

TRASPLANTE PULMONAR Y CARDIOPULMONAR EN CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

DRA. MAR CÓRDOBA
Servicio de Cirugía Torácica



NECESIDAD TERAPÉUTICA

Cirugía cardíaca pediátrica

Más adultos con CC (cardiopatía
congénita)

Procedimientos paliativos.

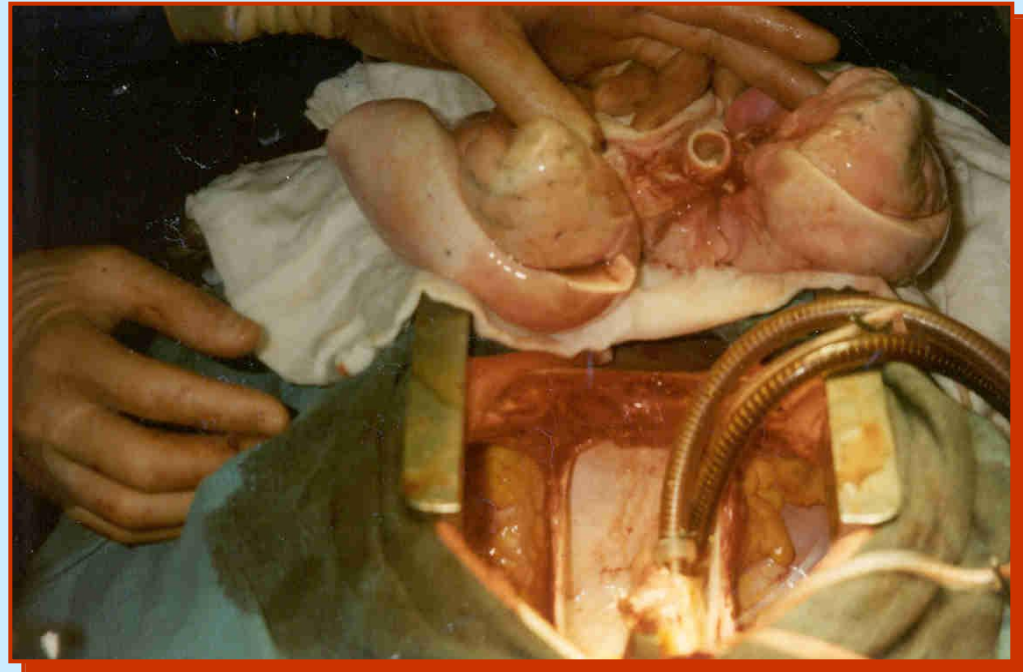
Afectación progresiva de la función
cardiopulmonar



Hospital Universitario
Puerta de Hierro



- 10-20% pacientes con CC candidatos a algún tipo de TX
- Procedimiento complejo
- Requiere múltiples recursos sanitarios



Hospital Universitario
Puerta de Hierro



Madrid

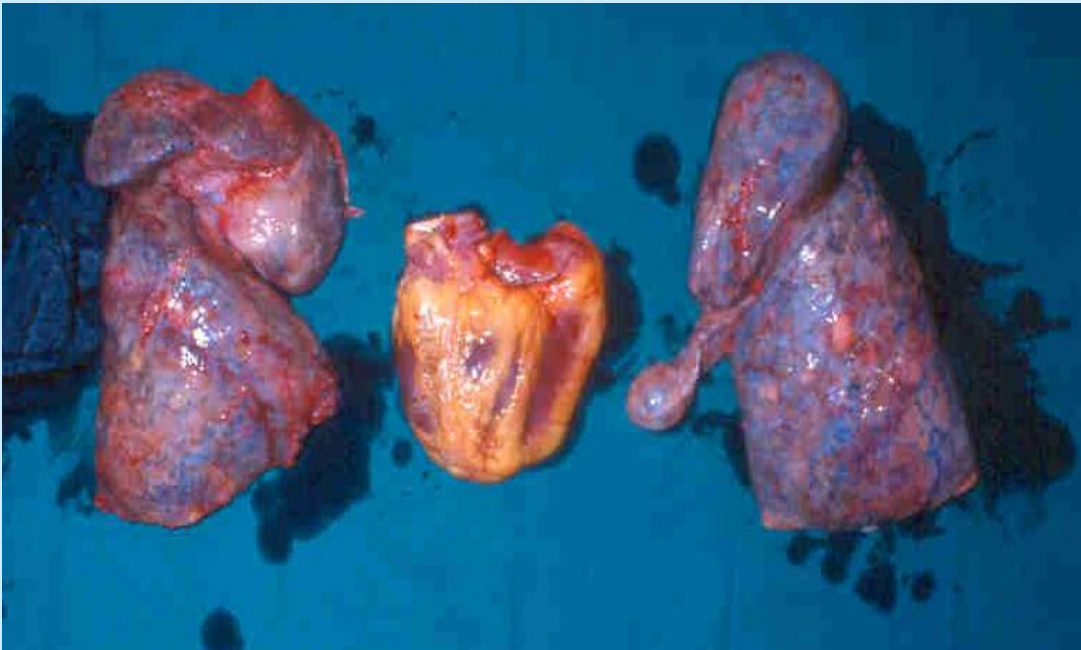
TRES GRUPOS DE PACIENTES

- **Defectos NO corregidos** en la edad pediátrica por diagnóstico tardío o excesivo riesgo quirúrgico: Eisenmenger por CIV, DAP, Ebstein, L-TGA
- **Cirugía correctora previa**, con deterioro posterior de la función ventricular: Senning, Mustard, Reparación del Fallot, ...
- **Cirugía paliativa previa** y evolución desfavorable: ventrículos únicos con Fontan, derivaciones sistémico pulmonares,...



¿QUÉ TIPO DE TRASPLANTE?

- Si no hay afectación pulmonar: **TX C**
- Si la función cardiaca es aceptable: **TX P +/- REPARACIÓN CARDIACA.**
- Si hay afectación pulmonar irreversible (\uparrow RVP) + afectación cardiaca: **TX CP**

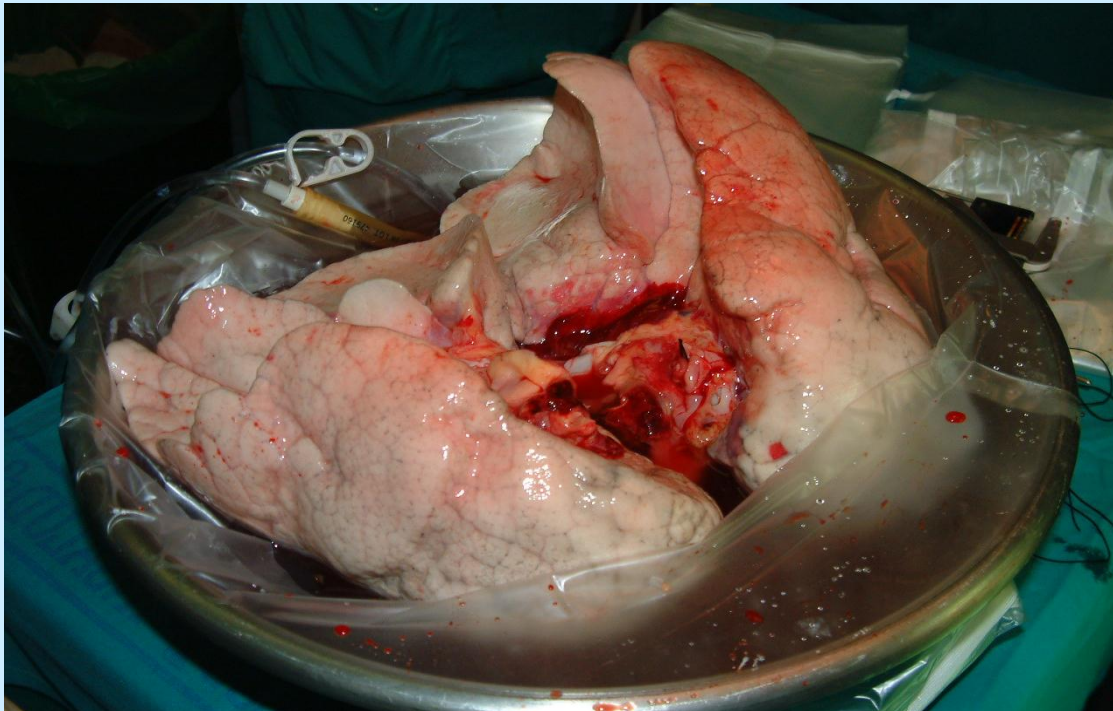


INDICACIÓN

- “Fallo del órgano habiendo agotado todas las demás posibilidades terapéuticas”
- Mal pronóstico a corto plazo

S. Eisenmenger

- Mayor supervivencia en lista de espera

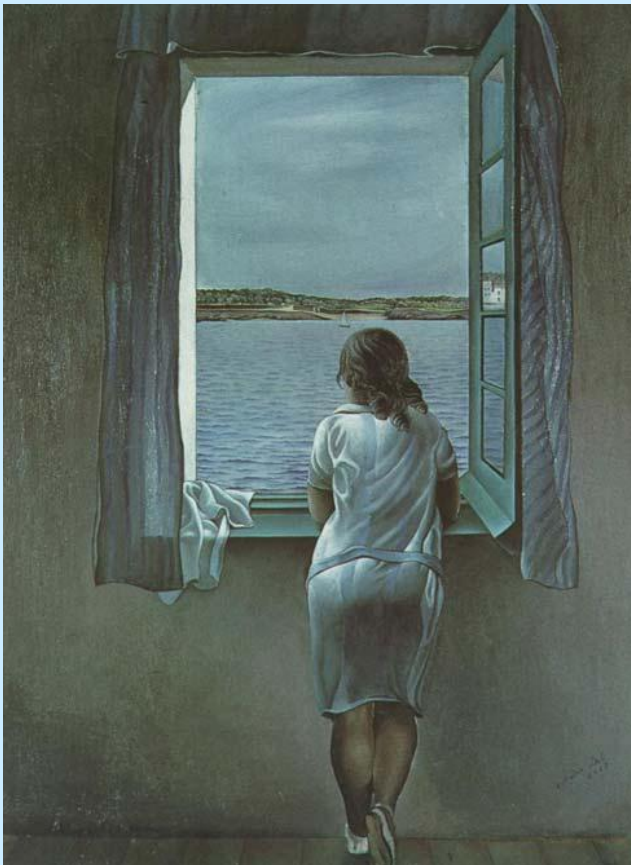


Hospital Universitario
Puerta de Hierro



MOMENTO

- Deterioro de la calidad de vida
- Necesidad de más ingresos y medicación



Trasplante basado en la
EXPERIENCIA y no
en la **EVIDENCIA**



Hospital Universitario
Puerta de Hierro



Madrid

VALORACIÓN PRE-TX

- ANATOMÍA CARDIACA: situs, morfología de los grandes vasos...
- CIRUGÍA PREVIA: distorsión anatómica, adherencias...
- FUNCIÓN CARDIACA Y RESISTENCIAS VASCULARES PULMONARES
RVP > 5 UW
Gradiente TP > 15
- ESTADO GENERAL DEL PACIENTE: edema, ascitis, caquexia, infección, disfunción hepática y renal.

CONSIDERACIONES PREVIAS

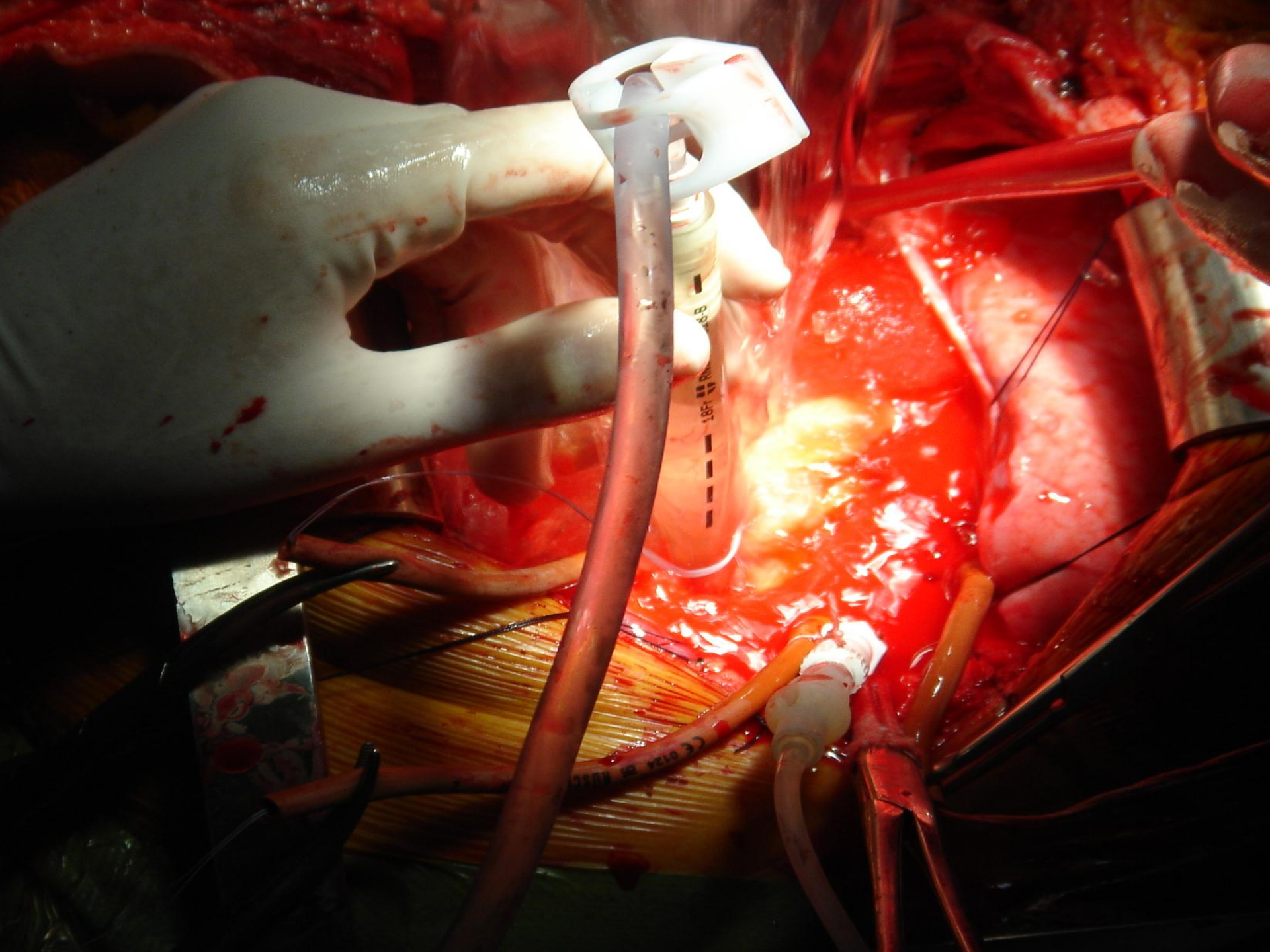
- PROCEDIMIENTOS PRE-TX

Embolización de colaterales, angioplastia o “stenting” de arterias pulmonares distorsionadas.

- DONANTE ADECUADO DIFÍCIL:

Niveles altos de Ab (trasfusiones, homoinjertos)





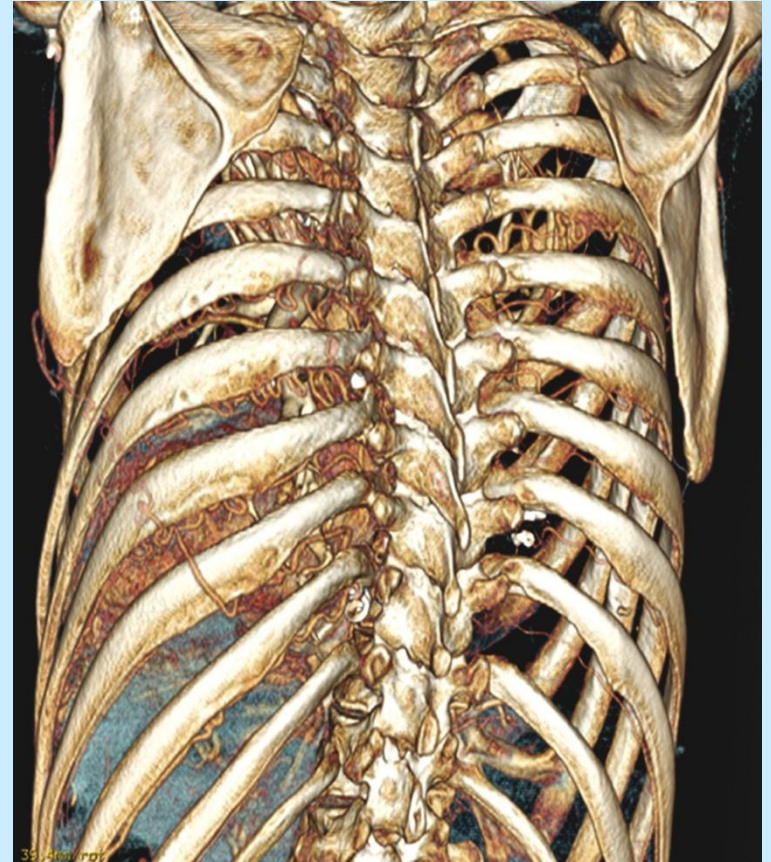
CONTRAINDICACIONES

-Para el TX P:

- Mala función cardiaca
- Variaciones anatómicas

-Para el TX P y TX CP:

- Masivas colaterales pleuro-pulmonares.



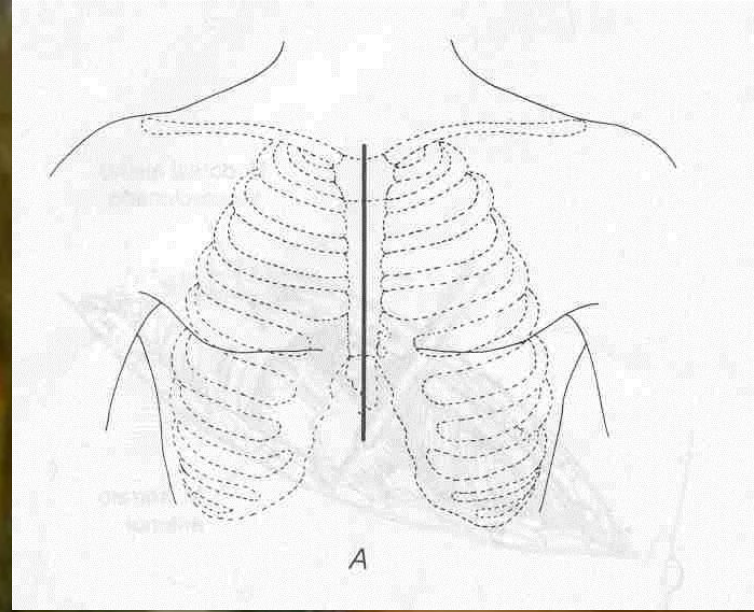
CIRUGÍA: técnica compleja

- Adherencias por cirugía previa
- Importantes colaterales
- Disección mediastino posterior

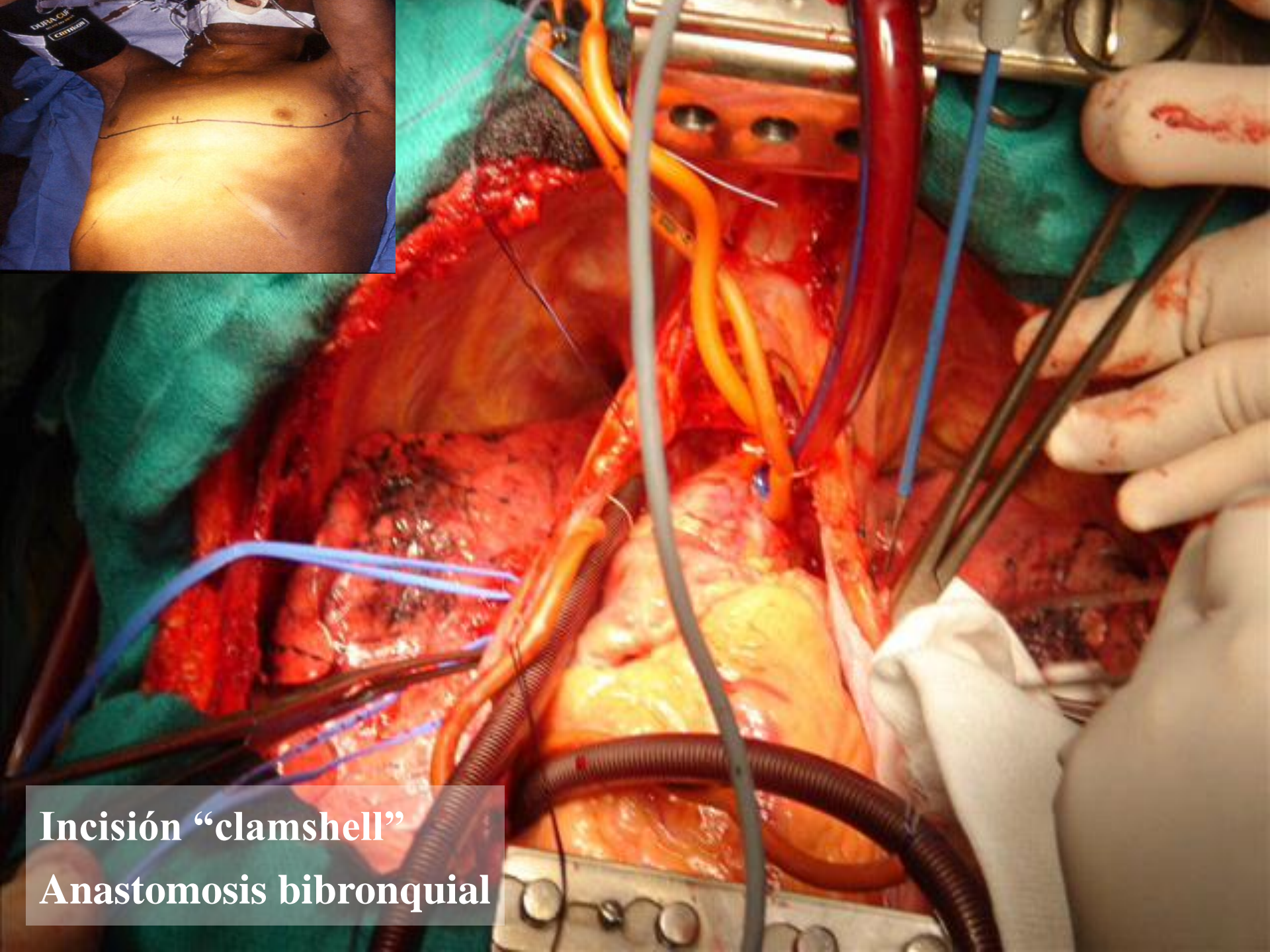
HEMORRAGIA

- Anatomía inusual
- Distorsión cirugía previa

AJUSTES TÉCNICOS
Y DE CANULACIÓN



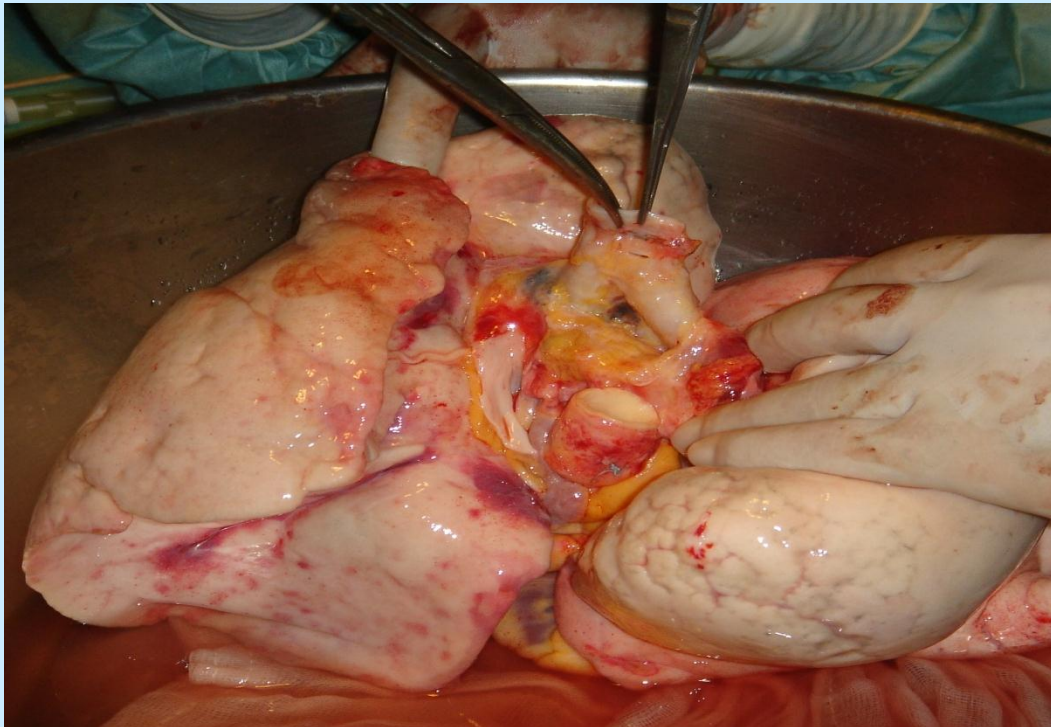
Esternotomía media
Anastomosis traqueal
Cava-Cava / Ao (T-T)



Incisión "clamshell"
Anastomosis bibronquial

CIRUGÍA: mayor duración

- MAYOR TIEMPO QUIRÚRGICO
 - Despegamiento, hemostasia, reconstrucción...
- EQUIPO EXTRACTOR
 - Más tejido en el injerto
 - Comunicación estrecha con implantadores



POSTOPERATORIO

- HEMORRAGIA
 - CEC prolongada
 - Disfunción hepática.

→ Factores de coagulación, Aprotinina, tranexámico, sellantes (Coseal®, Tissucol®)
- INFECCIÓN
- HTP
 - vasodilatadores, prostaciclina, NO, asistencia.
- Shunt ID(colaterales) → embolización.



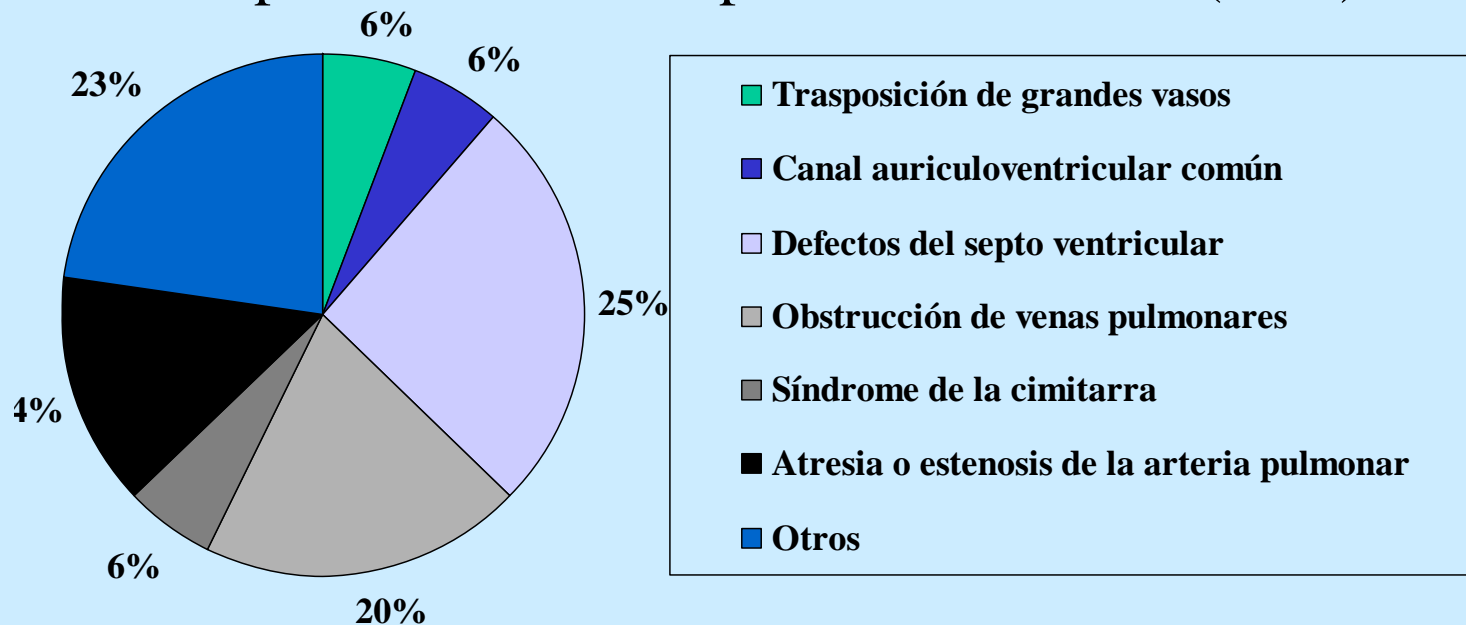
Experiencia internacional en TxP en cardiopatías congénitas del adulto

- Hannover 2007 (16 años de experiencia)
 - 46 Tx Cardiopulmonares (10 cirugías previas)
 - **5 Tx Bipulmonares**
 - Con reparación cardiaca previa (2)
 - Cierre CIV
 - Banding A. pulmonar
 - Con reparación simultanea (3)
 - Cierre CIV & de-banding pulmonar
 - Reparación tricuspide & cierre FOP
 - Cierre CIA
 - 3 Tx Unipulmonares: malos resultados





Experiencia internacional en TxP en cardiopatías congénitas del adulto

- St. Louis 2004 (13 años de experiencia)
 - 16 Tx CP
 - 35 Tx Pulmonares
 - Reparación cardíaca previa al Tx en 13 (37%)



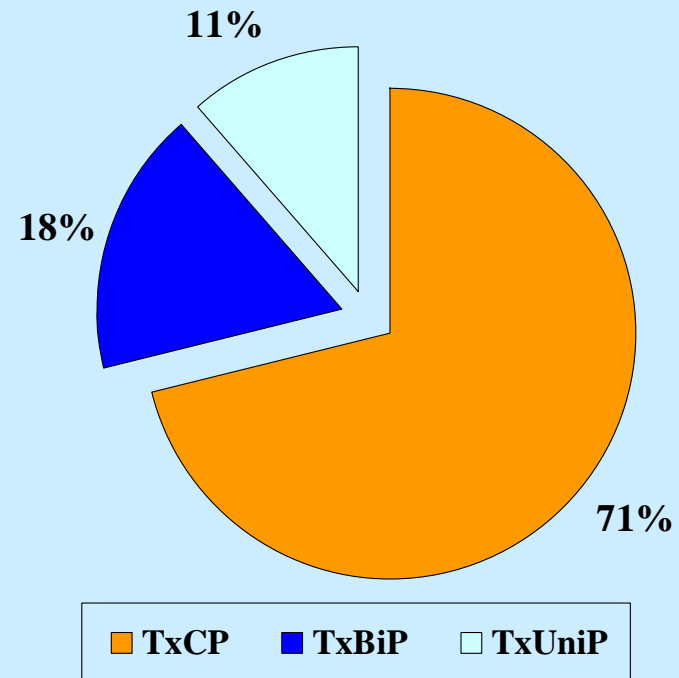
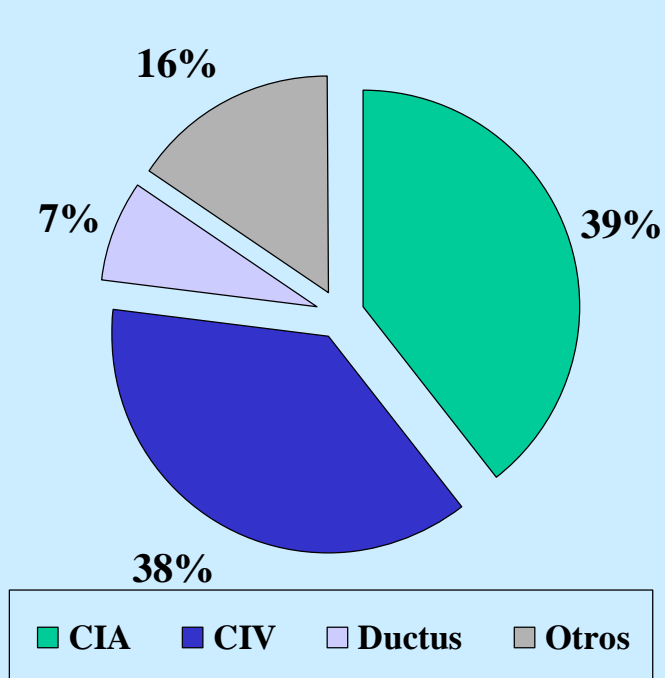
Experiencia internacional en TxP en cardiopatías congénitas del adulto

- St. Louis 2004 (13 años de experiencia)
 - 16 Tx CP
 - 35 Tx Pulmonares
 - Reparación cardíaca previa al Tx en 13 (37%)

	1 año	3 años	5 años
Supervivencia TxP	62,9%	51,4%	38,9%
Supervivencia TxCP	66,5%	66,5%	60%
 Sin BOS TxP	72,9%	54,7%	54,7%
 Sin BOS TxCP	77,8%	51,9%	38,9%

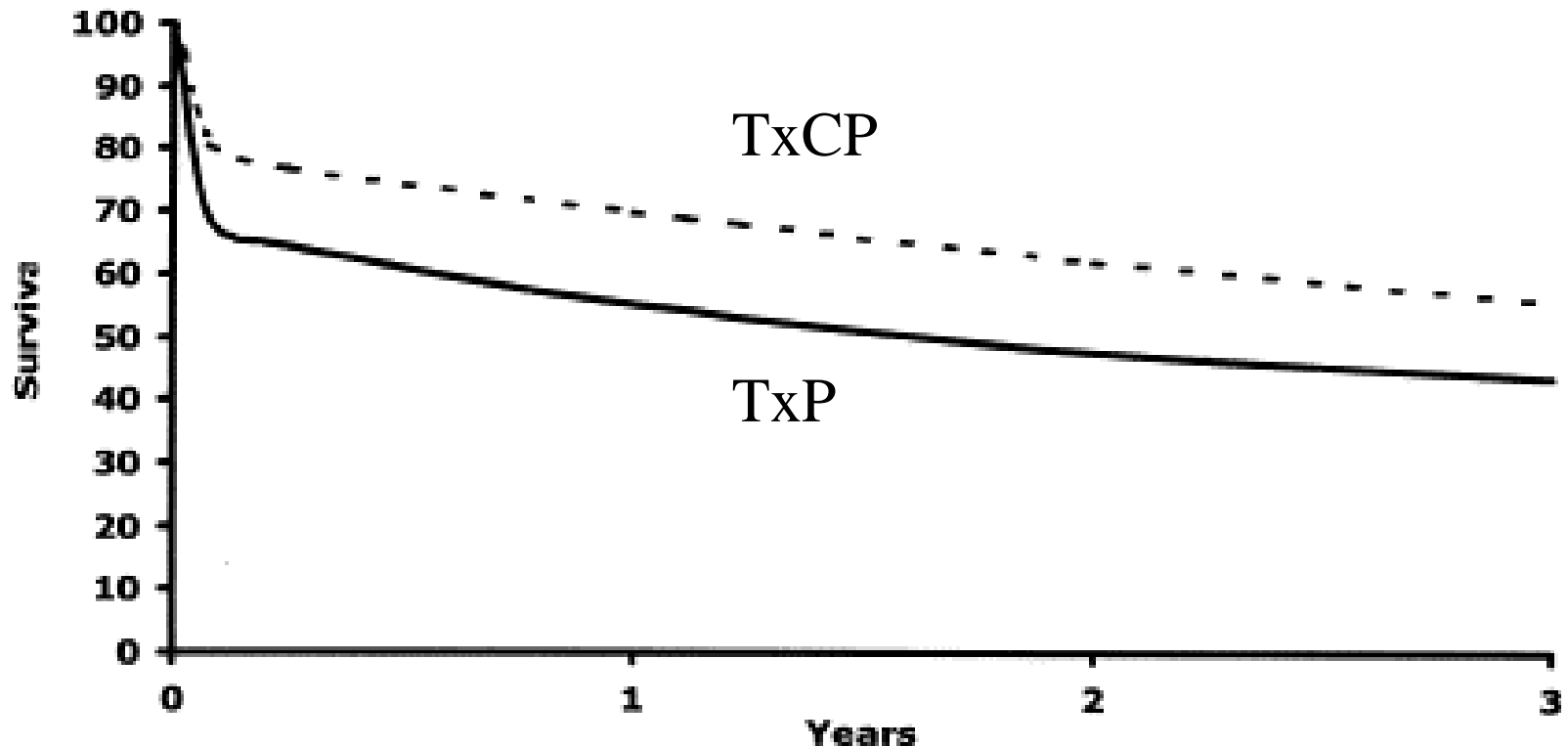
Síndrome de Eisenmenger: Experiencia internacional con TxP y Tx CP

- 605 pacientes 1988-1998 (UNOS-ISHLT)



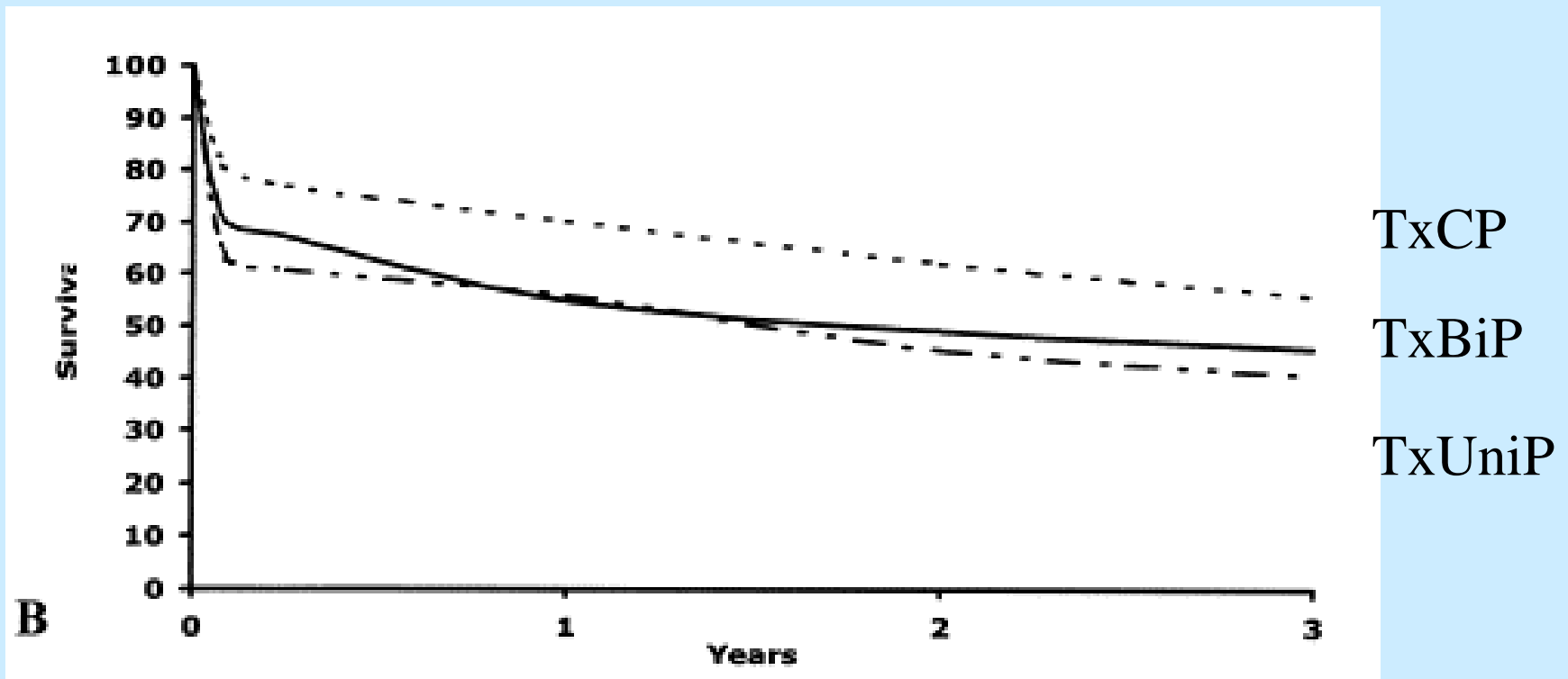
Síndrome de Eisenmenger: Experiencia internacional con TxP y Tx CP

- 605 pacientes 1988-1998 (UNOS-ISHLT)



Síndrome de Eisenmenger: Experiencia internacional con TxP y Tx CP

605 pacientes 1988-1998 (UNOS-ISHLT)



Síndrome de Eisenmenger: Experiencia internacional con TxP y Tx CP

605 pacientes 1988-1998 (UNOS-ISHLT)

- Grupo no homogéneo
- TxP en cardiopatías simples
- Mejores resultados del TxCP. Supervivencia
- Los peores resultados: TxUniP

Experiencia internacional con TxP y Tx CP

- **Pittsburgh (2001) 69 trasplantes en 15 años por CC**

-8 Tx C 7 Cirugía previa

-30Tx P (25 bilat) 7 Cirugía previa

23 Reparación simultánea

-Tx CP 31 5 Cirugía previa

REOPERACION: Tx CP 29% (hemorragia, dehiscencia traqueal)

Tx P 20% (PGD-ECMO, taponamiento pulmonar, hemorragia)

Tx C 25% (hemorragia, Fallo VD-asistencia)

J Heart Lung Transplant 2001; 20:297-303

Experiencia internacional con TxP y Tx CP

- **Pittsburgh (2001) 69 trasplantes en 15 años por CC**
 - Supervivencia aceptable y comparable a otras etiologías
 - Siempre que sea posible Tx C, -evita la BOS-
 - El Tx P y la reparación cardíaca aumenta la complejidad, pero optimiza la utilización de los órganos.
 - Mortalidad precoz por hemorragia elevada:
toracoesternotomía, hemostasia, anastomosis
bibronquial...

DIAGNOSIS IN ADULT HEART-LUNG TRANSPLANTS

(Transplants: January 1982 - June 2010)

Diagnosis	N (%)
Congenital Heart Disease	1,116 (35.9%)
Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension	857 (27.5%)
Cystic Fibrosis	444 (14.3%)
Acquired Heart Disease	150 (4.8%)
COPD/Emphysema	132 (4.2%)
Idiopathic Pulmonary Fibrosis	113 (3.6%)
Alpha-1	60 (1.9%)
Sarcoidosis	50 (1.6%)
Re-Transplant: Not Obliterative Bronchiolitis	36 (1.2%)
Re-Transplant: Obliterative Bronchiolitis	28 (0.9%)
Bronchiectasis	24 (0.8%)
Obliterative Bronchiolitis (not Re-Transplant)	22 (0.7%)
Other	80 (2.6%)



ISHLT

2011

J Heart Lung Transplant. 2011 Oct; 30 (10): 1071-1132

ADULT LUNG TRANSPLANTATION: Indications (1/1995-6/2010)

DIAGNOSIS	SLT (N = 12,339)	BLT (N = 18,334)	TOTAL (N = 30,673)
COPD/Emphysema	5,769 (46.8%)	4,839 (26.4%)	10,608 (34.6%)
Idiopathic Pulmonary Fibrosis	3,995 (32.4%)	2,938 (16.0%)	6,933 (22.6%)
Cystic Fibrosis	214 (1.7%)	4,941 (26.9%)	5,155 (16.8%)
Alpha-1	728 (5.9%)	1,225 (6.7%)	1,953 (6.4%)
Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension	78 (0.6%)	894 (4.9%)	972 (3.2%)
Pulmonary Fibrosis, Other	424 (3.4%)	537 (2.9%)	961 (3.1%)
Bronchiectasis	50 (0.4%)	815 (4.4%)	865 (2.8%)
Sarcoidosis	236 (1.9%)	547 (3.0%)	783 (2.6%)
Re-Transplant: Obliterative Bronchiolitis	253 (2.1%)	219 (1.2%)	472 (1.5%)
Connective Tissue Disease	127 (1.0%)	232 (1.3%)	359 (1.2%)
Obliterative Bronchiolitis (Not Re-Transplant)	80 (0.6%)	237 (1.3%)	317 (1.0%)
LAM	101 (0.8%)	207 (1.1%)	308 (1.0%)
Re-Transplant: Not Obliterative Bronchiolitis	127 (1.0%)	162 (0.9%)	289 (0.9%)
Congenital Heart Disease	43 (0.3%)	224 (1.2%)	267 (0.9%)
Cancer	6 (0.0%)	26 (0.1%)	32 (0.1%)
Other	108 (0.9%)	291 (1.6%)	399 (1.3%)



ISHLT

2011

J Heart Lung Transplant. 2011 Oct; 30 (10): 1071-1132

ADULT HEART-LUNG TRANSPLANT RECIPIENTS: Cause of Death (Deaths: January 1992 - June 2010)

CAUSE OF DEATH	0-30 Days (N = 321)	31 Days - 1 Year (N = 249)	>1 Year - 3 Years (N = 223)	>3 Years - 5 Years (N = 151)	>5 Years (N = 391)
BRONCHIOLITIS	0	6 (2.4%)	50 (22.4%)	32 (21.2%)	66 (16.9%)
ACUTE REJECTION	3 (0.9%)	8 (3.2%)	4 (1.8%)	1 (0.7%)	2 (0.5%)
LYMPHOMA	0	8 (3.2%)	11 (4.9%)	8 (5.3%)	11 (2.8%)
MALIGNANCY, OTHER	0	4 (1.6%)	12 (5.4%)	5 (3.3%)	30 (7.7%)
CMV	0	1 (0.4%)	0	1 (0.7%)	1 (0.3%)
INFECTION, NON-CMV	52 (16.2%)	80 (32.1%)	67 (30.0%)	42 (27.8%)	96 (24.6%)
GRAFT FAILURE	92 (28.7%)	54 (21.7%)	34 (15.2%)	27 (17.9%)	54 (13.8%)
CARDIOVASCULAR	25 (7.8%)	11 (4.4%)	20 (9.0%)	13 (8.6%)	45 (11.5%)
TECHNICAL	71 (22.1%)	9 (3.6%)	2 (0.9%)	1 (0.7%)	3 (0.8%)
OTHER	78 (24.3%)	68 (27.3%)	23 (10.3%)	21 (13.9%)	83 (21.2%)



ISHLT

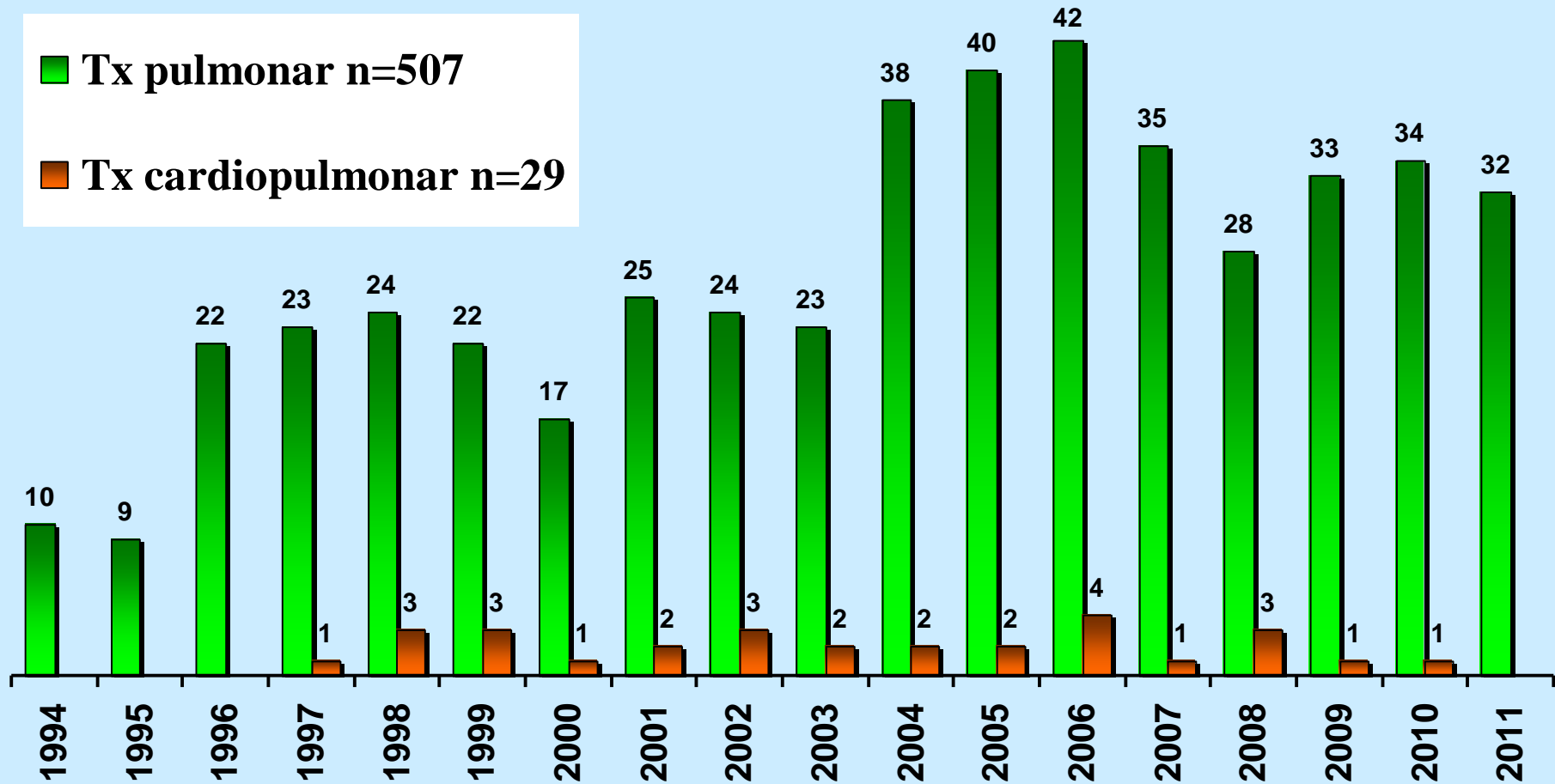
2011

J Heart Lung Transplant. 2011 Oct; 30 (10): 1071-1132

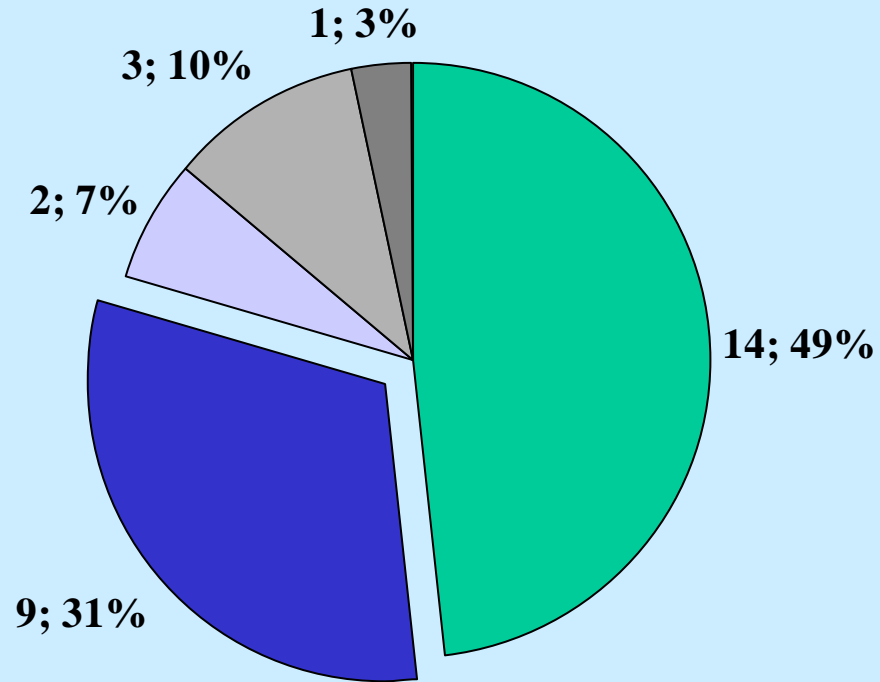
TRASPLANTES CARDIOPULMONARES EN ESPAÑA 1986-2011

	86-00	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	Total
C.Univ. Navarra	2												2
Sta Creu i S. Pau	1												1
Gregorio Marañon	9												9
La Fe	13	2	3	1	5		2	1	1		2	4	34
Puerta de Hierro	8	2	3	2	2	2	4	1	3	1	1		29
Reina Sofia											1		1
Vall d'Hebron (inf)							1						1
	33	4	6	3	7	2	7	2	4	1	4	4	77

Tx Pulmonar y Cardiopulmonar en Puerta de Hierro

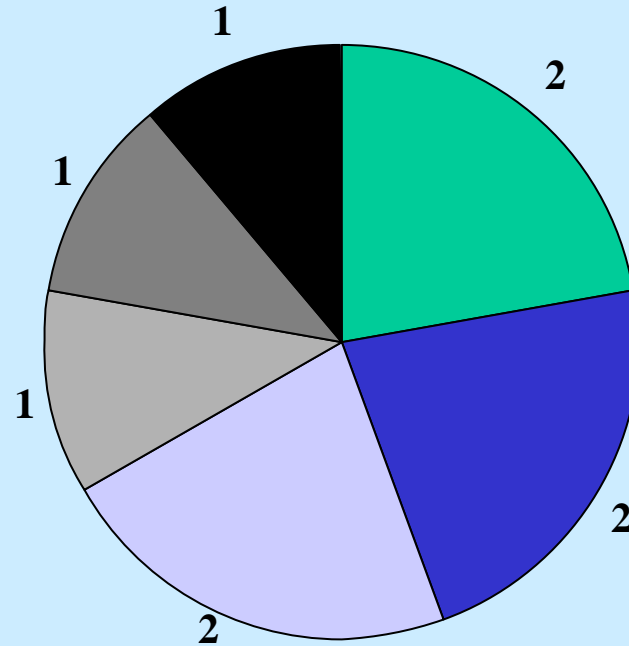


TxCardiopulmonar en Puerta de Hierro



- Hipertensión pulmonar primaria
- Cardiopatías congénitas del adulto
- Miocardiópatía restrictiva
- Miocardiópatía dilatada + fibrosis quística
- Cardiopatía isquémica + fibrosis pulmonar

TxCardiopulmonar y cardiopatías congénitas del adulto en Puerta de Hierro



- Comunicación interventricular
- Ventrículo único
- Tronco común
- Cardiopatía compleja (DAP+CoaAo)
- Comunicación interauricular
- Ductus arterioso persistente

CONCLUSIONES

El mejor manejo de las cardiopatías congénitas infantiles hace previsible que aumente el número de adultos con CC

La valoración pretrasplante de estos pacientes es más compleja y algo diferente al de otras cardio y neumopatías

El **Tx cardiaco** es el tratamiento de elección en casos seleccionados de adultos con CC sin afectación pulmonar

El **Tx cardiopulmonar** se reserva para pacientes jóvenes, muy sintomáticos, refractarios al tto. y sin/con pocas Qx previas

El **Tx bipulmonar con reparación cardiaca** es excepcional en nuestro medio y no ha mostrado mejor supervivencia que el CP. Podría plantearse en defectos simples, fácilmente reparables (Qx o percutanea) y que mantengan aceptable función cardiaca