

incidencia de lesiones vasculares no malignas. De hecho, la presencia de nódulos arterializados en los pacientes de Fontan es relativamente frecuente y, aunque dichos nódulos son benignos e histopatológicamente identificables como hiperplasia nodular focal, pueden confundirse con CHC, que se comunica cada vez con mayor frecuencia aun en ausencia de cirrosis franca<sup>4</sup>.

Por último, aunque no hay datos sobre la incidencia precisa del CHC, el hecho de que muchos pacientes de Fontan tengan desarreglos hepáticos estructurales al inicio del cribado confirma que se ha utilizado demasiado tarde la técnica de imagen. Por lo tanto, debería iniciarse la imagen periódica en la infancia o al inicio de la adolescencia<sup>5</sup>. La prueba ideal de detección es la resonancia magnética con contraste de gadolinio (con sensibilidad y especificidad para detectar CHC del 91 y el 95% respectivamente)<sup>2</sup> a intervalos de 3 a 4 años. A los pacientes con contraindicaciones para la resonancia magnética, se les puede realizar una tomografía computarizada, aunque se debe considerar el riesgo de exposición a la radiación. Mientras tanto, puede utilizarse la rigidez hepática estimada mediante técnicas de ecografía y elastografía por resonancia magnética como biomarcador de imagen para la detección, estadificación, caracterización y monitorización de la fibrosis hepática. Sin embargo, el uso de la elastografía en la enfermedad hepática asociada a Fontan es problemático, ya que cualquier alteración de la rigidez hepática más allá de la fibrosis, y en particular la congestión vascular universalmente presente en los pacientes de Fontan, puede influir en los resultados.

Por todos estos motivos, algunos autores recomiendan que los pacientes que hayan sido sometidos a cirugía de Fontan en un plazo de 10 años deberían someterse a valoración cardíaca, pruebas de imagen hepática, e incluso biopsia hepática<sup>4</sup>, para anticiparse a la transformación neoplásica. Incluso tras un trasplante cardíaco, se deberá someter a estrecha vigilancia de CHC a los pacientes que hayan sido intervenidos mediante la técnica de Fontan.

Efrén Martínez-Quintana<sup>a,b,\*</sup> y Fayna Rodríguez-González<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>b</sup>Departamento de Ciencias Médicas y Quirúrgicas, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, España

<sup>c</sup>Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

\*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [efrencardio@gmail.com](mailto:efrencardio@gmail.com) (E. Martínez-Quintana).

On-line el 9 de marzo de 2017

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martín-Garre S. Liver and Cardiovascular Disease: What Cardiologists Need to Know About Ultrasound Findings. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:399-401.
2. Sun H, Song T. Hepatocellular carcinoma: Advances in diagnostic imaging. *Drug Discov Ther*. 2015;9:310-318.
3. Colli A, Fraquelli M, Casazza G, et al. Accuracy of ultrasonography, spiral CT, magnetic resonance, and alpha-fetoprotein in diagnosing hepatocellular carcinoma: a systematic review. *Am J Gastroenterol*. 2006;101:513-523.
4. Rychik J, Veldtman G, Rand E, et al. The precarious state of the liver after a Fontan operation: summary of a multidisciplinary symposium. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:1001-1012.
5. Lindsay, Johnson J, Everitt MD, Hoffman J, Yetman AT. Impact of liver disease after the fontan operation. *Am J Cardiol*. 2015;115:249-252.

### VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.07.004>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.01.009>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.12.016>

0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Imagen hepática de pacientes con cirugía de Fontan. Respuesta



### Liver Imaging in Patients With Fontan Circulation. Response

Sr. Editor:

Tras haber leído con interés la carta publicada por Martínez-Quintana et al. relativa a mi publicación<sup>1</sup>, quisiera agregar algunos comentarios sobre los hallazgos observados en las pruebas de imagen hepáticas tras la cirugía de Fontan.

En primer lugar, la ecografía es la técnica de imagen más comúnmente utilizada para la evaluación inicial y de seguimiento del hígado en estos niños, principalmente por la ausencia de radiación. Las alteraciones del parénquima hepático tras la intervención, lo que se conoce como hepatopatía asociada al Fontan, consisten en fibrosis hepática y cirrosis y carcinoma hepatocelular. Aunque la ecografía suele detectar signos tardíos de fibrosis y cirrosis (como la ecotextura heterogénea del parénquima o la nodularidad de la superficie), algunas publicaciones recientes indican que otros signos, como las lesiones hiperecogénicas sin nodularidad de la superficie, detectadas mediante un transductor de alta frecuencia, pueden corresponder a la fase inicial de la fibrosis<sup>2</sup>. Estas lesiones no se evidenciaron en la tomografía computarizada ni en la resonancia magnética, y la mayoría de los pacientes (82%) tenían pruebas bioquímicas de la función hepática normales a pesar de la presencia de alteraciones del parénquima hepático en las imágenes<sup>2</sup>.

En segundo lugar, teniendo en cuenta que la congestión es el principal o único desencadenante de la fibrosis hepática en estos pacientes, estudios recientes indican que la elastografía ecográfica podría llegar a ser una técnica de evaluación sustitutiva, de bajo coste y no invasiva útil para la hemodinámica de Fontan, así como un medio clínico de determinar qué pacientes tienen un riesgo máximo de sufrir una fibrosis<sup>3</sup>. Además, la elastografía mediante resonancia magnética podría resultar especialmente útil para evaluar la progresión de la hepatopatía y tener un valor pronóstico importante<sup>4</sup>. Por otra parte, algunos autores han llegado a la conclusión de que la elastografía mediante resonancia magnética permite detectar una fibrogénesis más precoz que con los biomarcadores<sup>5</sup>.

Por último, por lo que respecta al empleo de contraste en la tomografía computarizada y la resonancia magnética, es frecuente observar una captación heterogénea en el hígado cirrótico. Los nódulos hepáticos hipervasculares son un hallazgo adicional importante en los pacientes con una circulación de Fontan de larga evolución (20-30%), también conocidos como lesiones de tipo hiperplasia nodular focal<sup>4</sup>. El principal diagnóstico diferencial de los nódulos hipervasculares en un hígado cirrótico debe ser el carcinoma hepatocelular, pero se han descrito pocos casos de carcinoma hepatocelular en estos pacientes<sup>4</sup>. De hecho, según indica una publicación reciente<sup>6</sup>, en PubMed solo hay descritos 11 casos de carcinoma hepatocelular después de una intervención de Fontan.

En conclusión, aunque los exámenes de detección analíticos y ecográficos a intervalos regulares deben ser las pruebas de primera

línea en la evaluación a largo plazo de estos pacientes, la elastografía y los estudios con contraste son instrumentos útiles que se debería tener en cuenta también en el seguimiento.

Susana Martín-Garre

Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Clínico San Carlos,  
Madrid, España

Correo electrónico: [smgarre@gmail.com](mailto:smgarre@gmail.com)

On-line el 27 de marzo de 2017

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martín-Garre S. Liver and Cardiovascular Disease: What Cardiologists Need to Know About Ultrasound Findings. *Rev Esp Cardiol.* 2017;70:399–401.

2. Bae JM, Jeon TY, Kim JS, et al. Fontan-associated liver disease: Spectrum of US findings. *Eur J Radiol.* 2016;85:850–856.
3. DiPaola FW, Schumacher KR, Goldberg CS, Friedland-Little J, Parameswaran A, Dillman JR. Effect of Fontan operation on liver stiffness in children with single ventricle physiology. *Eur Radiol.* 2016. <http://dx.doi.org/10.1007/s00330-016-4614-x>.
4. Wallihan DB, Podberesky DJ. Hepatic pathology after Fontan palliation: spectrum of imaging findings. *Pediatr Radiol.* 2013;43:330–338.
5. Sugimoto M, Oka H, Kajihama A, et al. Non-invasive assessment of liver fibrosis by magnetic resonance elastography in patients with congenital heart disease undergoing the Fontan procedure and intracardiac repair. *J Cardiol.* 2016;68:202–208.
6. Oh C, Youn JK, Han JW, Kim GB, Kim HY, Jung SE. Hepatocellular carcinoma after the Fontan procedure in a 16-year-old girl: A case report. *Medicine.* 2016;95:e4823.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.12.016>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.01.009>  
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.