



Nota clínica

Trasplante cardiaco y hepático secuencial por polineuropatía amiloidótica familiar



Laura Lladó ^{a,*}, Joan Fabregat ^a, Emilio Ramos ^a, Carme Baliellas ^b, Josep Roca ^c y Carlos Casasnovas ^d

^a Unidad de Trasplante Hepático, Servicio de Cirugía, Hospital Universitari de Bellvitge, Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España

^b Unidad de Trasplante Hepático, Servicio de Hepatología, Hospital Universitari de Bellvitge, Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España

^c Unidad de Trasplante Hepático, Servicio de Cardiología, Hospital Universitari de Bellvitge, Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España

^d Unidad de Trasplante Hepático, Servicio de Neurología, Hospital Universitari de Bellvitge, Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de junio de 2013

Aceptado el 24 de octubre de 2013

On-line el 20 de diciembre de 2013

Palabras clave:

Dominó

Piggy-back

Donación

Polineuropatía

Cardiopatía

Mutación

RESUMEN

Fundamento y objetivo: El trasplante hepatocardiaco combinado por polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) es el tratamiento de elección para los pacientes con cardiomiopatía asociada a PAF. Sin embargo, hay aspectos controvertidos, como la realización de los 2 trasplantes de forma simultánea o secuencial y la posibilidad de trasplante dominó en esta situación. La mayor parte de los casos publicados se han realizado de forma simultánea, requiriendo generalmente el uso de *bypass* venovenoso y sin utilizarse en muchos casos el hígado del paciente con PAF como injerto para un trasplante dominó.

Pacientes y método: Presentamos 3 casos de trasplante secuencial cardiaco y hepático por PAF realizados en nuestro centro. Ninguno de los 3 casos presentó complicaciones intraoperatorias ni posoperatorias destacables.

Resultados: Se discuten los 3 casos y la literatura médica, haciendo especial énfasis en las indicaciones del trasplante secuencial en esta situación, del trasplante dominó y el papel de la elastografía hepática en este contexto.

Conclusión: En nuestra experiencia, el trasplante cardiaco y hepático realizado de forma consecutiva a un paciente con PAF es posible y seguro. Permite mantener la hemodinámica y el uso del hígado del paciente con PAF como injerto dominó, hecho fundamental, dada la escasez de injertos.

© 2013 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Sequential heart and liver transplantation for familial amyloid polyneuropathy

A B S T R A C T

Keywords:

Domino

Piggy-back

Donation

Polyneuropathy

Cardiopathy

Mutation

Background and objective: Combined heart and liver transplantation for familial amyloid polyneuropathy (FAP) is currently the best treatment for patients with cardiomyopathy related to FAP. However, its optimal timing and the possibility of domino liver transplantation in this setting remain under discussion. Most such cases in the medical literature have been performed simultaneously, although many of them have required the use of veno-venous bypass and the majority have not used the liver as a graft for domino liver transplantation.

Patients and method: We report 3 cases of non-Val30Met mutation that underwent sequential heart and domino liver transplantation at our institution.

Results: We describe the 3 cases and the medical literature, with special attention to the reason for sequential heart and liver transplantation, the role of transient elastography in this setting, and the feasibility of domino liver transplantation.

Conclusion: In our experience, combined heart and liver transplantation is a feasible but challenging procedure for patients with FAP. Performing the procedure sequentially rather than simultaneously seems safer and easier, both technically and hemodynamically. More importantly, such an approach allows the use of livers from FAP patients as grafts for domino liver transplantation.

© 2013 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 31513llg@comb.cat (L. Lladó).

Introducción

La polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) es una enfermedad autosómica dominante, en la que el hígado es histológicamente y funcionalmente normal, pero sintetiza una proteína, la transtirretina, que en su forma anómala produce finalmente fibras de amiloide que se depositan en diferentes tejidos^{1,2}. El trasplante hepático (TH) es el tratamiento de elección de estos pacientes para frenar la progresión de la enfermedad. Los pacientes con mutaciones diferentes a la Val30Met son más susceptibles de presentar cardiopatía por depósito de amiloide. Algunos de estos pacientes pueden necesitar un trasplante cardíaco y hepático.

La indicación de trasplante combinado, el momento de dicha indicación y la posibilidad de realizar trasplante dominó³ son temas en discusión.

Describimos nuestra experiencia con 3 casos de trasplante cardíaco y hepático por PAF no Val30Met, y revisamos la literatura médica con el objetivo de discutir estas controversias.

Pacientes y método

Descripción de los casos

Caso 1. Paciente varón de 43 años de edad. Tras un electrocardiograma de rutina que mostró cambios mínimos (ondas Q en V1 y V2), se realizó un ecocardiograma que mostró hipertrofia ventricular izquierda, con fracción de eyección (FE) del 60%. Tras 2 años asintomático, inició clínica de disnea y disfunción eréctil. El paciente no presentaba síntomas neurológicos ni digestivos. El electromiograma (EMG) puso de manifiesto mínimos signos de neuropatía axonal. El examen del sistema autónomo mostró variabilidad patológica del intervalo R-R. Un nuevo ecocardiograma mostró entonces cardiomiopatía grave con disfunción ventricular (FE 36%), así como un patrón restrictivo y una presión arterial pulmonar de 54 mmHg. Se realizó una biopsia miocárdica, que confirmó el depósito de amiloide (tipo P). El estudio genético demostró la presencia de la mutación lisina 89 (E89K) del gen de la transtirretina. Con el diagnóstico de PAF con afectación cardiológica sintomática se indicó trasplante cardíaco y hepático. El estudio pretrasplante no mostró contraindicaciones, aunque la tomografía computarizada (TC) mostró un hígado de aspecto congestivo.

En abril de 2009 se realizó el trasplante cardíaco. La evolución intraoperatoria y posoperatoria no tuvo incidencias destacables y fue dado de alta con buen estado general, y un ecocardiograma normal. Tras la recuperación, se incluyó en lista de TH. La función hepática se mantuvo normal y una nueva TC mostró resolución de la hepatopatía congestiva. Se realizó una elastografía hepática, que descartó fibrosis (*stiffness*: 7,1 kPa).

En septiembre de 2009 se realizó el TH según la técnica de preservación de cava, sin necesidad de *bypass* venovenoso. Durante la hepatectomía el hígado era macroscópicamente normal, por lo que se prosiguió con el trasplante dominó. El receptor de su hígado fue un varón de 63 años, con cirrosis por virus de la hepatitis C (VHC) y hepatocarcinoma. Seguidamente se realizó el TH del receptor del injerto dominó, igualmente mediante la técnica de preservación de cava, sin incidencias. No hubo complicaciones intraoperatorias ni posoperatorias.

El paciente con diagnóstico de PAF sigue vivo, con correcta función hepática y cardiológica y sin signos de progresión de su enfermedad, tras 46 meses desde el trasplante. Las biopsias cardíacas de control no muestran infiltración por amiloide y el ecocardiograma de control es normal. El receptor de su injerto presentó recidiva del VHC y murió 40 meses después del TH.

Caso 2. Paciente varón de 62 años, con historia familiar de un hermano con PAF. Fue intervenido por síndrome del túnel carpiano

en 2003. Desde 2010 presentaba clínica de insuficiencia cardíaca. El ecocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda, con FE de 39%. El paciente no tenía síntomas neurológicos ni digestivos. El EMG mostraba solo signos de síndrome de túnel carpiano, pero el estudio del sistema autónomo evidenciaba variabilidad patológica del R-R. Se realizó una biopsia rectal, que confirmó la presencia de depósitos de amiloide (tipo P). El estudio genético detectó la presencia de la mutación Val122Ile e isoleucina 122. Con el diagnóstico de PAF y afectación cardíaca sintomática se decidió la realización de un trasplante cardíaco y hepático secuencial. El estudio pretrasplante no mostró contraindicaciones, pero una vez más la TC puso en evidencia signos de hepatopatía congestiva. En esta ocasión la elastografía hepática era indicativa de fibrosis (*stiffness*: 35,5 kPa).

En marzo de 2011 se realizó el trasplante cardíaco, sin incidencias intraoperatorias ni posoperatorias, siendo dado de alta con un ecocardiograma correcto. Durante el tiempo en lista de espera para el TH su función hepática era normal, pero la TC no mostró mejoría de los signos de congestión. La elastografía hepática mejoró, pero aún indicaba fibrosis grado 2 (*stiffness*: 8,7 kPa).

Se realizó el TH en julio de 2011, con técnica de preservación de cava, sin *bypass*. Durante la hepatectomía, el hígado era de consistencia dura. Dados la edad del paciente y los signos de hepatopatía se decidió no utilizar su hígado como injerto para un trasplante dominó. El estudio histológico de su hígado mostró infiltración por amiloide, pero también fibrosis centrolobulillar indicativa de hepatopatía crónica congestiva.

El paciente evolucionó correctamente, con función hepática y cardíaca normales (ecocardiograma normal y biopsia cardíaca sin infiltración por amiloide). A los 14 meses del trasplante, el paciente acudió a Urgencias por un *shock* séptico secundario a neumonía, refractario a tratamiento médico, falleciendo a las 24 h del ingreso.

Caso 3. Mujer de 62 años de edad intervenida por síndrome del túnel carpiano en 1996. Ya en ese momento fue diagnosticada de PAF, con un estudio genético que mostraba la presencia de delección de la prolina 122. Se mantuvo asintomática hasta 2010, cuando inició síntomas de insuficiencia cardíaca. En ese momento el ecocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda, con FE de 43%. En el EMG existían signos de neuropatía disautonómica y el examen del sistema autónomo mostró variabilidad patológica del intervalo R-R. Se realizó una biopsia miocárdica, en la que existían depósitos de amiloide (tipo P). Con el diagnóstico de PAF con afectación cardíaca se decidió la realización de un trasplante cardíaco y hepático secuencial. El estudio pretrasplante, incluido el estudio hepático y la TC, fue normal, con elastografía hepática que descartaba fibrosis (*stiffness*: 4,6 kPa).

En marzo de 2011 se realizó el trasplante cardíaco, sin incidencias, siendo dada de alta con ecocardiograma normal. En agosto de 2011 se realizó el TH con técnica de preservación de cava, sin *bypass*. El hígado de la paciente con PAF se utilizó como injerto para un TH dominó; fue trasplantado a un paciente varón de 64 años con cirrosis por VHC y hepatocarcinoma. No existieron incidencias intraoperatorias. Los 2 pacientes siguen vivos y con correcta función hepática 36 meses tras el TH. La paciente trasplantada por PAF presenta signos de progresión neurológica y digestiva. La biopsia miocárdica del último control no muestra infiltración por amiloide, y el ecocardiograma de control es normal.

Discusión

En los últimos años ha aumentado el número de pacientes con el diagnóstico de PAF de inicio tardío, con mayor afectación cardiológica. Es, pues, de gran interés el abordaje multidisciplinar de estos pacientes.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3797803>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3797803>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)