass* cardiopulmonar⁸.

El abordaje secuencial plantea como riesgo el depósito de amiloide a nivel cardiaco en el tiempo de espera para el TH, y el hecho de que el paciente recibe sus 2 injertos de donantes diferentes, que podría llevar a problemas inmunológicos⁷. El abordaje simultáneo presenta desventajas como son el sangrado, la coagulopatía y la prolongación del tiempo quirúrgico⁷. De hecho, Shaw et al. describieron que la coagulopatía inducida tardó varias horas en revertirse⁹. En nuestra serie, la secuencia del trasplante combinado fue, en primer lugar, el cardiaco con establecimiento de circulación extracorpórea (CEC). Al finalizar el procedimiento se realizó la desconexión de la CEC, neutralización de la heparina y posterior cierre del tórax. A continuación se procedió a la realización del TH. Este tipo de abordaje permitió un adecuado control hemodinámico posterior al trasplante cardiaco y, aunque supuso un aumento significativo en el tiempo de isquemia del hígado, este no influyó en la recuperación de la función del injerto.

La presencia de 2 órganos que procedan del mismo donante o no, en un mismo receptor, plantea problemas inmunológicos especiales. El hígado parece tener un papel inmunológico protector cuando se realiza un trasplante combinado con otros órganos, por lo que se presenta una menor incidencia de rechazo y una mayor supervivencia que en el caso del órgano extrahepático aislado^{7,10}.

En conclusión, el trasplante combinado de hígado-corazón está indicado en los pacientes que presentan una disfunción cardiaca grave y PAF. La inducción de la tolerancia del hígado a otros órganos extrahepáticos propicia una menor incidencia de rechazo y una mayor supervivencia del corazón trasplantado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marcacuzco A, Manrique A, Jiménez L, Loinaz C, Calvo J, Justo I, et al. Trasplante hepático como tratamiento de la polineuropatía amiloidótica familiar en pacientes mayores de 60 años. *Med Clin (Barc)*. 2014. Doi: 10.1016/j.medcli.2014.02.022.

2. Nelson L, Penninga L, Sandera K, Hansena P, Villadsenc G, Rasmussen A, et al. Long-term outcome in patients treated with combined heart and liver transplantation for familial amyloidotic cardiomyopathy. *Clin Transplant*. 2013;27:203-9.
 3. Te HS, Anderson AS, Millis JM, Jeevanandam V, Jensen DM. Current state of combined heart-liver transplantation in the United States. *J Heart Lung Transplant*. 2008;27:753-9.
 4. Sulewski ME, Wolf JH, Hasz R, West S, Goldberg D, Krok KL, et al. Combined heart-liver transplantation; implications for liver-alone wait list mortality. *Transplantation*. 2014;98:e45-7.
 5. Lladó L, Fabregat J, Ramos E, Baliellas C, Roca J, Casasnovas C. Trasplante cardiaco y hepático secuencial por polineuropatía amiloidótica familiar. *Med Clin (Barc)*. 2014;142:211-4.
 6. Pilato E, Dell'Amore A, Botta L, Arpesella G. Combined heart and liver transplantation for familial amyloidotic neuropathy. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32:180-2.
 7. Wolf JH, Sulewski ME, Cassuto JR, Levine MH, Naji A, Olthoff KM, et al. Simultaneous thoracic and abdominal transplantation: Can we justify two organs for one recipient? *Am J Transplant*. 2013;13:1806-16.
 8. Nagpal AD, Chamogeorgakis T, Shafii AE, Hanna M, Miller CM, Fung J, et al. Combined heart and liver transplantation: The Cleveland clinic experience. *Ann Thorac Surg*. 2013;95:179-82.
 9. Shaw BW, Bahson HT, Hardesty RL, Griffith BP, Starzl TE. Combined transplantation of the heart and liver. *Ann Surg*. 1985;202:667-72.
 10. Rana A, Robles S, Russo MJ, Halazun KJ, Woodland DC, Witkowski P, et al. The combined organ effect protection against rejection? *An Surg*. 2008;248:871-9.
- Alberto A. Marcacuzco Quinto*, Alejandro Manrique Municio, Iago Justo Alonso, Óscar Caso Maestro, Luis C. Jiménez Romero y Enrique Moreno Gonzalez
- Servicio de Cirugía General «C» y Trasplante de Órganos Abdominales, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España
- *Autor para correspondencia.
Correo electrónico: alejandromar@hotmail.com
alejandromq@yahoo.es (A.A. Marcacuzco Quinto).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.02.012>
0009-739X/
© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.