

## BIBLIOGRAFÍA

1. Forny P, Hörster F, Ballhausen D, et al. Guidelines for the diagnosis and management of methylmalonic acidemia and propionic acidemia: First revision. *J Inher Metab Dis*. 2021;44:566-592.
2. Rodríguez-González M, Pérez-Reviriego AA, Castellano-Martínez A, Cascales-Poyatos HM. Cardiac Complications in Patients with Propionic Acidemia. *J Rare Dis Res Treat*. 2018;3:13-21.
3. Park KC, Krywawych S, Richard E, Desviat LR, Swietach P. Cardiac Complications of Propionic and Other Inherited Organic Acidemias. *Front Cardiovasc Med*. 2020;7:617451.
4. Genuardi MV, Kagawa H, Minervini M, Mathier MA, Sciortino C. A Case Report of Cardiac Transplantation for Isolated Cardiomyopathy Associated With Propionic Acidemia. *Prog Transplant*. 2019;29:364-366.

5. Wilde AAM, Semsarian C, Marquez MF, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA)/Heart Rhythm Society (HRS)/Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)/Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS) Expert Consensus Statement on the state of genetic testing of cardiac diseases. *Heart Rhythm*. 2022;19:e1-e60.
6. Riemersma M, Hazebroek MR, Helderman-Van Den Enden ATJM, et al. Propionic acidemia as a cause of adult-onset dilated cardiomyopathy. *Eur J Hum Genet*. 2017;25:1195-1201.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.07.010>

0300-8932/ © 2022 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Trasplante bipulmonar en hipertensión arterial pulmonar relacionada con cardiopatías congénitas



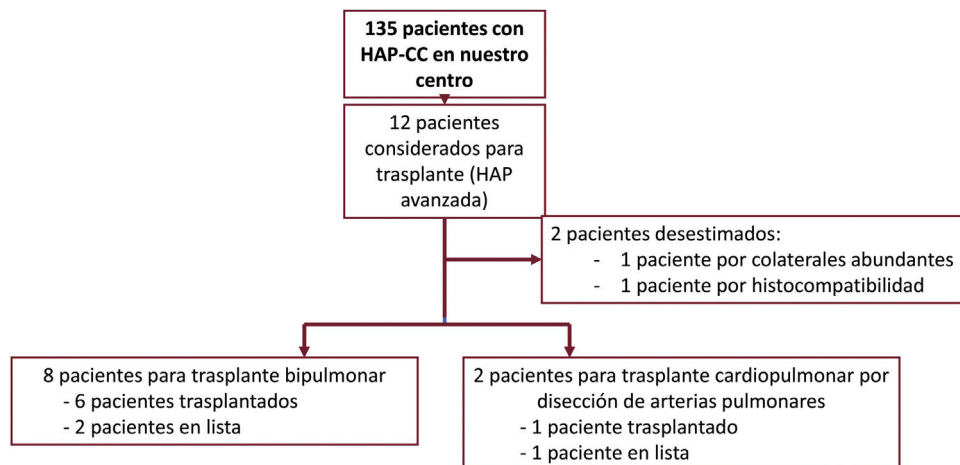
### Double lung transplantation in pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease

#### Sr. Editor:

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) afecta a casi un 4% de los pacientes con cardiopatías congénitas (CC)<sup>1</sup>, por lo que empeora su pronóstico. Tras el tratamiento vasodilatador pulmonar, el trasplante bipulmonar, y en muchas ocasiones el cardiopulmonar, suponen el último escalón terapéutico. Sin embargo, este último resulta cada vez más limitado por la escasez de órganos y el alto riesgo del procedimiento.

En este trabajo se analizan retrospectivamente los casos de HAP-CC de nuestro centro sometidos a trasplante bipulmonar desde septiembre de 2010 hasta enero de 2022. Es la primera serie descrita en nuestro país. La indicación de trasplante fue la HAP en situación de alto riesgo pese al tratamiento médico optimizado con triple terapia vasodilatadora, incluidas prostaciclina intravenosas. Durante el tiempo registrado, se consideró para trasplante a 12 de los 135 pacientes con HAP-CC seguidos en la unidad (figura 1). Se realizaron 6 trasplantes bipulmonares, lo que representa el 13% de los trasplantes bipulmonares por HAP realizados en nuestro centro en el periodo recogido. Los pacientes dieron su consentimiento informado para la intervención y la publicación del proyecto. La media de edad fue de  $39 \pm 10$  años y el 67% eran mujeres. Todos los pacientes habían

sufrido antes insuficiencia cardiaca. Cuatro pacientes tuvieron aleteo auricular típico, por lo que se realizó ablación del istmo cavotricuspídeo, con posterior recurrencia arrítmica en 2: un aleteo atípico incisional y una fibrilación auricular. Cuatro pacientes presentaban aneurisma del tronco de la arteria pulmonar con un diámetro máximo de 53 mm; uno de ellos complicado con compresión extrínseca sintomática del tronco coronario izquierdo que precisó implante de *stent* intracoronario, y otro con trombosis *in situ* en el tronco de la arteria pulmonar. Por último, un paciente presentó hemoptisis amenazante que precisó de embolización de ramas bronquiales. En cuanto a la etiología de la HAP-CC, 2 de los pacientes presentaban HAP residual tras el cierre del defecto intracardiaco años antes y los 4 restantes presentaban un *shunt* intracardiaco incidental. En cuanto a las particularidades técnicas del procedimiento, en los 2 casos ya sometidos a cirugía cardiaca para el cierre de *shunt*, ante la sospecha de adherencias, se realizó una canulación de la circulación extracorpórea a través de los vasos femorales, mientras que en el resto se practicó una canulación central. En los pacientes con defectos abiertos, el cierre tuvo lugar en el mismo procedimiento que el trasplante, a excepción de una comunicación interventricular restrictiva que se dejó sin cerrar. Dicho cierre no aumentó significativamente el tiempo de circulación extracorpórea (284 min sin cierre frente a 299 min con cierre). Los aneurismas pulmonares supusieron una mayor complejidad de la anastomosis arterial, mientras que la trombosis *in situ* no requirió modificar el procedimiento. Hubo 2 complicaciones graves tras la cirugía: en un paciente se desarrolló un edema intersticial pulmonar que prolongó la intubación y requirió hemofiltro; otro paciente sufrió una hemorragia con repercusión



**Figura 1.** Flujo de pacientes con HAP-CC seleccionados para trasplante bipulmonar. HAP-CC: hipertensión arterial pulmonar asociada con cardiopatías congénitas; Tx: trasplante.

**Tabla 1** Características basales y evolución ecocardiográfica de los pacientes con HAP-CC sometidos a trasplante bipulmonar

Edad al Tx	Sexo	Tiempo desde el Tx (años)	Tipo de HAP-CC	IC previa	Arritmias previas	Diámetro basal del VD pre-Tx (mm)	Diámetro basal del VD post-Tx (mm)	Disfunción del VD pre-Tx	Disfunción del VD post-Tx	TAPSE pre-Tx (mm)	TAPSE post-Tx (mm)	AD pre-Tx (cm <sup>2</sup> )	AD post-Tx (cm <sup>2</sup> )
23	V	11	CIV incidental	Sí	No	51	35	Moderada	No	13	17	28	17
36	M	9	CIA incidental	Sí	Aleteo ICT	43	38	Grave	No	14	17	27	14
37	M	7	CIA incidental	Sí	No	54	30	Grave	No	13	18	24	13
48	M	3	CIV incidental	Sí	Aleteo	43	35	Moderada	No	13	18	29	14
51	M	1	CIA tras el cierre	Sí	Aleteo ICT e incisional	60	39	Grave	No	15	17	29	20
44	V	1	CIV tras el cierre	Sí	Aleteo ICT FA paroxística	52	38	Moderada	No	17	18	33	22
Mediana [intervalo intercuartílico]		5 [1-9]	Media			51 ± 7	36 ± 3			14 ± 2	18 ± 1	28 ± 3	17 ± 4

p = 0,02

p &lt; 0,01

AD: aurícula derecha; CC: cardiopatías congénitas; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; FA: fibrilación auricular; HAP: hipertensión arterial pulmonar; IC: insuficiencia cardiaca; ICT: istmo cavotricuspidé; M: mujer; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; Tx: trasplante; V: varón; VD: ventrículo derecho.

hemodinámica relacionada con la técnica quirúrgica (*clamshell*), que precisó reintervención. Ambas complicaciones son frecuentes en el trasplante bipulmonar por HAP y ninguna de ellas se produjo en los pacientes con esternotomía previa. La mediana del tiempo en la unidad de cuidados intensivos fue de 10 [9-12] días. A todos los pacientes se les dio de alta y permanecen vivos; la supervivencia del primero supera los 11 años. Cabe destacar que ninguno de los pacientes ha sufrido complicaciones cardiovasculares después, tampoco arritmias. Además, a los 6 meses del trasplante se observó en todos ellos un adecuado remodelado positivo con normalización del tamaño y recuperación completa de la función ventricular derecha (tabla 1).

La evolución natural de la HAP es la insuficiencia del ventrículo derecho e insuficiencia cardiaca pese al tratamiento vasodilatador. Ante esta situación, el trasplante es la última opción; la técnica de elección sigue siendo un tema controvertido. Aunque varios estudios han demostrado resultados comparables entre el trasplante bipulmonar y el cardiopulmonar en la HAP por la rápida normalización del ventrículo derecho<sup>2</sup>, en muchos centros la presencia de defectos cardíacos o los frecuentes aneurismas de la arteria pulmonar<sup>3</sup> siguen siendo indicaciones de trasplante cardiopulmonar. Ante la escasez de órganos y el riesgo del procedimiento, en los últimos años se tiende a considerar el trasplante bipulmonar combinado con la reparación de defectos cardíacos simples<sup>4</sup>. Pese a ello, las series de trasplante en HAP-CC son escasas y se limitan a pacientes en Eisenmenger. En una serie nórdica de 63 pacientes en Eisenmenger trasplantados, se realizó trasplante bipulmonar solo a 6 (9,5%), con una supervivencia comparable a la del trasplante cardiopulmonar<sup>5</sup>. Otro reciente registro americano de trasplante presenta resultados semejantes de 442 Eisenmenger independientemente del tipo de defecto<sup>6</sup>. Nuestra serie es la primera que incluye a pacientes con distintos tipos de HAP-CC y demuestra un curso favorable del trasplante bipulmonar en estos pacientes, incluso aquellos con esternotomía previa.

Con las limitaciones propias de este tipo de estudios, creemos que el trasplante solo bipulmonar es una opción real para la HAP-CC con defectos simples o previamente reparados. El trasplante bipulmonar en estos pacientes no se acompaña de una mayor tasa de complicaciones, y a largo plazo supone la resolución de los síntomas cardiovasculares con un adecuado remodelado positivo de las cavidades derechas.

## FINANCIACIÓN

No se ha recibido financiación para la realización de este manuscrito.

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores han contribuido a la realización de este manuscrito.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

Raquel Luna-López<sup>a,b,c</sup>, Alicia de Pablo Gafas<sup>d</sup>, Pilar Escribano Subías<sup>b,c,e</sup>, María Jesús López Gude<sup>e</sup>, María Isabel Real<sup>f</sup> y Pablo Gámez<sup>g</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Cardiopatías Congénitas, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Instituto de Investigación Sanitaria 12 de Octubre, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), España

<sup>c</sup>Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Instituto de Investigación Sanitaria 12 de Octubre, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

<sup>d</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>e</sup>Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>f</sup>Servicio de Anestesiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>g</sup>Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [pilar.escribano.subias@gmail.com](mailto:pilar.escribano.subias@gmail.com)

(P. Escríbano Subías).

 @Raquel\_lunalop%20 @CongenitasH12o

On-line el 26 de agosto de 2022

## BIBLIOGRAFÍA

1. van Riel AC, Schuurin MJ, van Hessen ID, et al. Contemporary prevalence of pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease following the updated clinical classification. *Int J Cardiol.* 2014;174:299–305.
2. Kramer MR, Valantine HA, Marshall SE, Starnes VA, Theodore J. Recovery of the right ventricle after single-lung transplantation in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1994;73:494–500.
3. Nuhe J, Montero Cabezas JM, Jiménez López-Guarch C, et al. Frequency, Predictors, and Prognostic Impact of Pulmonary Artery Aneurysms in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension. *Am J Cardiol.* 2019;123:474–481.
4. Gazengel P, Hascoët S, Amsallem M, et al. Double-lung transplantation followed by delayed percutaneous repair for atrial septal defect-associated pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2022;59:2102388.
5. Hjortshøj CS, Gilljam T, Dellgren G, et al. Outcome after heart-lung or lung transplantation in patients with Eisenmenger syndrome. *Heart.* 2020;106:127–132.
6. Sertic F, Han J, Diagne D, et al. Not All Septal Defects Are Equal: Outcomes of Bilateral Lung Transplant With Cardiac Defect Repair vs Combined Heart-Lung Transplant in Patients With Eisenmenger Syndrome in the United States. *Chest.* 2020;158:2097–2106.

<https://doi.org/10.1016/j.recresp.2022.07.008>

0300-8932/ © 2022 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.