



## 4023-2. ENFERMEDAD HEPÁTICA EN PACIENTES CON CIRCULACIÓN DE FONTAN

Ariana Varela Cancelo<sup>1</sup>, Beatriz Bouzas Zubeldía<sup>1</sup>, Sonia Marcos Alonso<sup>2</sup>, Domingo López Vázquez<sup>1</sup>, Martín Quintas Guzmán<sup>1</sup>, Isaac Martínez Bendayán<sup>1</sup>, María Lozano Balseiro<sup>2</sup>, Ángeles Fuertes Moure<sup>2</sup>, Irene García Hernández<sup>2</sup>, Fernando Rueda Núñez<sup>2</sup> y José Manuel Vázquez Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. <sup>2</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La fisiología circulatoria de los pacientes con Fontan conlleva un aumento del riesgo de desarrollo de enfermedad hepática. El objetivo de este estudio fue analizar la frecuencia, el espectro de presentación de afectación hepática y los factores asociados al desarrollo de daño hepático avanzado en estos pacientes.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 49 pacientes con circulación de Fontan seguidos entre enero de 2001 y mayo de 2020. Se recogieron datos clínicos, de imagen por ecocardiograma, de función hepática por analítica y ecografía abdominal, y datos funcionales mediante ergometría con consumo de oxígeno y cateterismo. Se definió daño hepático avanzado (DHA) como la combinación de determinadas alteraciones analíticas (trombopenia, hiperbilirrubinemia o hipertransaminasemia) y de imagen (contorno hepático irregular, aspecto heterogéneo, atrofia segmentaria, esplenomegalia).

**Resultados:** La media de edad de los pacientes fue de 21,4 años (RIQ = 11,7-28,2) y la media de edad en el momento de Fontan fue de 5,9 años (RIQ = 3,4-7,7). La media de tiempo desde la cirugía de Fontan fue de 15 años (RIQ = 5,7-20,0). Un 57,1% de los pacientes eran varones. El resto de características de los pacientes se muestran en la tabla. 35 pacientes (71,4%) presentaban alguna alteración analítica de la función hepática (trombopenia, hiperbilirrubinemia, hipertransaminasemia o hipoalbuminemia). 28 pacientes (28/40, 70%) presentaban algún hallazgo patológico en ecografía abdominal. Se observaron datos de DHA en 21 pacientes (42,9%). Mediante análisis univariante, resultaron factores asociados al desarrollo de DHA el tipo de Fontan (extracardiaco frente atriopulmonar; OR 0,15; IC95% 0,03-0,82; p = 0,029), el tiempo transcurrido desde la cirugía de Fontan (OR 1,21; IC95% 1,04-1,21; p = 0,003) y el consumo máximo de oxígeno como% teórico (OR 0,91; IC95% 0,82-0,99; p = 0,033). En el análisis multivariante, únicamente el tiempo transcurrido desde la cirugía de Fontan resultó factor de riesgo del desarrollo de DHA (OR 1,20; IC95% 1,02-1,41; p = 0,032).

Características de los pacientes

Edad (años); media (RIQ)

21,4 (11,7-28,2)

|  |               |
|--|---------------|
| Edad 18 años, n (%)                                | 20 (40,8)     |
| Edad > 18 años, n (%)                              | 29 (59,2)     |
| Edad al Fontan (años), media (RIQ)                 | 5,9 (3,4-7,7) |
| Tiempo desde la cirugía Fontan (años), media (RIQ) | 15 (5,7-20,0) |
| Sexo   |               |
| Varones, n (%)                                     | 28 (57,1)     |
| Anatomía   |               |
| Atresia tricuspídea, n (%)                         | 13 (26,5)     |
| VI de doble entrada, n (%)                         | 10 (20,4)     |
| VD de doble salida, n (%)                          | 9 (18,4)      |
| Canal AV común, n (%)                              | 4 (8,2)       |
| Hipoplasia de VI, n (%)                            | 5 (10,2)      |
| Transposición congénitamente corregida, n (%)      | 1 (2,0)       |
| Atresia pulmonar con septo íntegro, n (%)          | 2 (4,1)       |
| Hipoplasia de VD, n (%)                            | 2 (4,1)       |
| Otros, n (%)                                       | 3 (6,1)       |
| Morfología ventricular predominante                |               |
| Izquierda, n (%)                                   | 31 (63,3)     |

|  |           |
|--|-----------|
| Derecha, n (%)                           | 18 (36,7) |
| Tipo de Fontan                           |           |
| Atrio pulmonar, n (%)                    | 9 (18,4)  |
| Conducto lateral, n (%)                  | 2 (4,0)   |
| Extracardiaco, n (%)                     | 38 (77,6) |
| Fenestra, n (%)                          | 16 (32,7) |
| Taquiarritmia, n (%)                     | 9 (18,4)  |
| Fibrilación auricular, n (%)             | 2 (4,1)   |
| Flutter auricular, n (%)                 | 5 (10,2)  |
| Otra taquicardia supraventricular, n (%) | 2 (4,1)   |
| Bradiarritmia, n (%)                     | 7 (14,2)  |
| Bloqueo AV completo, n (%)               | 1 (2,0)   |
| Disfunción sinusal, n (%)                | 6 (12,2)  |
| Implante de marcapasos, n (%)            | 5 (10,2)  |
| Función ventricular                      |           |
| Normal, n (%)                            | 28 (57,1) |
| Ligeramente reducida, n (%)              | 8 (16,3)  |
| Moderadamente reducida, n (%)            | 10 (20,4) |

|  |                  |
|--|------------------|
| Gravemente reducida, n (%)                     | 3 (6,1)          |
| Insuficiencia valvular AV, n (%)               | 33 (67,3)        |
| Ligera, n (%)                                  | 19 (38,8)        |
| Moderada, n (%)                                | 12 (24,5)        |
| Grave, n (%)                                   | 2 (4,1)          |
| PCP (mmHg), mediana (RIQ)                      | 13 (12-15)       |
| Consumo máx. O2 (% del teórico), mediana (RIQ) | 31,8 (25,1-34,6) |
| NTproBNP (pg/ml), mediana (RIQ)                | 83 (61-79)       |
| Clase funcional                                |                  |
| NYHA I, n (%)                                  | 27 (60,0)        |
| NYHA II, n (%)                                 | 13 (28,9)        |
| NYHA III, n (%)                                | 2 (4,4)          |
| NYHA IV, n (%)                                 | 3 (6,7)          |
| Trasplante cardíaco, n (%)                     | 6 (12,2)         |
| Muerte, n (%)                                  | 5 (10,2)         |

NYHA: New York Heart Association; PCP: presión de enclavamiento pulmonar.



*Hallazgos patológicos en ecografía abdominal.*

**Conclusiones:** Los pacientes con circulación de Fontan presentan alteración bioquímica o estructural hepática con elevada frecuencia, siendo amplio el espectro de presentación. El desarrollo de daño hepático avanzado se relaciona con el tiempo transcurrido desde la cirugía de Fontan.