



## 6031-18. SÍNDROME DE FUGA CAPILAR POSTRASPLANTE CARDIACO ASOCIADO AL SÍNDROME DE NOONAN

Óscar González Fernández, Inés Ponz de Antonio, Álvaro González Rocafort, Ángel Aroca Peinado, Luz Polo López, José Ruiz Cantador, Ana González García, Pablo Merás Colunga, Sandra Ofelia Rosillo Rodríguez y Esteban López de Sá y Areses

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** El síndrome de Noonan (SN) es un trastorno genético asociado a la presencia de cardiopatías congénitas, especialmente estenosis pulmonar (EP). Los casos de trasplante cardiaco (TC) descritos en la literatura son excepcionales, por lo que se desconoce el curso del mismo en estos pacientes. El síndrome de fuga capilar es una entidad poco frecuente tras el TC caracterizada por hiperpermeabilidad endotelial que produce una extravasación plasmática, asociando hipovolemia y fracaso renal.

**Métodos:** Serie de casos de pacientes con SN y cardiopatía congénita asociada en los que se realizó un TC en un único centro. Se evaluaron las características demográficas, así como los resultados del TC y las complicaciones derivadas del mismo.

**Resultados:** Dos pacientes con diagnóstico genético de SN fueron trasplantadas en nuestro centro. Sus características se muestran en la tabla. Ambas asociaban EP grave intervenida en la infancia, con reintervención posterior, y fisiología restrictiva. Tras el TC ambas pacientes desarrollaron extravasación objetivada como derrame pleural y ascitis, con depleción intravascular, que se agravó tras reducción de corticoterapia. El primer caso presentó deterioro de la función renal secundario a tratamiento diurético, requiriendo hemofiltración venovenosa continua. Se inició colchicina, con mejoría de tercer espacio, y permitiendo la reducción de frecuencia de la terapia sustitutiva renal. El segundo caso presentó inicialmente deterioro renal en contexto de tratamiento deplectivo, precisando dosis altas de diuréticos, con mejora de extravasación y de función renal tras inicio de colchicina. En ambos casos el intento de retirada de colchicina se asoció a aumento de extravasación, mejorando tras el reinicio de la misma. Ambas pacientes fueron dadas de alta tras su estabilización con tratamiento corticoideo a dosis intermedias y colchicina, precisando una de ellas terapia sustitutiva renal de forma crónica.

### Características basales y resultados de los casos

|            | Caso 1 | Caso 2 |
|------------|--------|--------|
| Edad -años | 55     | 45     |

|                                          |                                                        |                                                             |
|------------------------------------------|--------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|
| Sexo                                     | Mujer                                                  | Mujer                                                       |
|                                          | Estenosis pulmonar                                     | Estenosis pulmonar                                          |
| Cardiopatía de base                      | CIA                                                    | Fisiología restrictiva                                      |
|                                          | Fisiología restrictiva                                 |                                                             |
| Comorbilidades                           | Baja talla, linfedema, hipotiroidismo, derrame pleural | Baja talla, linfedema, hipotiroidismo, Arnold-Chiari tipo I |
| Aclaramiento de creatinina basal -ml/min | 47                                                     | 83                                                          |
| Intervenciones quirúrgicas               | Comisurotomía pulmonar (11 años)                       | Comisurotomía pulmonar (8 años)                             |
|                                          | Cierre de CIA (11 años)                                | Prótesis percutánea pulmonar (43 años)                      |
| Tiempo de estancia en UCI -días          | 7                                                      | 6                                                           |
| Terapia de depuración extrarenal en UCI  | Sí                                                     | No                                                          |
| Tiempo de estancia hospitalaria -días    | 120                                                    | 21                                                          |
| Terapia sustitutiva renal tras el alta   | Sí                                                     | No                                                          |

**Conclusiones:** La presencia del síndrome de fuga capilar postrasplante es una entidad poco frecuente que podría estar asociada al SN. Su tratamiento requiere mayores dosis de corticoides así como el uso de colchicina, lo que disminuye la extravasación plasmática y produce una mejora de la función renal.