



Caso clínico en Digestivo

Hepatopatía tras la cirugía de Fontan

David Recio Arcauz^a, Iván Carabaño Aguado^a, Elisa Aguirre Pascual^b, Elima Pérez de Diego^a, Belén Huguet Rodríguez^a, Enrique Salcedo Lobato^a, Enrique Medina Benítez^a

Publicado en Internet:
12-junio-2020

David Recio Arcauz:
dvd.recio@gmail.com

^aSección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • ^bSección de Radiología Infantil. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Palabras clave:

- Cirugía cardíaca
 - Fontan
 - Hígado

Resumen

La enfermedad hepática relacionada con cirugía de Fontan es la afectación estructural y funcional del hígado tras realizar una cirugía de Fontan. Como en otras hepatopatías, el curso puede ser progresivo, y abocar potencialmente a la aparición de complicaciones, algunas de ellas importantes, como cirrosis, ascitis, varices esofágicas o encefalopatía. Su origen no es inflamatorio, sino congestivo. Entre las pruebas complementarias, destacan la ecografía Doppler, la elastografía y la biopsia hepática. Su tratamiento es multidisciplinar e incluye optimizar la función cardíaca, prevención y manejo de las complicaciones hepáticas y prevención del hígado graso.

Liver disease after Fontan procedure

Key words:

- Cardiac surgery
 - Fontan
 - Liver

Abstract

Liver disease related to Fontan's surgery is a structural and functional liver disease after performing the Fontan procedure. As in other liver diseases, the course can be progressive, potentially leading to the appearance of complications, such as cirrhosis, ascites, esophageal varices or encephalopathy. Its origin is not inflammatory, but congestive. Among the complementary tests, the Doppler ultrasound, elastography and liver biopsy stand out. Its treatment is multidisciplinary, and includes optimizing cardiac function, prevention and management of liver complications, and prevention of fatty liver disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad hepática relacionada con cirugía de Fontan (EHCF) es una entidad que consiste en la afectación estructural y funcional del hígado tras realizar una cirugía de Fontan (CF). Como en otras hepatopatías, el curso puede ser progresivo, y abocar potencialmente a la aparición de complicaciones, algunas de ellas importantes (carcinoma he-

patocelular, ascitis, hemorragia por varices, encefalopatía hepática). De ahí que sea importante identificarla, caracterizar su magnitud y establecer un pronóstico.

Su divulgación y conocimiento en el ámbito de Atención Primaria permitirá optimizar el seguimiento de estos pacientes, con el objeto de dar una adecuada continuidad asistencial a los mismos.

Cómo citar este artículo: Recio Arcauz D, Carabaño Aguado I, Aguirre Pascual E, Pérez de Diego E, Huguet Rodríguez B, et al. Hepatopatía tras la cirugía de Fontan. Rev Pediatr Aten Primaria. 2020;22:185-8.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 16 años, afectada de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Intervenida inicialmente de cirugía paliativa de Norwood y posteriormente anastomosis de Glenn a los seis meses de vida. Durante los años siguientes precisa dos aortoplastias y una angioplastia de la rama pulmonar derecha. A los ocho años de vida se le interviene mediante procedimiento de Fontan. Posteriormente se han ido realizando controles periódicos por la sección de cardiología pediátrica. Evolución favorable. En tratamiento actual con espironolactona y ácido acetilsalicílico.

En la última revisión se realiza una ecografía abdominal, donde se observa un hígado de tamaño conservado y ecogenicidad heterogénea con áreas parcheadas hiperecogénicas (Fig. 1), ausencia de lesiones focales, y flujos vasculares sin alteraciones. En la elastografía se registraron valores aumentados, de hasta 20 kPa (Fig. 2). Se inició un programa de seguimiento periódico por parte de la sección de gastroenterología, con realización de ecografías-elastografías seriadas, cada seis meses.

DISCUSIÓN

La cirugía de Fontan (derivación cavopulmonar) es una técnica quirúrgica utilizada para el tratamiento del ventrículo izquierdo hipoplásico, gracias a la

Figura 1. Ecogenicidad hepática heterogénea con áreas hiperecogénicas

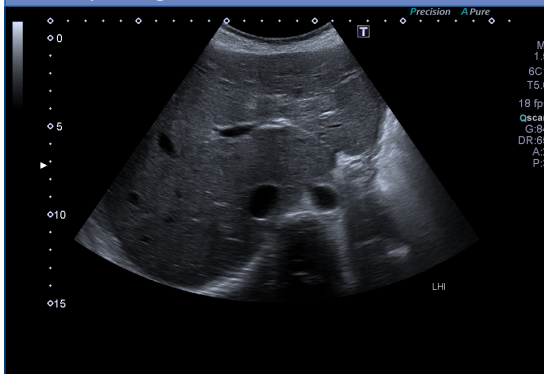
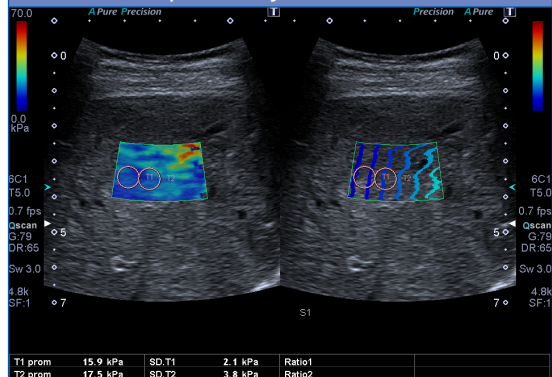


Figura 2. Elastografía. Valores elevados con respecto al valor normal para edad y sexo



cual se ha permitido garantizar la supervivencia de muchos pacientes afectados por este grave problema de salud. La enfermedad hepática relacionada con la cirugía de Fontan (EHCF) es una entidad que se presenta de forma casi invariable en estos pacientes con el paso del tiempo, especialmente a los 5-10 años posquirúrgicos. Por tanto, se considera buena praxis establecer revisiones sistemáticas, con el objetivo de identificar precozmente las complicaciones que puedan aparecer¹⁻⁴.

Al contrario que en la mayoría de las hepatopatías, en las que el daño tiene una naturaleza inflamatoria, en la EHCF no se dan fenómenos inflamatorios. La lesión está condicionada en este caso por la congestión hepática mantenida^{1,2}. En el plano microscópico se produce aumento de la presión y dilatación de los sinusoides hepáticos, con la consecuente hiperfiltración y edema a nivel de espacios perisinusoidales. Este edema dificulta la llegada de oxígeno y facilita fenómenos de necrosis y aparición de mediadores fibrogénicos. De manera correlativa con los hallazgos fisiopatológicos, se distinguen tres fases en la historia natural de la EHCF (Tabla 1)¹⁻⁴.

Las principales exploraciones complementarias, así como sus hallazgos, se exponen en la Tabla 2⁵⁻⁹. Cabe destacar que la prueba inicial de elección es la ecografía Doppler, que la elastografía parece ser una prueba no invasiva con capacidad pronóstica y que la biopsia hepática es el *gold standard* para categorizar el grado de afectación real de estos pa-

Tabla 1. Fases clínicas de la enfermedad hepática relacionada con cirugía de Fontan

Fase	Clínica	Hallazgos analíticos	Biopsia
Congestión hepática y dilatación sinusoidal	Asintomático Hepatomegalia dolorosa	Elevación leve de la bilirrubinemia indirecta Elevación de la GGT	Dilatación sinusoidal Necrosis lobulillar
Fibrosis sin hipertensión portal	Asintomático Hepatomegalia dolorosa	Elevación de GOT, GPT y LDH	Fibrosis perisinusoidal Nódulos regenerativos Necrosis hepatocelular
Fibrosis avanzada con hipertensión portal	Complicaciones de la hipertensión portal (varices esofágicas, ascitis, encefalopatía)	Hipoalbuminemia, alteración de la coagulación y trombocitopenia.	Cirrosis hepática Riesgo de hepatocarcinoma

Tabla 2. Exploraciones complementarias utilizadas en la enfermedad hepática relacionada con cirugía de Fontan

Prueba complementaria	Hallazgos
Ecografía Doppler	Ecogenicidad heterogénea Superficie hepática nodular Nódulos hiperecóticos de pequeño tamaño Alteración del flujo sanguíneo a través de las venas suprahepáticas
Elastografía hepática	Elevación leve de los valores de medición en estadios iniciales (congestión venosa) Elevación más marcada (>15 kilopascas) en cuadros evolucionados, por fibrosis ⁸⁻¹⁰
Biopsia hepática	Dilatación sinusoidal Fibrosis perisinusoidal Fibrosis centrolobulillar extensa en puentes con nódulos regenerativos

cientes. En el seguimiento, se preconiza la realización de ecografías Doppler y elastografías seriadas cada 3-12 meses.

El mejor tratamiento de la EHCF es el abordaje multidisciplinar¹⁻⁹. Al encontrarse su desarrollo en estrecha relación con el gasto cardiaco del paciente, es de especial importancia la optimización de la función cardiaca poscirugía. Este hecho quedará salvaguardado por los cardiólogos infantiles. Por otro lado, las posibles complicaciones derivadas de la hipertensión portal serán evaluadas de forma periódica por los gastroenterólogos infantiles. De igual modo, el papel del médico pediatra de Atención Primaria será coordinar la atención integral de estos niños-adolescentes, y establecer medidas

preventivas de la aparición del hígado graso (dieta saludable, ejercicio físico adaptado). La sobreimpresión de un hígado graso podría empeorar la evolución y precipitar la aparición de complicaciones. Hasta en un tercio de los adultos con EHCF aparece cirrosis hepática¹⁰.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

CF: cirugía de Fontan • **EHCF:** enfermedad hepática relacionada con cirugía de Fontan.

BIBLIOGRAFÍA

- Asrani SK, Asrani NS, Freese DK, Phillips SD, Warnes CA, Heimbach J, et al. Congenital heart disease and the liver. *Hepatology*. 2012;56:1160-9.

- Baek JS, Bae EJ, Ko JS, Kim GB, Kwon BS, Lee SY, et al. Late hepatic complications after Fontan operation; non-invasive markers of hepatic fibrosis and risk factors. *Heart*. 2010;96:1750-5.

3. Agnoletti G, Ferraro G, Bordese R, Marini D, Gala S, Bergamasco L, *et al.* Fontan circulation causes early, severe liver damage. Should we offer patients a tailored strategy? *Int J Cardiol.* 2016;209:60-5.
4. Camposilvan S, Milanesi O, Stellin G, Pettenazzo A, Zancan L, D'Antiga L. Liver and cardiac function in the long term after Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:177-82.
5. Bae JM, Jeon TI, Kim JS, Kim S, Hwang SM, Yoo SY, Kim JH. Fontan-associated liver disease: spectrum of US findings. *Eur J Radiol.* 2016;85:850-6.
6. Wallihan DB, Podberesky DJ. Hepatic pathology after Fontan palliation: spectrum of imaging findings. *Pediatr Radiol.* 2013;43:330-8.
7. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F. Liver imaging in patients with Fontan circulation. *Rev Esp Cardiol.* 2017;70:517-8.
8. Sandrin L, Fourquet B, Hasquenoph JM, Yon S, Fournier C, Mal F, *et al.* Transient elastography: a new non-invasive method for assessment of hepatic fibrosis. *Ultrasound Med Biol.* 2003;29:1705-13.
9. Kutty SS, Peng Q, Danford DA, Fletcher SE, Perry D, Talmon GA, *et al.* Increased hepatic stiffness as consequence of high hepatic afterload in the Fontan circulation: a vascular Doppler and elastography study. *Hepatology.* 2014;59:251-60.
10. Wu FM, Kogon B, Earing MG, Aboulhosn JA, Broberg CS, John AS, *et al.* Liver health in adults with Fontan circulation: A multicenter cross-sectional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153:656-64.