



# REAL ACADEMIA DE MEDICINA Y CIRUGÍA DE LA REGIÓN DE MURCIA

SESIÓN EXTRAORDINARIA Y SOLEMNE DE RECEPCIÓN  
COMO ACADÉMICO CORRESPONDIENTE

DISCURSO DE INGRESO

EL TRASPLANTE CARDIACO  
EN EL CORAZÓN UNIVENTRICULAR

POR LA

Dr. D. Raúl Sánchez Pérez



DISCURSO DE PRESENTACIÓN

POR LA

Excma. Sra. Dra. Dña. María Rocío Álvarez López



17 de octubre de 2024

MURCIA





# DISCURSOS

LEÍDOS EN LA SESIÓN EXTRAORDINARIA Y SOLEMNE  
DE RECEPCIÓN COMO ACADÉMICO CORRESPONDIENTE,  
CELEBRADA POR LA

## REAL ACADEMIA DE MEDICINA Y CIRUGÍA DE LA REGIÓN DE MURCIA

el día 17 de octubre de 2024

### Discurso de ingreso

por la

Dr. D. Raúl Sánchez Pérez

### **‘El trasplante cardiaco en el corazón univentricular’**

### Discurso de presentación

por el

Excma. Sra. Dra. Dña. María Rocío Álvarez López

Académica de Número. Real Academia de Medicina y Cirugía  
de la Región de Murcia

*Edita:*



*Real Academia de Medicina y Cirugía  
de la Región de Murcia*

*Realización y producción:*

Juana Alegría (juanialeagriagarcia@gmail.com)

*Depósito Legal:*

MU 1224-2024

# Índice:

• Discurso de presentación .....	7
• Discurso de ingreso ‘El trasplante cardiaco en el corazón univentricular’ .....	25
1. Preámbulo .....	27
2. Introducción .....	30
3. Las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular ...	33
4. El trasplante cardiaco en cardiopatías congénitas.....	37
5. El trasplante ABO incompatible .....	51
6. La donación en asistolia controlada.....	54
7. Datos del trasplante cardiaco en el ventrículo único .....	56
8. Vivencia de un trasplante cardiaco cuando la fisiología es univentricular.....	59
9. Conclusiones .....	62
10. Bibliografía .....	64



# Discurso de presentación

por la

**Excma. Sra. Dra. Dña. María Rocío Álvarez López**

Académica de Número. Real Academia de Medicina y Cirugía  
de la Región de Murcia





*Excelentísimo Sr. Presidente de la Real Academia de Medicina  
y Cirugía de Murcia  
Exmos e Ilmos Señores Académicos  
Exmas e Ilmas autoridades  
Amigos, Compañeros  
Señoras y Señores*

Recibir el encargo de presentar a un Académico Correspondiente es siempre un motivo de agradecimiento hacia esta Real Academia. Un honor que habitualmente recibo con humildad, pero en esta ocasión también con el orgullo de poder elogiar las cualidades de un candidato tan meritorio como el de hoy, con quien comparto terruño y por lo que, he podido conocer en los últimos años, muchas otras cosas de nuestro universo particular.

No en vano, las vivencias de su niñez y adolescencia recogidas en su libro “*No somos héroes*”, han hecho resurgir en mí, imágenes bucólicas ya bastante desdibujadas por los años, de experiencias similares vividas, cuando mi padre, como el suyo, me transmitía el valor de la palabra y el respeto que debía profesar a los demás y a los valores que reinaban en una familia profundamente católica, durante nuestros paseos veraniegos, un tanto lúdicos por mi condición de mujer, por los campos de Martín Herrero. Una finca de especial valor ecológico y prehistórico, por su ecosistema vegetal y un acuífero que contribuye a calmar la sed de muchos murcianos y de sus vegas, así como por las pinturas rupestres de sus abrigos rocosos, reconocidas por la Unesco como patrimonio de la Humanidad desde 1998 y los restos de un Poblado de la Edad del Bronce, probablemente argárico.

Evocaciones que, a pesar del trecho que nos separa en el tiempo, toda una generación compartida con sus padres, me llevan a pensar que, durante estos años, las cosas no han cambiado tanto como pueda parecer, en nuestra querida Comarca del Noroeste Murciano, caracterizada por el arraigo a una naturaleza virgen y una actividad agropecuaria que, con independencia de denominaciones o divisiones administrativas, tradicionalmente se ha extendido a pueblos aledaños, de provincias limítrofes que, conforman la Puerta de la Sierra del Segura, con los que comparte orografía, paisajes y hábitos costumbristas.

Una demarcación, cuyos límites actuales han sido diseccionados por Pepe Fuentes, en su primer libro de relatos, valiéndose de una aventura imaginaria de D. Quijote y Sancho mientras la recorren y, en opinión de Luis Leante en su prólogo, un territorio tan reconocible para sus gentes, como el Macondo de García Márquez, lo es para sus lectores. Comarca al fin, de la que Caravaca, ciudad mística y emblemática de la que es natural nuestro candidato, ha sido el centro neurálgico que, desde tiempos lejanos, ha liderado la vida cultural y socioeconómica debido, en gran medida, a su tradicional aislamiento, la distancia a las grandes urbes y la falta de apoyos institucionales para un desarrollo más que posible. Sobre todo, habida cuenta de que, según la teoría primigenia de Hipócrates, *hoy soportada por la epigenética*, el medio influye en las características del ser humano, por lo que sus gentes, expuestas a las duras condiciones que impone su ambiente agreste, han sido dotadas de una fortaleza y perspicacia laboral que hubiera podido hacer frente a un mayor desarrollo local.

Sin embargo, pese a esas limitaciones, han surgido un buen número de figuras destacadas en el mundo de las letras, pero no así, en el de las ciencias, salvo honrosas excepciones como: D. Daniel Jiménez de Cisneros, un naturalista nacido en Caravaca quién, gracias a las investigaciones del doctor D. Fernando López Azorín, sabemos que alcanzó importante relevancia en el primer tercio del siglo pasado y, el muy ilustre bioquímico y catedrático de nuestra Universidad D. José Antonio Lozano Teruel en Moratalla, por todos conocido por su relevancia

actual, en el ámbito de las Ciencias Biomédicas y la divulgación científica o, el malogrado D. Emilio Pérez Piñero en Calasparra quien, destacó en innovación arquitectónica. Un escaso número de científicos, al que, ahora se suma nuestro siempre admirado D. Raúl Sánchez Pérez, quién no me cabe duda, es ya un magnífico modelo para que los más jóvenes, formados como él en la austeridad que en esa tierra impera, se atrevan a adentrarse en el abnegado mundo que supone abrir nuevos caminos para que, la ciencia también progrese en tan noble comarca.

Y ahora, tras esta reflexión, Excelentísimo Sr. Presidente, Excelentísimos e Ilustrísimos Académicos, Señoras y señores, antes de escuchar el selecto discurso que nos ofrecerá nuestro recipiendario, debo apresurarme a esbozar los principales rasgos de su trayectoria profesional y humana, pues al fin y al cabo, para eso he sido convocada aquí hoy.

## **FAMILIA Y FORMACIÓN**

El Dr. Raúl Sánchez Pérez, a pesar de su ya extenso currículum, es todavía un médico joven con mucha perspectiva de vida por delante, pues recibió el don de la vida un 5 de octubre de 1977 en el seno de una familia de raigambre católica, la formada por José y Antonia con sus cuatro hijos: Diego, José María, Pedro y Raúl el menor. Unos padres modélicos que procuraron proporcionar a todos una educación responsable y transmitirles los grandes valores heredados de sus antepasados, al tiempo que no escatimaron esfuerzos para que todos tuvieran oportunidad de adquirir una formación académica esmerada.

Sin embargo, aunque conocía a sus padres, pues con su madre Antonia, compartí colegio y con su padre Pepe, por entonces JOSÉ PEPE para los compañeros, algunos años de bachillerato, no había tenido ocasión de conocer a Raúl hasta hace pocos años, cuando, con ocasión de las fiestas de mayo, yo compartía mesa con su madre en el refugio de los Sanjuanistas y, él se acercó a saludar. Después de ese primer contacto, le he visto en contadas ocasiones y, aunque como me hubiera gustado, no pude corresponder a su invitación para asistir a la presentación de su libro en Caravaca, él tuvo la deferencia de dejarme un ejemplar firmado

en casa de una amiga mía de la infancia, ahora también amiga suya, con una, para mí, muy emotiva dedicatoria. Un gesto que da cuenta de esa empatía para conectar con los demás que le caracteriza y, en mi opinión, fruto de haber crecido en un ambiente propicio para la mejor educación.

## 1. Formación académica

Académicamente, cursa estudios primarios en el Colegio Público La Santa Cruz y continúa los de bachillerato en el Instituto San Juan de la Cruz de Caravaca. Después, se decanta por los estudios de Medicina que, bajo los principios de responsabilidad ya adquiridos, prosigue íntegramente en la Facultad de Medicina de la Universidad Murcia.

Cuando termina la licenciatura en 2001, no duda en prepararse inmediatamente el examen MIR que, le da opción a elegir la especialidad de Pediatría en el Hospital Torre Cárdenas de Almería, en 2002 y, en el último año de Residencia le dan la oportunidad de trasladarse al Hospital Gregorio Marañón, para completar su formación en el área de Cardiología Pediátrica que, concluye en 2006.

Más tarde, por el interés que le despertó la Cardiología Pediátrica, decide presentarse por segunda vez al MIR, con lo que, en 2010, comienza una nueva especialidad, Cirugía Cardiovascular en el Hospital Universitario La Paz de Madrid. Desde este Centro, para completar su formación, en el último año de su nueva especialización, 2014, realiza una estancia de 4 meses en el *Children's Hospital* de Boston, Centro de Referencia Mundial en la especialidad de Cirugía Cardiovascular Infantil que, concluye en 2015.

Después, lejos de permanecer académicamente inactivo, ha procurado implicarse en programa de formación continuada e investigación y, extender su preparación hacia a otros aspectos médicos y socio-sanitarios que le han enriquecido para ejercer dignamente su profesión, para lo que cuenta con los siguientes:

### 1.1. Títulos y Diplomas

- Licenciado en Medicina y Cirugía por la Universidad de Murcia, 2001.

- Especialista en Pediatría y sus áreas específicas, 2006.
- Diploma de Estudios Avanzados de Tercer Ciclo, Universidad de Granada, 2008.
- Instructor de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica (RCP) y Neonatal, del Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal, 2008.
- Especialista en Cirugía Cardiovascular Hospital Universitario La Paz, 2015.
- Especialista en Ciencias de la Salud Ministerio de Educación, Cultura y Deporte, 2016
- Programa Oficial de Doctorado en Medicina y Cirugía por la Universidad Autónoma de Madrid, 2018
- Máster postgrado en Cardiología Pediátrica por la Universidad Autónoma de Madrid, 2018
- Doctor en Medicina y Cirugía por la Universidad Autónoma de Madrid, marzo 2018.
- Acreditación para el tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas y el implante de dispositivos de asistencia ventricular por la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular.

## **EJERCICIO PROFESIONAL**

Desde que finalizó su doble formación médico-quirúrgica, ha desarrollado una importante carrera profesional, tanto en el área asistencial, como docente o investigadora, centrada en el ámbito de la Pediatría y la Cardiología,

### **1. Actividad asistencial**

Su trabajo asistencial comienza con su etapa de Médico Interno y Residente de Pediatría en el Hospital Universitario Torre Cárdenas de Almería, entre 2002 y 2006. En 2006, ya como Facultativo Especialista de Pediatría, se incorpora durante un breve periodo, al Hospital Universitario Rafael Méndez de Lorca y, desde allí, pasa

al Hospital Universitario Santa María del Rosell de Cartagena, en el que permanece desde 2006 a 2010. Dicha actividad asistencial, continúa durante su segundo periodo de Residencia en el Hospital La Paz, 2010 a 2015. En este intervalo, consigue una plaza de titular de Pediatría en Caravaca, con lo que en 2012, adquiere la condición de Personal Estatutario del Servicio Murciano de Salud. A partir de 2015, terminada su segunda especialidad, se integra en el Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil del Hospital La Paz de Madrid y, desde ese momento, se centra en el abordaje de los diversos aspectos de la Cirugía Cardíaca Infantil.

Como resultado, en los últimos 15 años (contando los de especialidad), ha participado en más de 50 trasplantes cardíacos y operado a corazón abierto a más de 500 pacientes con cardiopatía congénita. De modo que, hasta el momento de la redacción de este discurso de presentación, cuenta con más de 550 cirugías cardíacas mayores que, incluyen el tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas y el implante de dispositivos de asistencia ventricular. Todo ello, ha reforzado su capacidad de liderazgo y sus conocimientos que, luego ha proyectado hacia la docencia universitaria, la investigación y hacia la sociedad.

### **1.1. Cargos asistenciales desempeñados**

Desde el inicio de su ejercicio profesional, ha desempeñado diversos cargos asistenciales y liderando recursos humanos, entre ellos:

- Facultativo asistencial, 15 años.
- Coordinador Responsable de la Unidad de Cardiología Pediátrica en el Hospital Virgen del Rosell, 2006 a 2010.
- Miembro del Comité de Ética Asistencial, en el Hospital Virgen del Rosell de Cartagena, 2006 a 2010.
- Coordinador del área de Medicina Fetal y Comunicación en la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil del Hospital La Paz, durante 10 años.
- Coordinador de Calidad y Humanización Asistencial del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil del Hospital La Paz, 7 años.

## 2. Actividad docente

Simultáneamente, se ha implicado en tareas docentes de pre y post-grado, en calidad de:

- Profesor colaborador honorario de la Facultad de Medicina de la Universidad de Murcia, 2007-2009.
- Tutor de Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Santa María del Rosell de Cartagena, cursos 2009 y 2010.
- Tutor de Residentes de Cirugía Cardíaca en el Hospital La Paz, desde 2015 a la actualidad.
- Responsable de la asignatura de Anatomía Humana en el Grado de Fisioterapia y Enfermería de la Universidad de Nebrija, 2017 a 2023 (16 créditos ECTS, 160 horas impartidas al año).
- Profesor y Coordinador de la primera edición del Máster Universitario de Cardiología Pediátrica de la Universidad San Pablo CEU de Madrid, desde 2017 a la actualidad.
- Colaborador clínico docente en la Universidad Autónoma de Madrid, desde julio de 2018.
- Profesor y Coordinador de la asignatura de Gestión Clínica y Hospitalaria en el Máster de Gestión Sanitaria de la Universidad del Atlántico Medio (12 créditos ECTS al año), desde 2019 a la actualidad, con evaluaciones muy positivas de los estudiantes en ambas asignaturas.
- Coordinador clínico de las prácticas de los estudiantes de Medicina extranjeros y de la UAM en el Servicio de Cirugía Cardíaca. 4 años.
- Director del Curso de Cardiología Fetal del Hospital Universitario La Paz en sus ediciones de 2018-2021-2023.
- Acreditado por la ANECA para impartir clases en la Universidad, desde febrero 2021 hasta la actualidad.
- Docente en dos ediciones del Máster Oficial en Comunicación Social de la Universidad de Almería, 2021-2022 y 2022-2023 y 2024

## 3. Actividad investigadora:

En el ámbito de la investigación, ha participado en dos líneas prin-



cipales de trabajo “*Estudio del desarrollo neurológico de los niños intervenidos de cirugía cardiaca y asistencia ventricular infantil*” y “*Las cardiopatías congénitas y la biología molecular*”.

### **3.1. Ayudas y Becas recibidas**

Como partícipe de estas líneas, ha recibido las siguientes ayudas:

- Investigador Colaborador en 4 Proyectos competitivos, financiados por entidades públicas.
- Beca Luis Álvarez del Instituto de Investigación del Hospital La Paz (IDIPAZ), obtenida en 2023 para intensificar su actividad investigadora, con la que desarrolló un programa de Cirugía Experimental, que ha culminado con la publicación reciente de un artículo en revista indexada y le permitió participar en el prestigioso Programa Mentor de dicho Instituto.

### **3.2. Divulgación y transferencia de resultados**

Fruto de sus investigaciones, hasta el momento de la redacción de esta presentación, cuenta con los siguientes resultados:

#### *3.2.1. Trabajos específicos de investigación*

- Tesis doctoral, sobre “*Perfusión Cerebral Selectiva en Pediatría*”. Leída en marzo de 2018 en la Universidad Autónoma Madrid, con la calificación de Sobresaliente *Cum laude*.
- Director de 2 Trabajos Fin de Máster, 2021 y 2022.
- Secretario en el tribunal de Tesis del doctorando Fernando Centeno en la Universidad de Valladolid, 2023.

#### *3.2.2. Publicaciones*

Hasta el momento ha publicado:

- Un total de 44 artículos (3 recientemente), muchos de ellos en revista del *Science Citation Index* (SPI) de los que, 10 corresponden a los últimos 4 años.
- Tres capítulos de libro, 1 en Endocrinología Pediátrica, 1 titulado “*Corazones diferentes. Adultos con car-*

*diopatías congénitas*”, publicado por la Asociación de Pacientes Portadores de prótesis cardiacas AEPOVAC en 2022 y, 1 sobre “*Donación en asistolia controlada*”, publicado en 2023 junto al grupo de investigación sobre comunicación de la Universidad de Almería, en una editorial Q1 en SPI.

- Un libro divulgativo, sobre sus experiencias personales y como profesional de la Cirugía Cardíaca, publicado en mayo de 2023, con el objetivo de propiciar la transferencia del clínico con los pacientes y sus familias, titulado “*No somos héroes, recuerdos y vivencias de un cirujano cardíaco en tiempos de pandemia*”.
- Diversos artículos divulgativos en medios de comunicación, sobre el tratamiento quirúrgico y, el trasplante cardíaco en pacientes con cardiopatía congénita.

### 3.2.3. Comunicaciones a congresos

Gracias a todos estos trabajos de investigación, ha participado también en diversos congresos:

- Con 102 comunicaciones en nacionales y 7 en internacionales.
- Conferenciante invitado sobre cardiopatías congénitas en el Congreso Internacional de Estudiantes de Medicina que organiza la Universidad Miguel Hernández de Alicante, ante más de 1000 estudiantes de Medicina, octubre 2023.
- Responsable, por invitación, de la conferencia de clausura en el Congreso Anual de la Sociedad de Pediatría del Sureste de España, noviembre de 2023.

## 4. Otros Méritos

Además, por su amplia actividad, se ha hecho acreedor de otros méritos como:

- Socio numerario de la Asociación Española de Pediatría, 2006

- Máster Universitario en Migraciones Internacionales Contemporáneas, Universidad Pontificia Comillas, 2008.
- Coordinador de las Jornadas de Evaluación y Mejora de la actividad asistencial del Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil del Hospital La Paz junto al equipo del Children's Hospital en Boston, desde su rotación en este hospital en 2014.
- Socio numerario de la Sociedad Española de Cirugía Cardíaca, 2015.
- Socio numerario de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas, 2016.
- Técnico Médico Externo de la Oficina del Defensor del Pueblo, 2017.
- Vocal de la Junta Directiva de la Sociedad Española de Cirugía Cardíaca, 2017-2021.

## **DISCURSO ACADÉMICO**

Como cabe esperar de alguien con tal preparación y tan entusiasta motivación para conseguir un tránsito vital modélico que, dé como fruto un trabajo humanizado y cercano al paciente, a continuación, tendremos ocasión de disfrutar de una Lectio, que resume su experiencia y su manera de abordar la práctica clínica del trasplante cardíaco infantil

En su exposición, dará cuenta del éxito de una terapéutica sustitutiva tan compleja como la del trasplante cardíaco, procedimiento que en mis comienzos veíamos utópico, pero que para beneficio del enfermo se ha convertido en una realidad y un hito en el devenir de la medicina moderna. Al respecto, hablará de los criterios clínicos para su indicación y de los requerimientos técnicos que ha sido necesario ir actualizando desde, los inicios hasta la inclusión de pacientes con enfermedades congénitas, la donación en asistolia o la incompatibilidad ABO.

Especial atención pondrá, en los criterios inmunológicos y de histocompatibilidad que se requieren entre donante y receptor, punto donde su especialidad y la mía trabajan al unísono, en busca de las mejores condiciones para la aceptación del órgano y beneficio el paciente. Igual-

mente, hará referencia a los principales hitos alcanzados, pero también a la generosa solidaridad de los donantes de órganos en España.

## PERFIL HUMANO

Como ha quedado expuesto, el Doctor Raúl Sánchez Pérez, ha hecho acopio de méritos profesionales que, entiendo suficientes para ser nombrado Académico Correspondiente de esta Bicentenaria Institución. No obstante, su figura se adorna también de otras dotes, para mi muy dignas de admiración y que, las Academias se honran asimismo en reconocer como, la ejemplaridad y prestigio social, no siempre fáciles de conseguir que, también respaldan este reconocimiento.

Méritos ambos conseguidos, afrontando día a día un duro compromiso con la medicina y con la vida, sin más apoyos que los de su propio esfuerzo y coraje para navegar, a veces, con viento de proa y superar cuantos obstáculos han surgido en su camino. Un recorrido hacia la cima de la gran montaña, transitado mirando siempre hacia delante, sin prisas, paso a paso y bajo la perspectiva de Virginia Wolf de que para una vida completa y satisfactoria *“no hay necesidad de apresurarse, no hay necesidad de brillar, no es necesario ser nadie salvo uno mismo”*. Una manera de obrar que le sirve para acrecentar la humanidad y la sensibilidad con que impregna sus actos, valores que me propongo acercar a ustedes en los próximos minutos,

Ciertamente, junto a una dosis manifiesta de humanidad, Raúl posee esa sensibilidad instintiva que impulsa la felicidad y determina su manera de sentir, captar y comprender las más profundas emociones propias o ajenas que, lejos de causar debilidad, le aporta fortaleza para empatizar con los demás y no amilanarse a la hora de buscar nuevos espacios científico-culturales que abonen su creatividad.

Por mor de tales cualidades, Raúl es a primera vista un hombre feliz, un soplo de aire fresco, que siempre aparece revestido con una clara mirada y una amplia sonrisa que irradia paz. Un particular traje de gala que, tal como el exigido a los elegidos para el banquete divino, según el evangelio de San Mateo (22, 1-14), le da acceso a

una vida sana, para la que, proclama abiertamente la necesidad de amar. De hecho, el amor anida en su corazón del que, permea como hilo conductor que dirige su vida en armonía con el entorno y con el hombre, pues alejado del hedonismo de Epicuro, adopta los principios aristotélicos y los que San Pablo predica en su carta a los Corintios (1, 13: 4-7), pues no se engríe, es paciente y generoso para con todos y trasciende en su arraigada fe a la Santísima Cruz. Adicionalmente, la caridad inunda su alma, proyectando hacia su mente esos recuerdos que, según George Sand (pseudónimo de Amantine Aurore Lucile Dupin de Dudevant): “*son el perfume del alma*” de los que, por una reflexión razonada, emana su especial sentido de la ética y los afectos. Algo que se percibe porque:

Raúl ama a su familia, crisol de una exquisita educación, en el que pudo depurar posibles fallos de personalidad y, adquirir un noble sentido del deber y la justicia que, no pierde ocasión de agradecer. Por eso, siente veneración por sus padres, sus ancestros, sus hermanos y su tío Pedro Manuel, un sacerdote bondadoso que siempre “deja su puerta abierta”, con el que tuvo la suerte de conectar, primero en los veranos del Sabinar, donde ejercía como un párroco cercano y, más tarde, en su etapa de capellán de la Arrixaca. Un amor familiar que ahora cobra un nuevo sentido, pues como bien decía Blaise Pascal “*A fuerza de hablar de amor, uno llega a enamorarse*” y él se enamoró de Erika, la mujer estadounidense que conoció en Madrid, con quien conectó sentimentalmente durante su estancia en Boston y la que, generosamente dejó su mundo para vivir en España, en Caravaca y, disfrutar de su propia familia al lado de Raúl y sus tres preciosos hijos, Diego, Sofia y Raulito, a los que ya, les enseñan respeto a los mayores, a las tradiciones y a los otros.

Raúl ama y no olvida a sus amigos, ni momentos vividos junto a ellos con ciertas anécdotas como las que, en una noche de invierno, les contaba la madre de su gran amiga Teté, Clementina. Recuerdos que, también aquí se mezclan con los míos, pues Clementina es amiga mía desde la adolescencia.

Raúl ama y se identifica con su pueblo, donde desde niño, pudo beber en las fuentes carmelitanas y aprender del legado que San Juan de la Cruz dejara en Caravaca que, “*el alma que anda en amor ni cansa ni se cansa*”. Por ello, desde su temprana juventud se vinculó a los grupos parroquiales juveniles del El Salvador y Colegio de la Consolación, para participar altruistamente en labores de voluntariado en los barrios más frágiles y desatendidos. Un pueblo al que, siempre desea volver para transitar su casco histórico y subir bien temprano a la Basílica para orar en silencio en la capilla de la Santísima Cruz, donde siente el abrazo de la paz de Dios que, le trasmite la sagrada reliquia. Un retorno que se torna especialmente dichoso en esos días de primavera, cuando la Caravaca Festera, como la Tipasa de Albert Camus, se inunda de esa luz mediterránea de interior que, a diferencia del reflejo azul que la proximidad del mar presta a la ciudad argelina, en Caravaca, viene cargada de irisaciones y destellos del intenso color verde que cubre sus montes y valles, como el de las Fuentes del Marqués. Días en los que, frente al pesimismo que acuciaba a Camus en sus regresos, Raúl contrapone su franco y natural optimismo por poder vivir en esos días, momentos en los que, como refiere el *Génesis (Gn 1, 1-2)*, parece que el Espíritu de Dios se cierne sobre un pueblo que adora a esa Santísima Cruz, a través de la que, habla y protege a sus almas.

Pero, Raúl también ama la medicina, la pediatría y la cirugía cardiovascular infantil y, sabe agradecer las enseñanzas recibidas de maestros como Ángel Aroca, un jefe que le ha marcado, por ser un cirujano brillante que sabe trabajar al lado de su equipo.

Con todo, Raúl es un profesional con vocación de servicio y consideración hacia sus semejantes por lo que, precisamente, en una época donde el humanismo va siendo sustituido por el imperio del dataísmo y, la liturgia tecnológica inunda un quehacer que desatiende el lado humano del paciente, él aboga por rescatar la teología del arte de Galeno, para prestar una atención clínica más humanizada. Razón por la que, no duda en acercarse a sus pacientes para explorarles, mirarles a los ojos, compartir sus emociones, dedicarles esa palabra amable que

su padre le enseñó y él sabe mantener para, en la medida de lo posible, darles no solo atención médica, sino también apoyo moral a ellos y a sus familias. Desde luego, también un hombre íntegro cuyo corazón late fuertemente cada vez que consigue salvar el de uno de los niños que interviene con éxito, logro del que jamás se ufana porque, ese es su trabajo y la misión por la que un día decidió ser médico, pero también es un ser humano con la sensibilidad a flor de piel que, no tiene problema en dejar fluir unas lágrimas sinceras cuando su alma se ahoga en el dolor por no haberlo conseguido.

En fin, un cirujano experto, cuya mano maneja con pericia el bisturí y las suturas tisulares, pero también, como afirma Pedro Simón en el prólogo a su libro, la mano de Raúl es, “la mano que coge otra mano” para coser también heridas del alma, cuando piensa que, el paciente, el familiar o el diferente necesita amparo y calor humano, actitud con que engrandece su espíritu y, suscribe el sentido generoso de reconocimiento del otro, difundido por Octavio Paz:

*“Para que pueda ser he de ser de otro  
salir de mí y buscarme entre los otros”*

En definitiva, tenemos ante nosotros un ser realista, pero también un soñador, cuya vida como la de Luis Cernuda, transcurre entre la “la realidad y el deseo”, pues pisa firmemente su territorio profesional, pero sueña con enriquecerse cultivando otras disciplinas que amplíen su horizonte cultural y le permitan, prestar nobles servicios a la sociedad. Un sueño que aflora con más fuerza tras la catarsis que le supuso la reclusión y el sufrimiento observado durante la reciente pandemia, traducida en profundas reflexiones de las que, como en su día le ocurría a Rousseau, surge su actual deseo de contribuir a la construcción de una sociedad más libre y justa donde, los intereses individuales se puedan conjugar con los de la colectividad. Una renovada idea de servicio que, ahora le empuja a reiniciar la subida a esa montaña de la que le hablaba su amigo Javi, para lo que considera necesario retomar “un

camino inverso” para regresar y rendir homenaje a su tierra donde, espera alcanzar esa tan deseada cima de la completa felicidad.

Un nuevo horizonte que, viene acompañado de un proyecto con el que Raúl empieza a configurarse como un humanista en potencia, pues conjuga a la perfección razón y conocimiento, con una profunda fe en Dios y en el hombre como fuente de desarrollo personal y libertad intelectual. Un anhelo legítimo que, con el tiempo podría transformarse en realidad y llevarle a alcanzar su plenitud como persona y ¿por qué no?, a convertirle en un referente ilustrado del humanismo médico de su generación y de nuestro tiempo. ¡Ojalá lo logre!

Después de todo lo dicho, solo me queda felicitar al candidato y a sus padres Pepe y Antonia, por haber sido bendecidos con un hijo ejemplar y, con la venia del Sr. Presidente, celebrar con júbilo poder ser yo, quien le dé la bienvenida y la más cálida acogida a esta Real Academia de Medicina y Cirugía de la Región de Murcia, con la que no dudo compartirá talento y añadirá entusiasmo y humanidad.

He dicho





Discurso de ingreso

**‘El trasplante cardiaco  
en el corazón univentricular’**

por el

**Dr. Raúl Sánchez Pérez**

Cirujano Cardíaco Infantil y Cardiopatías Congénitas del Adulto



## 1. Preámbulo

*Excmo. Sr. Presidente de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Murcia, Excelentísimos e Ilustrísimos Académicos, Queridos amigos, Señoras y Señores,*

**H**ay dos ingredientes que son fundamentales para humanizar nuestra vida, tanto la personal como la profesional: el agradecimiento y el amor. Ambos nos conducen hacia la lógica del don y nos alejan de la lógica de la conquista.

Por eso, lo primero que quiero hacer, en este momento tan emocionante para mí, es decir, desde lo más profundo de mi corazón, “¡Gracias!”. Si hoy estoy aquí, en este lugar sagrado donde se humaniza el arte de la medicina es porque muchas personas me soñaron, me cuidaron, me ayudaron, me formaron y, sobre todo, me quisieron. El amor mueve todo y, como dice San Juan de la Cruz, siempre camina en la buena dirección.

No es que crea que no me lo merezca, porque una de las cosas que he aprendido en estos años ejerciendo la medicina en distintos ámbitos, tanto clínico como quirúrgico, es que ninguna persona está por arriba de otra, y ninguna persona está por debajo. Todos nos necesitamos. El trasplante es el ejemplo paradigmático de este convencimiento. Trasplantando he aprendido que el trabajo bien hecho siempre implica la existencia de un equipo capaz y comprometido. Cada uno de nosotros somos, afortunadamente, un eslabón en una compleja y bonita cadena humana. De hecho, no sería leal con mi pensamiento si no afirmase en este momento que estoy aquí justamente como un eslabón de la cadena,

como un representante de muchas personas que me han acompañado o a las que he acompañado en el apasionante viaje de la Medicina y de la Cirugía.

Gracias, en primer lugar, a mi familia. Las raíces, cuando son buenas y profundas, te anclan de forma consistente y te dejan crecer y buscar espacios más allá de los que hay debajo de la tierra inmediata. Pero te siguen nutriendo en todo momento, estés donde estés, vayas donde vayas. Ahí han estado siempre mis padres y mis hermanos. Y sé que siempre que los necesite seguirán estando. Permítanme decir que creo que este sentimiento también será compartido por la persona que me ha presentado. La vida siempre supera nuestras expectativas. Quién le hubiera dicho a ella, cuando corría de niña por los campos de El Sabinar, en Moratalla, que sería una de las primeras mujeres Jefe de Servicio de esta Región y que, gracias a ella, hemos logrado entender muchos aspectos del sistema inmunológico, fundamentales, además, para que nuestros niños trasplantados puedan hacer una vida de verdad. Hoy nuestra conexión está tanto en nuestra infancia (tú en el campo de Moratalla y yo en el campo de Caravaca), como en nuestra vocación, trabajando siempre en los límites de la vida y de la muerte e intentando superar las fronteras de nuestros imprescindibles protocolos. De alguna manera, podríamos decir que hemos llegado más allá de donde nosotros pensábamos, hace unos cuantos años, que podíamos llegar. En el camino hemos aprendido muchas cosas importantes; por ejemplo, lo frecuentemente que, en nuestro trabajo, se dan la mano la mayor alegría, por un lado, y el mayor dolor, por otro.

El tronco del árbol al que pertenecen las raíces somos nosotros, con nuestros propósitos, con nuestro trabajo, y con la sabiduría y la luz que nos proporcionan nuestros seres queridos. En mi caso, por supuesto, mi mujer Erika, mis hijos, Sofía, Diego y Raulito, y todos mis amigos a los que basta con que toquemos con la mirada para que nos den el cobijo que necesitamos.

No podemos olvidar que la sabia del tronco son nuestros pacientes. Hace justamente sesenta años, Pedro Laín Entralgo afirmaba que

“nada hay más fundamental en el quehacer del médico que su relación inmediata con el enfermo”. Y añadía: “nada en ese quehacer parece ser más permanente”<sup>1</sup>. En nuestros pacientes están representadas nuestras heridas y en ellos se refleja nuestra humanidad rota. Somos sanadores heridos. El movimiento auténtico y real que tenemos que experimentar es de dentro hacia afuera.

Esta Real Academia, que hoy nos ha convocado, es una parte fundamental de la corteza que protege el árbol, de sus raíces y de la sabia que nos dan consistencia, visibilidad y que nos permiten seguir creciendo. Siento una profunda gratitud hacia la Excelentísima Doctora Doña Rocío Álvarez. Y muchas gracias, por supuesto, a la Real Academia de Medicina y Cirugía de la Región de Murcia, representada por su Junta Directiva, por haberme honrado de esta manera. Gracias a los que estáis trabajando sin descanso por esta institución, pero también a los que os precedieron, porque, sin ellos, el tronco no sería ahora tan fuerte ni tan sólido.

Nuestros deseos son los frutos de este árbol de la vida que me está acompañando durante todo este preámbulo. Algunos de esos deseos, afortunadamente, se hacen realidad. El ejemplo más claro es estar yo hoy aquí, en esta tribuna. Mi intención, en los próximos minutos, es identificar y describir algunas de las ramas y de las hojas de las que han brotado unos frutos que han permitido mejorar nuestra vida y, sobre todo, las de nuestros pacientes. Si es que hay alguna diferencia, que yo creo que no. Los frutos que os mostraré a lo largo de este discurso servirán –al menos eso espero– para que otros se apoyen en ellos y puedan llegar más arriba. Llegar arriba implica paradójicamente saber agacharse, ir hacia abajo y ponerse al servicio del Otro. Reconozco que, para entender e interiorizar esto, he necesitado muchos años de profesión y de reflexión, y he tenido que enfrentarme a muchos errores. También he necesitado atravesar algún que otro desierto para distanciarme de mi ego y conectarme con ese Otro.

Gracias. Esto es mío, porque es vuestro.

## 2. Introducción

El 29 de septiembre de 1984 se hizo el primer trasplante cardiaco infantil en España. Lola Ortega es el nombre de la niña granadina que fue operada con éxito a los 11 años por el doctor Diego Figuera y el equipo de cirugía cardiaca del Hospital Puerta de Hierro (1). Hoy es la persona más longeva con un trasplante cardiaco en España, 38 años. El 2 de diciembre de 1967 en Ciudad del Cabo, el Dr. Christiaan Barnard realizó el primer trasplante cardiaco. Louis era el nombre del receptor, de 54 años, y Denisse, el de la donante, de 25 años. Ella había sufrido un accidente de tráfico justo en la puerta del hospital. Dieciocho días después de este hito de la medicina, falleció ese primer paciente trasplantado con éxito en el mundo por una infección (2). Un año después, Cristóbal Martínez Bordiú lo intentó en España, en concreto en mi hospital, el Hospital La Paz. El paciente no salió de circulación extracorpórea tras 27 horas de cirugía. Algunos de mis maestros estuvieron como residentes ese día en La Paz. Tras este episodio, pasó una larga temporada hasta que, en 1984, se reanudó el trasplante en nuestro país. A ello contribuyó, de forma muy significativa, la llegada y la mejora de la terapia inmunosupresora; en concreto del descubrimiento de la ciclosporina en 1972 y su aprobación en España en 1983. Esto hizo posible que, el 8 de mayo de 1984, se realizara con éxito el primer trasplante en España, concretamente en Barcelona. También posibilitó que, unos meses después, se hiciera realidad el primer trasplante infantil (3).

Hace unos meses pudimos compartir impresiones con el doctor Josep María Caralps, presente en una reunión de la Sociedad Española de Cirugía Cardiaca, celebrada para conmemorar el cuadragésimo aniversario de ese primer trasplante. Nos decía que lo más complicado fueron los tramites administrativos: “hacer algo innovador es complejo y hay que manejar la seguridad, con la posibilidad de ofrecer una oportunidad a un paciente”. Nueve meses sobrevivió este primer paciente trasplantado en nuestro país. Desde 1984 hasta hoy se han realizado

en España más de 9000 trasplantes cardiacos. Es una cifra que representa un éxito más que notable de nuestra Sanidad, pero también refleja lo mejor de nuestra sociedad: la capacidad para mostrarse solidario y pensar en los demás incluso en los momentos más convulsos que podamos imaginar.

El trasplante es un procedimiento que continuamente va rompiendo fronteras y barreras. El Dr. Caralps nos decía en aquella reunión, que ensayaba en un centro experimental doméstico el trasplante, y que la parte técnica no fue compleja. Lo más difícil fue incorporar una técnica pionera en el día a día. Esto pone de relieve la dificultad de muchos de los profesionales que están en primera línea de la investigación y la innovación para romper muros.

Murcia y los murcianos han tenido mucho protagonismo en el campo que hoy nos ocupa. El lorquino Ramón Arcas, en la Clínica Universitaria de Navarra, realizó el segundo trasplante cardiaco en España en julio de ese mismo año 1984. Fue él quien en 1999 realizó el primer trasplante cardiaco en Murcia. La receptora del órgano fue Dolores Martínez, una mujer de 59 años de Sangonera la Seca. También quisiera recordar que el propio Ramón Arcas fue el que realizó el primer trasplante pulmonar en España, en 1990; en esta ocasión durante su etapa en el Hospital Gregorio Marañón (4).

Otros hitos relevantes para que avanzara el trasplante cardiaco en pacientes con cardiopatías congénitas en nuestro país son los siguientes:

- El 5 de noviembre de 1989, se creó la Organización Nacional de Trasplantes (ONT), que ha hecho una labor de coordinación y de empuje clave en este país (5).
- El 12 de marzo de 1994, se realiza el primer trasplante pediátrico en La Paz.
- El 17 de abril de 1994, se hace el primer trasplante neonatal en España, que correspondía a un niño con un corazón univentricular en el Hospital La Paz. Fue el primero neonatal y univentricular (6).



- El 16 de mayo de 1994, se practica el primer trasplante en un niño con una asistencia ventricular en el Hospital La Paz. Los perfusionistas Miguel Ángel Villar y Javier Segura, otros pioneros en el campo de la cirugía cardiaca de este país, con pocos medios y mucha destreza diseñaron a partir de la máquina de circulación extracorpórea una asistencia ventricular tipo ECMO.
- El 5 de septiembre de 2006, asistimos al primer trasplante en el mundo de un niño con una asistencia ventricular tipo Berlin Heart y un oxigenador intercalado en el Hospital La Paz. El propio padre del paciente, ingeniero de profesión, junto con los perfusionistas antes mencionados, diseñaron la estrategia. A día de hoy el paciente está muy bien, con buena calidad de vida (7).
- El 9 de enero de 2018, se realiza el primer trasplante con incompatibilidad ABO en el Hospital Gregorio Marañón (8).
- El 29 de enero de 2020, se efectúa el primer trasplante con donación en asistolia controlada en el Hospital Puerta de Hierro (9).

En la actualidad, en España hay aproximadamente 125 pacientes con cardiopatía congénita trasplantados.

*¿Por qué he elegido este tema?*

Ya lo indicaba antes de alguna manera. Principalmente, porque el trasplante es un procedimiento paradigmático, que sitúa a la medicina, en un espacio en apariencia incontestable, donde el buen hacer, el buen saber y lo divino se mezclan en una alquimia perfecta.

Cada uno de los hitos que remarco han tenido una fase de preparación previa esencial, pero el momento en el que realizas por primera vez un procedimiento de este calado es un salto al vacío de todos los actores participantes. Y la confianza del paciente, de la familia y del equipo médico es fundamental para que sea un éxito. Todos ellos saben, en lo profundo, que en la definición de éxito es probable que no entre la vida del paciente, sino la vida de los pacientes que vendrán después.

### **3. Las cardiopatías congénitas con fisiología univentricular.**

#### ***Reseña histórica***

A principios del siglo XX, en los inicios de la cirugía cardiaca, la ausencia de circulación extracorpórea impedía la realización de reparaciones intracardiacas. Esto llevó a los cirujanos cardiacos de la época a desarrollar cirugías paliativas para aumentar o reducir el flujo pulmonar dependiendo de la presencia o ausencia de flujo pulmonar restrictivo. Así, el 9 de noviembre de 1944, Alfred Blalock, con la inestimable ayuda de su asistente Vivien Thomas, llevó a cabo el primer cortocircuito sistémico-pulmonar para aumentar el flujo pulmonar (10). Este consistió en anastomosar la arteria subclavia a la arteria pulmonar y cambió radicalmente el pronóstico de los pacientes cianóticos. Ocho años más tarde, en 1952, Muller y Damman introdujeron el banding (aplicación de bandas quirúrgicas) de la arteria pulmonar con el objetivo de reducir el flujo pulmonar de los pacientes con flujo pulmonar no restrictivo y así evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Si bien estos avances cambiaron la historia natural de estos pacientes, los cirujanos sabían que, para cambiar su pronóstico, era necesario acceder a la cavidad intracardiaca de manera segura para el paciente y sin necesidad de parada circulatoria. Y así, después de varios intentos, en 1955 se estableció el uso habitual de la circulación extracorpórea, lo que marca el principio de la cirugía cardiaca moderna. Al principio, los esfuerzos se centraron en la reparación de pacientes con circulación biventricular, y no fue hasta 1971 que Francis Fontan desarrolló un bypass total del corazón derecho para pacientes con fisiología de ventrículo único. Desde entonces la cirugía de Fontan, con sus múltiples modificaciones, es el procedimiento quirúrgico de elección para el tratamiento de pacientes con corazón univentricular (11).

#### ***En qué consiste la fisiología univentricular-circulación de Fontan***

La circulación univentricular tipo Fontan y Glenn, se realiza en hipoplasia de cavidades derechas e izquierdas y fisiología de ventrículo

único. Consiste en mantener en las primeras semanas de vida un flujo pulmonar y sistémico adecuado; es decir, que a nivel pulmonar no haya hiperaflujo importante que produzca hipertensión pulmonar precoz. Es más tolerable para la fisiología cardiopulmonar una cianosis controlada y que a nivel sistémico haya un flujo y una oxigenación que no produzcan daño tisular.

En el caso de la presencia de una hipoplasia de cavidades izquierdas (ausencia o mínimo flujo anterogrado en válvula mitral, válvula aórtica, aorta ascendente y arco y perfusión sistémica dependiente del ductus arterioso), en un primer momento, tras el nacimiento, se hace la intervención de Norwood-Sano: el ventrículo único derecho queda como sistémico, seccionando ductus, reconstruyendo el arco aórtico con la raíz pulmonar, añadiendo en muchos casos un parche de ampliación de la aorta y llevando flujo a las pulmonares mediante un conducto central de material PTFE de 5 mm desde el ventrículo derecho (que actúa como ventrículo único sistémico). Si la comunicación interauricular es pequeña, se amplía para conseguir la correcta mezcla de sangre a nivel auricular.

Si la hipoplasia es de cavidades derechas, es decir, el VD no se ha desarrollado (unipartito) o hay circulación coronaria dependiendo del VD, se haría una conexión con un conducto de PTFE entre tronco braquiocefálico y arteria pulmonar derecha (fístula tipo Blalock Taussig modificado), e iríamos a una fisiología univentricular.

Posteriormente, en la fisiología de hipoplasia de cavidades derechas e izquierdas los siguientes estadios son estos: a los 3-6 meses, se realiza la intervención de Glenn (etapa II) para evitar que se produzca hipertensión pulmonar y para mejorar la oxigenación de la parte superior del cuerpo. Consiste en quitar el conducto de Sano o la fístula de BT y desconectar la cava superior de la aurícula y conectarla a la arteria pulmonar derecha. Y en una tercera etapa, se procede a completar la derivación cavo pulmonar, y así puentear el corazón funcionalmente derecho, mejorar la cianosis por la mezcla de sangre y dejar el ventrículo único funcionando como corazón izquierdo (circulación Fontan o estadio III). Se procede a una nueva intervención, sobre los 3-4 años

aproximadamente. Se desconecta la vena cava inferior de la aurícula derecha y, con otro conducto de material PTFE de 18-20 mm., se conecta también a la arteria pulmonar derecha. De esta manera, todo el retorno venoso del cuerpo, sin pasar por el corazón y sin mezclarse con sangre de las venas pulmonares, va directamente a las arterias pulmonares para oxigenarse en el pulmón. Es fundamental que las resistencias y la presión en las arterias pulmonares sean bajas, porque, si no, fracasaría la circulación de Fontan, que no tiene un VD que pulse.

Para realizar el Glenn y el Fontan es importante tener un cateterismo previo donde no se observen datos de hipertensión pulmonar.

He aquí los requisitos previos para un buen funcionamiento de un Glenn:

- Ausencia de obstrucción de arterias pulmonares.
- Presión capilar pulmonar menor de 30 mmHg.
- Resistencias pulmonares indexadas menores de 4 U Wood/m<sup>2</sup>.
- Presión telediastólica VU menor de 6 mmHg.
- Válvula A-V única normofuncionante.
- No disfunción de VU.

Y estos son los requisitos previos para un buen funcionamiento de un Fontan:

- Presión media AP menor de 16 mmHg.
- Resistencias pulmonares indexadas menores de 4 U Woods/m<sup>2</sup>.
- Presión telediastólica ventrículo único menor de 12 mmHg.
- Saturación arterial de oxígeno mayor de 75%.
- Ritmo sinusal.

Cuando estos requisitos no se cumplen y no se puede progresar con la circulación Fontan, o la fisiología no es la esperada, ya sea porque el corazón con un ventrículo único disfunciona, o porque se produce un aumento de las presiones en el sistema venoso, hay que pensar en el trasplante (12). En estas situaciones, este aumento de la presión venosa hace que se puedan producir alteraciones a distintos niveles del or-

ganismo. Por ejemplo, a nivel intestinal, la alteración llamada “pierde proteínas”. En efecto, se produce una pérdida de proteínas en el sistema digestivo, por alteración en la absorción, lo que conlleva la dificultad para nutrirse adecuadamente y obtener proteínas para el normal funcionamiento del cuerpo. Otra alteración que podemos observar es el aumento de la presión venosa es a nivel hepático, que se traduce en disfunción hepática. Cuando estas situaciones se establecen, estaríamos en lo que llamamos un Fontan fracasado, y, si la situación lo permite, el trasplante es la única alternativa para revertir esta situación (13).

Pero conseguir un contexto de buena nutrición es complejo, además de la posibilidad de tener disfunción hepática (que se traduce en un mayor riesgo de sangrado). Un trasplante cardiaco es un procedimiento de alta complejidad con índices de supervivencia menores. Además, hay que añadir que son pacientes multioperados, con importantes adherencias en el saco pericardio. El retorno venoso de la sangre en la fisiología Fontan se realiza sin pasar por el corazón, y eso conlleva en algunos pacientes un aumento de colaterales venosas que rodean al corazón. Todo ello hace que el trasplante cardiaco en la fisiología univentricular sea uno de los procedimientos más complejos y con resultados más inciertos, dentro del mundo del trasplante de órganos sólidos (14).

Por otro lado, sabemos que la cirugía univentricular en muchas cardiopatías, en un periodo de tiempo indeterminado, proporciona buena calidad de vida. Debido a este periodo de “luna de miel” con ausencia de síntomas y relativa calidad de vida, muchos de estos pacientes han perdido el seguimiento y casi la mitad de ellos (44,2%) no siguen revisiones periódicas en una unidad especializada de cardiopatías congénitas. Llama la atención que así sea, a pesar de tratarse de pacientes con una cardiopatía congénita compleja. Esto refleja la necesidad que todavía existe en el siglo XXI de mejorar la formación, tanto del colectivo médico como de los propios pacientes, acerca de la importancia de que su seguimiento se haga en una unidad especializada en cardiopatías congénitas del adulto, no solo por la complejidad de su patología, sino porque sabemos que el abandono de estas visitas en unidades especiali-

zadas está directamente relacionado con un aumento de la mortalidad en grupo poblacional.

Por otro lado, incluso con un tiempo de seguimiento relativamente corto, es interesante observar, aunque no sorprenda, que todos los pacientes de todos los grupos tuvieron un deterioro progresivo de la función ventricular y de la clase funcional durante el seguimiento. Teniendo en cuenta que, en caso de deterioro funcional importante, las opciones terapéuticas de la mayoría de estos pacientes con frecuencia se reducen al trasplante cardiaco, es importante que las revisiones se lleven a cabo en unidades de insuficiencia cardiaca especializadas en el tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas para que la evaluación para trasplante cardiaco se haga antes de que se produzca un deterioro multiorgánico.

Si bien la función ventricular es importante a la hora de decidir cuándo trasplantar a estos pacientes, con frecuencia es el deterioro funcional y/o la aparición de síntomas atípicos de insuficiencia cardiaca, los cuales pueden pasar desapercibidos a cardiólogos sin experiencia en cardiopatías congénitas, lo que determina en qué momento se debe iniciar la valoración para trasplante cardiaco o cardiopulmonar.

#### **4. El trasplante cardiaco en cardiopatías congénitas**

En pacientes en fase terminal de una cardiopatía congénita, con un deterioro evidente de la fisiología cardiopulmonar, el trasplante cardiaco es el único tratamiento que ofrece una salida. Somos concedores de que este camino no es fácil, que queda mucho por descubrir, pero los resultados tanto quirúrgicos, como del tratamiento inmunosupresor van siendo cada vez mejores.

Hay un factor que ha contribuido de forma importantísima para que el trasplante de cardiopatías congénitas se pueda llevar a cabo. Me refiero a las asistencias ventriculares. Un 30 % de los trasplantes cardiacos que se hacen en nuestra unidad son portadores de algún tipo de

dispositivo de asistencia ventricular previa. En los últimos años, además de la mejora de la anticoagulación, la mejora de la tecnología en general, y en particular en el campo de las asistencias ventriculares ha permitido que estos pacientes tengan una oportunidad real de sobrevivir en una lista de espera. Incluso me atrevo a decir, así lo publicamos, que en un futuro cambiará la cirugía univentricular y probablemente las asistencias ventriculares tengan un papel fundamental sustituyendo durante un tiempo aquellos ventrículos que no se han formado, para que los pacientes al inicio de su vida puedan sobrevivir con buenas condiciones para afrontar un trasplante cardiaco en condiciones de biventricularidad. Recuerdo cuando comencé la residencia de cirugía cardiaca que asistir a un lactante de menos de 5 kg era una utopía. Hoy es una práctica cotidiana en nuestras unidades.

### ***Pacientes con cardiopatía congénita candidatos a trasplante cardiaco***

Se considerarán candidatos a trasplante aquellos pacientes que padezcan una enfermedad cardíaca terminal englobada dentro de, al menos, uno de los siguientes criterios en ausencia de contraindicaciones absolutas:

1. Pacientes con diagnóstico basal de cardiopatía congénita y al menos uno de los siguientes criterios:
  - a. Insuficiencia cardíaca avanzada sintomática (estadio IV de la NYHA) no susceptible de ser optimizada con tratamiento médico o quirúrgico.
  - b. Corrección de Fontan con al menos una de las siguientes complicaciones: insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento, enteropatía pierde proteínas refractarias a tratamiento, bronquitis plástica persistente.
  - c. Cardiopatía congénita cianótica severa sintomática no susceptible de tratamiento quirúrgico.
  - d. Imposibilidad técnica de tratamiento quirúrgico convencional y grado funcional avanzado.

2. Insuficiencia cardíaca severa sintomática (estadío IV de la NYHA) refractaria a tratamiento médico, uso de dispositivos de asistencia ventricular y tratamiento quirúrgico.
3. *Shock* cardiogénico en ausencia de fracaso multiorgánico ni contraindicaciones absolutas para el trasplante, que requiera de tratamiento inotrópico de soporte o soporte circulatorio mecánico para mantener una adecuada perfusión orgánica.
4. Angina severa refractaria a tratamiento en pacientes con enfermedad coronaria no susceptible de ser revascularizada percutánea ni quirúrgicamente, incluyendo la enfermedad vascular del injerto severa.
5. Arritmias malignas refractarias a tratamiento médico, ablación con catéter, ablación quirúrgica o terapias de desfibrilador automático implantable.
6. Tumor primario cardíaco benigno inoperable.

### ***Contraindicaciones***

Los pacientes con indicación de trasplante cardíaco deben ser evaluados con el objetivo de determinar la presencia de contraindicaciones absolutas o relativas para el trasplante, ya que dichas contraindicaciones tienen impacto en los resultados a medio-largo plazo y en la supervivencia del injerto.

### ***Contraindicaciones absolutas***

Se consideran contraindicaciones absolutas para trasplante cardíaco las siguientes condiciones médicas:

- Enfermedad sistémica con supervivencia inferior a dos años pese al trasplante cardíaco.
- Hipertensión pulmonar irreversible. Clásicamente, se define como hipertensión pulmonar irreversible el aumento de las resistencias vasculares pulmonares  $>3$  unidades Wood. Individualizar incluyendo otros parámetros hemodinámicos. Ante hipertensión pulmonar irreversible, se debe considerar previamente al trasplante



la optimización de tratamiento médico con vasodilatadores, el uso de dispositivos de asistencia ventricular o la derivación para trasplante cardiopulmonar.

- Enfermedad cerebrovascular severa sintomática.
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica severa.
- Coagulopatía severa no tratable.
- Infección sistémica severa activa.
- Enfermedad multisistémica con disfunción severa de otros órganos no susceptible de mejorar con el trasplante cardiaco.
- Uso activo de sustancias de abuso (tabaco, alcohol u otras drogas).
- Evidencia firme de no cumplimiento terapéutico.

### ***Contraindicaciones relativas***

La presencia de contraindicaciones relativas deberá ser valorada por el equipo multidisciplinar de trasplante cardiaco, individualizando la posibilidad de esta terapia en función de cada caso en particular.

Se consideran contraindicaciones relativas las siguientes:

- Edad >70 años.
- Obesidad (IMC >35 kg/m<sup>2</sup>).
- Diabetes mellitus con mal control metabólico (HbA1c >7.5%) a pesar de tratamiento óptimo o con enfermedad moderada-severa de órgano diana distinta de la retinopatía diabética no-proliferativa.
- Enfermedad renal crónica avanzada (aclaramiento de creatinina <30 ml/min).
- Neoplasia previa. Los pacientes con neoplasias previas requieren de una valoración individualizada conjunta con el servicio de Oncología médica previa a su aceptación en lista de trasplante.
- Proceso infeccioso activo (VHB, VHC, HIV, Chagas, Tuberculosis). Dichos pacientes deberán ser valorados de forma individualizada conjuntamente con el servicio de Enfermedades Infecciosas.
- Tromboembolismo pulmonar agudo en las 8 semanas previas.
- Enfermedad cerebrovascular previa.
- Arteriopatía periférica severa.

- Tabaquismo activo en los 6 meses previos.
- Uso previo reciente de otras sustancias de abuso.
- Inadecuado soporte social o alteraciones cognitivas que impidan el seguimiento tras el trasplante.
- Fragilidad.
- Embarazo activo.

### ***Estudio del paciente candidato a trasplante***

Los pacientes que cumplan criterios de selección para trasplante cardiaco deberán ser exhaustivamente evaluados antes de su incorporación en lista, con el objetivo de determinar la presencia de contraindicaciones que incrementen la comorbilidad post-trasplante. Entre otros estudios hay que destacar que, para la elección del donante, es importante saber el grupo sanguíneo, un tipaje de HLA y anticuerpos citotóxicos para saber el grado inmunización. Y, dentro de las cardiopatías congénitas con una fisiología univentricular, es muy relevante el estudio hepático, destacando la clasificación de MELD –XI, un gradiente transhepático, una presión venosa portal y, en la mayoría de los casos, una biopsia hepática.

Una vez realizado el estudio pretrasplante, cada caso individual será evaluado por el equipo multidisciplinar de trasplante cardiaco compuesto por los siguientes miembros: cardiólogo de trasplante, cirujano cardiaco de trasplante, cardiólogo de unidad de cardiopatías congénitas del adulto, cardiólogo de unidad de cuidados agudos cardiológicos, anestesista de trasplante y cardiólogo intervencionista. Será el equipo multidisciplinar el que considerará la inclusión definitiva en la lista y la decisión se comunicará a la coordinación de trasplante.

Una vez el paciente haya sido listado para trasplante, será evaluado de forma estrecha según su situación clínica por el equipo de Insuficiencia cardiaca/Trasplante. Las determinaciones diagnósticas se repetirán a discreción del equipo multidisciplinar en función del tiempo de espera en lista, recomendándose actualizaciones de ecocardiograma, cateterismo derecho y determinaciones analíticas cada 3-6 meses

o ante la observación de cambios en la condición clínica. Se repetirán estudios de anticuerpos citotóxicos en caso de posible sensibilización, especialmente en transfusiones repetidas y utilización de ECMO y/o dispositivos de asistencia ventricular. Y en todos los demás pacientes, cada 4 meses (15).

### ***Valoración del paciente con corrección de Fontan***

Los pacientes con corrección previa de Fontan deberán ser sometidos a una evaluación específica de la hepatopatía asociada al Fontan. Para ello, se realizarán las determinaciones adicionales previamente especificadas. Posteriormente, cada caso individual será evaluado en una sesión multidisciplinar incluyendo a la unidad de hepatología, donde se establecerá si el caso es adecuado para trasplante cardiaco o si, por el contrario, la presencia de hepatopatía sugiere la valoración de un posible trasplante cardiohepático.

### ***Grado de urgencia***

Se contemplan tres grados de prioridad en lista de espera. El grado de urgencia 0 se asocia con aquellos pacientes con una asistencia ventricular de corta duración o pacientes con una asistencia ventricular disfuncionante. En adultos, la permanencia de urgencia 0 será de 7 días. Trascurrido ese tiempo desde la inclusión en urgencia, el paciente pasará a grado 1.

Las ofertas se realizarán de acuerdo a la siguiente compatibilidad de grupo sanguíneo:

DONANTE	RECEPTOR
0	0 y B
B	B y AB
A	A y AB
AB	AB

Como excepción a la norma anterior, se podrá utilizar un donante

grupo 0 para receptores de los grupos A y AB en situación de urgencia grado 0 en las siguientes circunstancias:

- Cuando el donante sea propio del hospital trasplantador, aunque no tuviera pacientes en lista de grupo 0.
- Cuando el equipo reciba la oferta de un donante de grupo 0 para sus receptores en lista de espera electiva.

También como excepción a la norma anterior, los corazones de donantes de peso menor o igual a 15 kg se ofertarán a los potenciales candidatos sin atender a la compatibilidad de grupo sanguíneo entre donante y receptor.

Se identifican como casos de urgencia 1 aquellos que tienen una asistencia ventricular de media o larga duración y los pacientes menores de 18 años que necesiten soporte inotrópico o que tengan datos de Fontan fracasado (16).

### ***Trasplante electivo***

En cuanto al resto de pacientes en lista de espera, su prioridad tendrá carácter interno en cada equipo de trasplante.

Las ofertas se realizarán isogrupo:

DONANTE	RECEPTOR
0	0
B	B
A	A
AB	AB

Como excepción a la norma anterior, si el hospital generador es a su vez trasplantador, es decisión del equipo el realizar el implante isogrupo o ateniéndose a criterios de compatibilidad de grupo sanguíneo, a excepción del donante grupo 0 que siempre habrá de utilizarse para receptor 0.

### ***Evaluación del donante***

Con respecto a la evaluación del donante, se considera óptimo si la desproporción de superficie corporal con el receptor es menor del 20 %, sin buena función biventricular sin inotrópicos a dosis altas y si va a ser un tiempo de isquemia menor de 6 horas. Además de que no haya otras enfermedades que puedan repercutir en el receptor. En ocasiones, es necesario ver las arterias coronarias mediante cateterismo.

En el trasplante de cardiopatías congénitas, no es infrecuente que haya un cierto nivel de hipertensión pulmonar establecida (IRVP > 4 y < 6 Un Wood/m<sup>2</sup>). En estos casos, deben de cumplir criterios estrictos; intentamos que el tiempo de isquemia no sea superior a 3 horas, que el peso del donante sea algo superior al receptor, y la posibilidad de ECMO postrasplante no es infrecuente.

### ***Compatibilidad inmunológica***

Se deben distinguir dos tipos de pacientes en función de su sensibilización inmunológica:

- Pacientes sin anticuerpos anti-HLA. Se procederá al trasplante y se enviarán las muestras de donante y receptor para realizar las pruebas cruzadas por citotoxicidad dependiente de complemento (CDC), que serán realizadas retrospectivamente a primera hora de la mañana.
- Pacientes con anticuerpos anti-HLA:
  - Panel reactivo de anticuerpos <50%. Se tratará de evitar trasplantar en presencia de anticuerpos anti-HLA donante específicos. Se procederá al trasplante y se enviarán las muestras de donante y receptor para realizar las pruebas cruzadas por CDC, que serán realizadas retrospectivamente a primera hora de la mañana.
  - Panel reactivo de anticuerpos >50%. Se tratará de evitar trasplantar en presencia de anticuerpos anti-HLA donante específicos definidos previamente como prohibidos en función de su intensidad media de fluorescencia (MFI), su capacidad de fijar

complemento (estudio de fijación C1q) y su capacidad de mediar citotoxicidad dependiente de complemento. En función de los anticuerpos donante específicos se procederá de la siguiente forma:

- Ausencia de anticuerpos donante específicos (ni permitidos ni prohibidos). Se procederá al trasplante y se enviarán las muestras de donante y receptor para realizar las pruebas cruzadas por CDC, que serán realizadas retrospectivamente a primera hora de la mañana.
- Presencia de anticuerpos donante específicos (permitidos o prohibidos). Se enviarán con urgencia muestras de donante y receptor para realizar las pruebas cruzadas por CDC y se esperará a disponer de los resultados antes de proceder al trasplante. Es recomendable disponer de un segundo receptor por si el resultado es positivo (15).

### ***Técnica de extracción y conservación del corazón***

Estos son los pasos a seguir:

- Incisión yúgulo-pubiana (prácticamente siempre en el seno de una extracción multiorgánica), esternotomía media y pericardiotomía en “T” invertida.
- Inspección externa del corazón para validarlo.
- Disección del corazón del donante, colocando una cánula para la administración de cardioplejia en raíz aórtica.
- Heparinización sistémica a razón de 3mg/Kg.
- Pinzado aórtico, anotando la hora como comienzo de tiempo de isquemia.
- Es imprescindible IMPEDIR LA DISTENSIÓN DEL CORAZÓN, asegurándose una vía de escape del retorno venoso sistémico seccionando la cava superior, y del retorno venoso pulmonar seccionando la vena pulmonar superior derecha, dejando al corazón dar unos cuantos latidos para vaciarse antes de empezar a administrar el medio de conservación de órganos Celsior®, a razón de 30 ml / Kg.

- En principio, si bien la técnica de extracción estará condicionada por lo planeado para el implante, se intentará recortar el corazón con la mayor parte posible de arterias y venas, especialmente en casos con *situs inversus*, corazón hipoplásico, etc. Debe seguirse este orden de sección:
  - Vena cava superior a nivel de la innominada.
  - Vena cava inferior a nivel de la reflexión pericárdica.
  - Venas pulmonares derechas, retracción del corazón hacia arriba y a la derecha para seccionar las venas pulmonares izquierdas.
  - La arteria pulmonar izquierda también a nivel de la reflexión.
  - La arteria aorta (valorando si proximal al tronco braquiocefálico o es necesario todo el arco aórtico).
  - La arteria pulmonar derecha.
- Si existe extracción pulmonar se deberá dejar un pequeño manguito de AI alrededor de las venas pulmonares y si la técnica de implantación en el receptor cardiaco lo permite, la arteria pulmonar se cortará a nivel de la bifurcación para que el pulmón extraído conserve su arteria pulmonar principal correspondiente.
- El corazón así extraído se introduce en un recipiente de plástico estéril con 200-300 ml. de medio Celsior<sup>®</sup>, que se introduce en una triple bolsa de plástico, que, a su vez, se introduce en la “nevera” de transporte con cierre hermético y con hielo en su interior.

### ***Técnica quirúrgica. Implante***

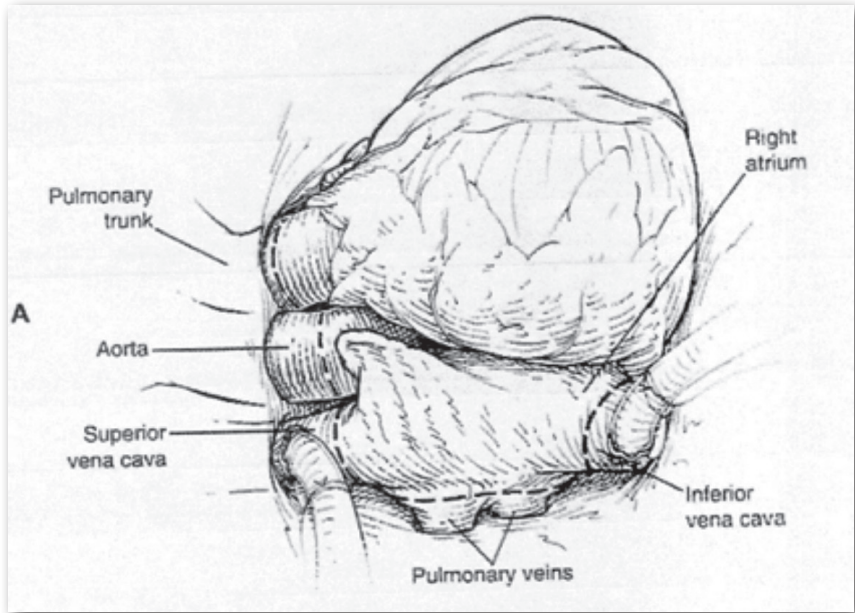
Las técnicas habituales actualmente son técnica bicava. En pacientes con cirugía previa, como constituyen el 70 % de los pacientes candidatos a trasplante con una cardiopatía congénita, conlleva una sincronización con el equipo extractor, debido a que a veces se necesitan entre dos y tres horas de preparación antes del implante.

Escisión del corazón del receptor

Este sería el procedimiento:

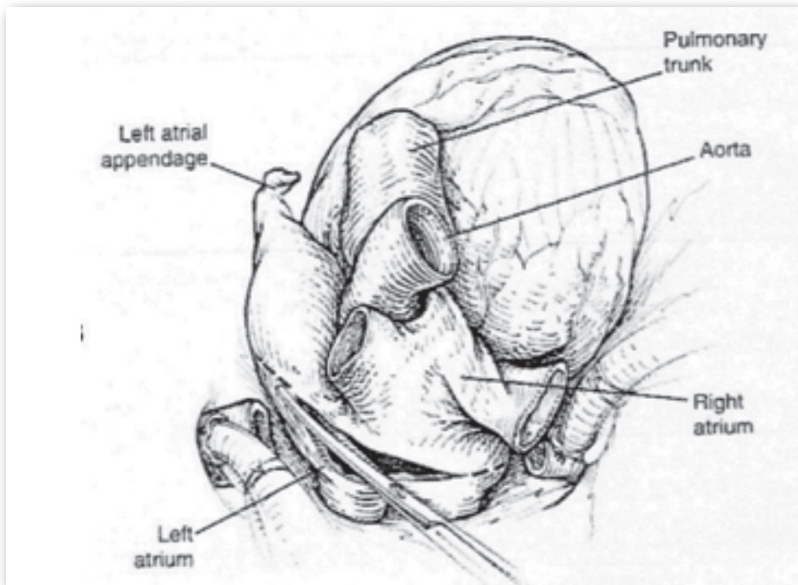
- Canulación arterial en aorta ascendente alta.
- Canulación venosa bicava con torniquetes de exclusión.

- Pinzado de aorta.

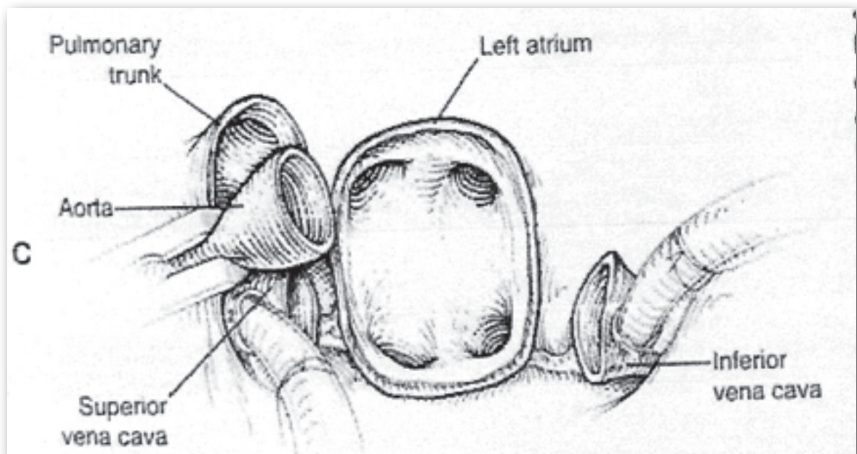


- Incisión en surco AV derecho, extendiéndola hacia las venas cavas superior e inferior.
- Incisión en el septo interauricular como para abordaje septal superior de la válvula mitral.
- Continuar la incisión hacia la pared posterior de la vena cava inferior y por arriba hacia la vena cava superior.
- Seccionar la cava superior a nivel de su entrada en la AD (cuidado con la álgos que queda en el pedículo del receptor).
- Continuar con la incisión en el techo de la AI hasta la orejuela izquierda.
- Seccionar las dos grandes arterias próximas a su origen.
- Completar el casquete de AI alejándonos de la entrada de las venas pulmonares.





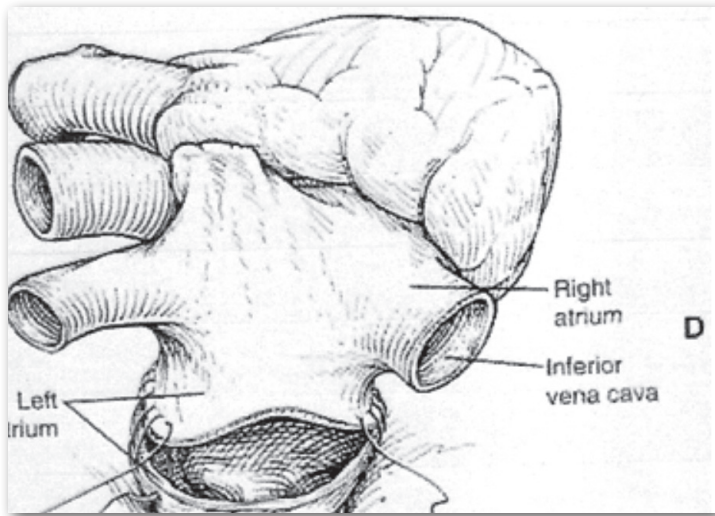
- Seccionar finalmente la cava inferior.
- De esta forma en el saco pericárdico tendremos un casquete amplio de AI, un casquete de cava inferior (recomendable que no exista demasiada distancia entre estos dos), la vena cava superior y las grandes arterias.



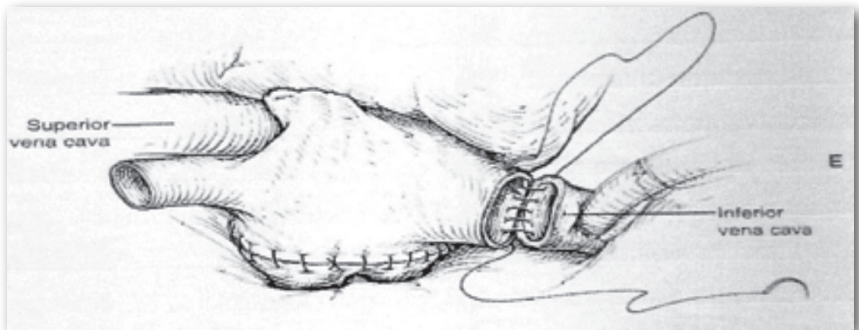
### ***Implantación del corazón donado en el receptor***

Procedemos de la siguiente forma:

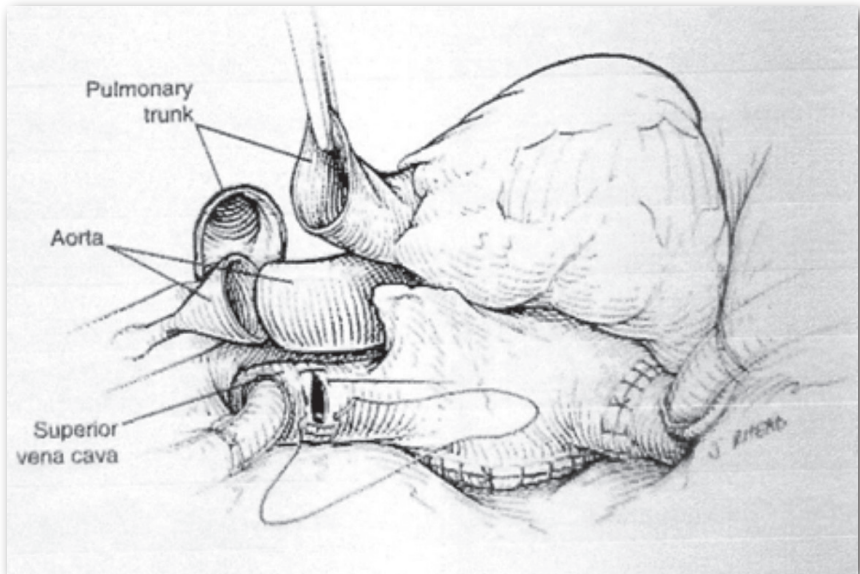
- Se inicia la sutura entre la AI del corazón donado a nivel de su orejuela y el casquete de AI del receptor a nivel de su vena pulmonar superior izquierda. Se completa en sentido antihorario. Se puede dejar aspiración de VI dependiendo del nivel de retorno venoso pulmonar.



- Se anastomosa la vena cava inferior.



- Se anastomosa la arteria pulmonar.
- Se anastomosa la arteria aorta.
- Se anastomosa la vena cava superior (longitud adecuada, si se deja demasiado largo el pedículo donado tiende a acodarse).



- Se realizan maniobras de extracción de aire y se despinza la aorta.
- En este momento, FINALIZA EL TIEMPO DE ISQUEMIA. Para acortar el tiempo de isquemia, la sutura de la cava superior, de la arteria pulmonar o de ambas pueden realizarse después de la de la arteria aorta, tras despinzarla.
- Se sale de CEC alcanzada normotermia y estabilidad hemodinámica, dejando electrodos de marcapasos epicárdicos transitorios auriculares y ventriculares.

### ***Manejo del receptor inmediato pretrasplante***

Se administra profilaxis antibiótica y, en casos de asistencia ventricular, profilaxis antifúngica. Se produce la inducción inmunosupresora

en el inicio del trasplante con el uso de Basiliximab, metilprednisolona y globulina antitimocítica.

El inicio de la inmunosupresión postrasplante será clave para la prevención del rechazo del injerto. En todos los casos, se intentará utilizar triple terapia inmunosupresora con esteroides, inhibidores de la calcineurina y antimetabolitos.

Muchos de nuestros pacientes con cardiopatía congénita han recibido transfusiones previas y cirugía, y han necesitado asistencia ventricular; por lo tanto, la posibilidad de sensibilización es alta. Esta sensibilización supone un aumento del riesgo de disfunción del injerto, y rechazo agudo y crónico. Y, a veces, limita la posibilidad de encontrar un donante adecuado y nos obliga en muchas ocasiones a hacer terapias de desensibilización con plasmaféresis y con terapia inmunosupresora (17).

## **5. El trasplante ABO incompatible**

El 19 de enero de 2018, el Hospital Gregorio Marañón realizó el primer trasplante cardiaco infantil ABO incompatible (AB0i) que se ha llevado a cabo en España. Convirtió a nuestro país en el tercero de Europa que realizaba una intervención de este tipo. Carla fue la primera niña trasplantada en España, con un protocolo de ABO incompatible. Fue diagnosticada en el periodo fetal de un corazón univentricular tipo hipoplasia de cavidades izquierdas. Antes de nacer, ya estaba en lista de espera de trasplante en nuestro país. A los cinco meses de vida, se trasplantó de forma exitosa (18).

El trasplante ABO incompatible posibilita que un paciente pediátrico reciba un corazón de un donante con un grupo sanguíneo distinto al del receptor. En esta franja de edad (menores de dos años), en la que los donantes son muy escasos, realizar trasplantes ABO incompatibles conlleva aumentar la posibilidad de trasplantar hasta un 70 %.

En los primeros meses de vida, nacemos con un nivel más bajo, casi

inexistente, de anticuerpos frente al grupo sanguíneo (isohemaglutininas) y se mantienen en niveles bajos hasta los 15 meses de vida. Para realizar este procedimiento, es fundamental un control exhaustivo de estas isohemaglutininas y la eliminación de las mismas en la sangre que necesite el paciente en previo y durante el trasplante.

### ***Inmunología del sistema ABO y trasplante***

Los Ag de grupo ABO se localizan en las células mesoteliales del epicardio y en el endotelio. El grupo sanguíneo A se puede dividir por técnicas moleculares en grupo A1, que supone el 80% de los casos, y A2. El grupo A2 es menos inmunogénico y tiene menor importancia en el rechazo mediado por anticuerpos. Hay diferencias individuales en la concentración de anticuerpos frente a los Ag del sistema ABO y sus fracciones IgG, IgM e IgA y la distribución de las subclases IgG. En el periodo neonatal, los títulos están falseados por la presencia de anticuerpos maternos que pasan por vía transplacentaria; estos anticuerpos serían del tipo IgG.

El sistema inmunológico de los niños es muy diferente al del adulto y, en estas diferencias, se ha basado la posibilidad de realizar trasplantes ABOi a lactantes. La respuesta de los linfocitos T frente a antígenos polisacáridos no está totalmente desarrollada hasta por lo menos los 14 meses de edad y supone una ventana de oportunidad para el trasplante ABOi.

Las isohemaglutininas frente a Ag A o B están típicamente ausentes al nacer y comienzan a aparecer a los 4-8 meses de vida, coincidiendo con la colonización intestinal por *E. coli*. El desarrollo subsiguiente de anticuerpos frente a los polisacáridos de la pared del *E. coli* produce inmunidad cruzada con los Ag del sistema ABO, cuyas características son parecidas, y a partir de entonces hay una elevación clara de las isohemaglutininas frente a Ag A o B. Por lo tanto, los lactantes serían una excepción para la necesidad de compatibilidad de grupo sanguíneo siempre que el trasplante se realizara antes de que se desarrollaran anticuerpos Anti A o Anti B. Esta característica de los lactantes servi-

ría para optimizar la utilización de todos los donantes, incluso los lactantes, que, por sus características de edad y peso, son muy limitados.

Aquellos potenciales candidatos a trasplante ABO incompatible son aquellos pacientes menores de 18 meses con títulos de isohemaglutininas  $<1:8$ .

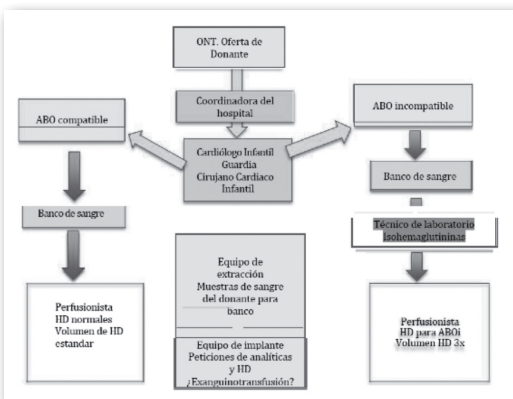
Los hemoderivados que se utilizan en el receptor durante la inclusión en lista de espera, en caso necesario, son identificados según los siguientes criterios:

- Concentrados de hematíes: Grupo del Receptor o Grupo O.
- Plasma fresco: AB.
- Plaquetas: AB. En aquellos casos en los que NO se disponga de plaquetas AB, las plaquetas de otros grupos se deberán lavar con suero salino. Duración del proceso lavado: 2 horas.
- No usar sangre total en ningún caso.

### ***Intraoperatorio***

Dependiendo del resultado de isohemaglutininas basal, se procederá de la siguiente manera:

1. Resultado de isohemaglutininas basal  $<1:4$ . No es necesario hacer exanguinotransfusión.
2. Resultado de isohemaglutininas basal  $>1:8$ . Es necesario hacer exanguinotransfusión, recambio del volumen de sangre.



Posteriormente se realizarán determinaciones de isohemaglutininas periódicas durante la cirugía y el postoperatorio (19).

En nuestra institución, en el Hospital Universitario La Paz, desde 2018 se han hecho siete trasplantes en ABO incompatibles. Esta

técnica ha contribuido, en un 70%, a la posibilidad de encontrar un donante adecuado en menores de 18 meses.

## **6. La donación en asistolia controlada**

La donación en asistolia controlada (DAC) es otra de las aportaciones que ha permitido al Hospital La Paz aumentar, en los últimos años, su capacidad trasplantadora dentro del ámbito de las cardiopatías congénitas. Por este motivo, es importante su mención en este discurso. Es, sin duda, uno de los procedimientos más innovadores y su reciente aparición ha supuesto una mejora en el trasplante cardiaco.

La donación en asistolia tipo III de Maastricht o donación en asistolia controlada hace referencia a la donación de órganos a partir de personas en las que el diagnóstico de fallecimiento se ha establecido por criterios circulatorios y respiratorios tras una adecuación del tratamiento de soporte vital, decidida por el equipo a cargo del paciente y consensuada con sus familiares, al encontrarse el paciente en una situación clínica en la que cualquier terapia ulterior se considera fútil o en el contexto de un rechazo del tratamiento.

La DAC ha experimentado en nuestro país un progresivo incremento desde las primeras experiencias hace casi diez años, hasta representar en torno a un tercio de todos los donantes en el momento actual. En el caso de la donación en asistolia controlada pediátrica (DACp), aún estamos muy lejos de lograr las tasas de otros países, pero estamos asistiendo a una tendencia positiva en los últimos años.

En España, hasta hace poco, el corazón no se consideraba un órgano donable en asistolia controlada. En el resto del mundo, las primeras experiencias (excluyendo la primera experiencia de trasplante cardiaco del Dr. Christiaan Barnard en 1967), datan de principios del siglo XXI. Entre 2004 y 2007 se publican las primeras experiencias, en Denver (Colorado) (20), de trasplante cardiaco en pediatría con donantes en asistolia controlada. Recientemente, Dipchand y Laks han publicado



datos de seguimiento a largo plazo de pacientes pediátricos trasplantados de corazón mediante DACp (21).

Dhital et al. publicaron en 2015 los tres primeros casos en adultos realizados en Sydney (Australia) y en los que el explante cardíaco se hizo mediante cirugía rápida y el implante se realizó tras la preservación y recuperación ex-vivo del injerto (ex-vivo Organ Care System, OCS). Desde entonces, el grupo de Sydney ha realizado más de 30 trasplantes con este procedimiento, con una supervivencia al año publicada del 96% (22). Poco después, el equipo del Royal Papworth Hospital, en Reino Unido, iniciaron los primeros trasplantes cardiacos con este tipo de donantes siguiendo un protocolo diferente. Este grupo utiliza la perfusión regional normotérmica con ECMO, previa canulación postmortem y clampaje de los troncos supraaórticos para impedir la recirculación de sangre a nivel cerebral. Tras un periodo de soporte con ECMO y una vez recuperado, el corazón era explantado para su evaluación y preservación ex-vivo (OCS) antes del trasplante. En al menos una ocasión publicada, el corazón era directamente trasplantado previa recuperación y evaluación *in situ*, una vez suspendida la perfusión con ECMO. Al igual que ocurre en Australia, la experiencia global británica con este tipo de trasplantes es buena, con unos resultados comparables a los reportados con injertos procedentes de muerte encefálica (23).

Tchana-Soto et al. publicaron los dos primeros casos europeos, no británicos, con un protocolo modificado. Estos autores llevan a cabo una canulación periférica premortem, en lugar de postmortem, con clampaje de troncos supraaórticos tras el fallecimiento antes de iniciar la perfusión toracoabdominal normotérmica con ECMO (PTAN-ECMO). Posteriormente, el corazón era destetado de la ECMO y evaluado *in situ* antes de ser trasplantado a un donante del mismo hospital. Los autores comentan que, además de la buena evolución de los receptores con este procedimiento, se reducen los importantes gastos que suponen la evaluación y preservación ex-vivo (24).

Hasta el momento actual son más de 100 los pacientes trasplanta-



dos con corazones procedentes de asistolia controlada con buenos resultados, incluidos los casos publicados en los que el injerto no pasaba por una evaluación ex – vivo (OCS).

Desde enero de 2020 hasta abril de 2021 se realizaron siete trasplantes cardíacos procedentes de donantes en asistolia controlada en España. La primera donación cardíaca en asistolia controlada pediátrica en nuestro país se efectuó en el año 2021. El receptor era un neonato que presentó buena evolución posterior. En nuestro hospital, desde que comenzó el programa en 2021 hemos hecho diez trasplantes cardíacos (40 %) en pacientes con cardiopatía congénita y cuyo órgano procedía de una donación mediante asistolia controlada (4).

## **7. Datos del trasplante cardíaco en el ventrículo único**

En investigación, siempre es fundamental saber de dónde venimos para seguir avanzando en la buena dirección. En efecto, a lo largo de mi experiencia quirúrgica he visto la importancia de monitorizar tus datos y los de tu grupo, para poder mejorar. Durante mi estancia en el Children's Hospital de Boston, pude comprobar que es muy importante revisar aquellos casos que no han ido tan bien para evaluar qué pudimos haber hecho de manera distinta. Por ese motivo, desde el primer momento que formé parte del equipo de La Paz, y gracias a la colaboración de mi jefe y maestro, Ángel Aroca, pusimos en marcha un programa de revisión periódica de aquellos pacientes que no habían tenido un buen resultado. Invitamos cada 3 o 4 años a Luis Quiñonez, cirujano cardíaco del equipo de Boston y, a puerta cerrada, hemos hecho revisiones sistemáticas de nuestra actividad. En ellas, hablábamos abiertamente y debatíamos sobre cómo podríamos haber actuado de forma diferente en momentos concretos de nuestro trabajo como cirujanos. Os aseguro que, a raíz de estas reuniones, varios casos complejos han tenido una oportunidad de vivir. Por eso, insisto, es importante evaluarse para saber si la dirección es la correcta, y para identificar

qué aspectos y matices nos pueden hacer mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

### ***Datos globales***

Se estima que entre un 26 y un 30 % de los pacientes con cirugía de Fontan comenzará a fracasar la circulación univentricular a los 20 años de la cirugía; incluso un 50 % antes de los 40 años se habrían beneficiado de un trasplante. Y que el 100 % fracasará antes de llegar a los 65 años. Pero, en pacientes con registros fiables y con un sistema de excelencia en cirugía cardiaca, se ha publicado que solo un 2,5 % de los pacientes llega a recibir un trasplante cardiaco (25).

Hay aproximadamente 70.000 personas intervenidas de una cirugía de Fontan en el mundo. De ellos, menos del 2% llegan a un trasplante cardiaco. Los datos son abrumadores con respecto al escaso número de pacientes con fisiología univentricular que llegan a trasplantarse. Creemos que, en muchas ocasiones, es porque la indicación de trasplante cardiaco en el corazón univentricular conlleva criterios distintos al resto de cardiopatías. Como hemos visto, un criterio fundamental para inclusión en lista de espera de trasplante es un deterioro de la clase funcional en un nivel III-IV de la NYHA. En cambio, los pacientes con fisiología univentricular suelen tener una clase funcional II, que le permite hacer una vida cotidiana limitada, pero muchas veces aceptable por el paciente y el entorno. Con todo, sabemos que, antes del deterioro de la clase funcional, se producen otros deterioros importantes e irreversibles a muchos niveles. Estos condicionarán la vida del paciente en el medio plazo, así como los resultados de un hipotético trasplante. Por lo tanto, los criterios de inclusión en lista de espera y de prioridad de trasplante tienen que ser distintos. Países como Canadá ya contemplan criterios propios para los pacientes con circulación Fontan a la hora de trasplantar (26).

Por otro lado, la alta complejidad del procedimiento, con cifras de mortalidad en centros expertos del 30%, hace que los pacientes con circulación Fontan y posibles candidatos a trasplante tengan dificulta-

des técnicas y administrativas para estar en los centros de trasplante donde hay recogida mayor experiencia.

Son cirugías complejas desde el punto de vista técnico intraoperatorio, porque es muy difícil protocolizar la cirugía; “no hay dos pacientes iguales”. La reconstrucción de la arteria pulmonar, ambas venas cavas y aorta, precisa de material sintético y de un alto grado de creatividad, y por todos los equipos quirúrgicos con experiencia es sabida que la inexistencia de normalización de un procedimiento repercute de forma directa en los niveles de supervivencia. Por otro lado, la circulación Fontan permanece en algún nivel en la fisiología del paciente después del trasplante, y eso hace que el postoperatorio sea complejo y que precise de un equipo de cuidado postquirúrgico altamente especializado.

### ***Datos en España***

En nuestro país, en los últimos años, los datos de trasplante en pacientes con ventrículo único se han disparado. Al inicio del año 2000, se hacían al año uno o dos trasplantes, dispersos en varios centros. En la última década, se han realizado en más de treinta pacientes, concentrados en cuatro centros (4).

Hemos visto que el trasplante cardiaco es el único tratamiento que prolonga la vida en los estadios terminales de las cardiopatías congénitas, y probablemente la calidad de vida, aunque sabemos que en pacientes con fisiología univentricular la mortalidad es del 25% en centros especializados.

Si aterrizamos en el Hospital La Paz, uno de los cuatro centros con más actividad trasplantadora en este campo, observamos que, entre el 2001 y 2021, un 45 % de los pacientes trasplantados corresponden a una fisiología de ventrículo único, unos 27 trasplantes. La mayoría de las intervenciones (20 pacientes) se concentran en los últimos cinco años, y parece que la tendencia es a ir a un aumento exponencial. La mortalidad de esta cohorte de pacientes es del 24%.

En otros hospitales hermanos, como el Hospital Gregorio Marañón de Madrid, cuyo equipo de trasplantes está liderado por el cirujano

Juan Miguel Gil Jaurena y la cardióloga Manuela Camino López, los resultados en número y supervivencia son similares (27).

En España, se estima que hay unas 3700 personas intervenidas de Fontan. Por lo tanto, aunque hay una mejoría en los datos, parece que desde los equipos de cardiopatías congénitas y desde el sistema sanitario queda mucho por mejorar. No existen unos registros oficiales nacionales en este campo y la falta de monitorización nos apunta la relevancia que tienen nuestros pacientes univentriculares en el sistema de salud.

## **8. Vivencia de un trasplante cardiaco cuando la fisiología es univentricular**

Tras contar los detalles quirúrgicos de un trasplante cardiaco en un paciente con un corazón univentricular, os voy a presentar a Víctor Francisco Santiago Lobato. Nació hace 49 años en un pueblo de Álava. Al poco de nacer, sus padres lo llevaron al pediatra, porque tenía un color azulado, y les dijeron, allá por el 1971, que en su corazón no se había formado la válvula tricúspide; los vasos estaban en trasposición y del ventrículo derecho salía la aorta y la arteria pulmonar. La naturaleza había intentado frenar el hiperaflujo pulmonar y se había formado una estenosis pulmonar, que hacía que Víctor estuviera vivo sin tratamiento los primeros años de vida.

En la Clínica Universitaria de Navarra, unos pioneros entonces en la cardiología pediátrica de este país vieron cómo se iba cerrando cada vez más la válvula pulmonar y había que aumentar el flujo pulmonar para poder oxigenar y mantener así su débil equilibrio hemodinámico. Otro pionero de la cirugía cardiaca de este país, el ya mencionado Dr. Ramón Arcas, le hizo a los 5 años una fístula desde la aorta a la arteria pulmonar de 6 mm. Por este conducto llegaba más sangre al pulmón y Víctor iba disfrutando de su infancia en su pueblo. Aunque lo recuerda como una etapa feliz de su vida, no fue fácil vivir siempre con cianosis,

lo que se traduce en tener una saturación arterial de oxígeno al límite de la vida. Como esa fístula se iba quedando pequeña, el propio Arcas, sin los protocolos de ahora, con muchas dudas, con bastante sentido común y sobre todo con mucha confianza en el futuro, y sin saber si funcionaría o no, le hizo otra fístula de 10 mm de la aorta a la arteria pulmonar derecha. Así vivió hasta los 32 años. Ya la fístula no permitía vivir, y ya sabíamos que su única posibilidad era un trasplante o conectar directamente la vena cava superior al pulmón, la llamada cirugía de Glenn. Mi maestro, Ángel Aroca, en abril de 2002, mirando a los ojos a Víctor, intentó una cirugía pionera, hacer un Glenn a un adulto de 32 años. Esta cirugía había sido creada para el periodo de lactancia. Pero Víctor quería seguir. La cirugía fue muy compleja, casi 30 días de estancia en UCI, pero le permitió a nuestro paciente avanzar en su ciclo vital. Así estuvo casi 15 años. En esos años se desarrolló en lo laboral, tuvo a su hija y poco a poco su corazón se fue apagando. Otra vez en los límites, otra vez en la frontera de esta especialidad nuestra. En 2018, iniciamos el programa de trasplante de adultos con cardiopatía congénita en La Paz. Una de las principales motivaciones para iniciar este programa era porque los pacientes con cardiopatía congénita tienen criterios distintos de operabilidad y de urgencia, y veíamos cómo, a veces, el retraso en las listas de espera y la falta de equipos de trasplante específicos de cardiopatías congénitas hacían que nuestros pacientes perdieran su oportunidad. Además, en las guías americanas, desde hace años, especificaban que los resultados en cardiopatías congénitas son mejores si se realiza en equipos específicos con cirugía cardíaca expertos en cardiopatía congénita. Allá que nos lanzamos. Y a los pocos años del programa, nos presentaron a Víctor para trasplantar. Su circulación Glenn estaba agotada y creíamos que su oportunidad era un trasplante. Si esperábamos más, la lesión de otros órganos podría hacer que no se incluyera nunca más en una lista de trasplante. Era un reto para nosotros: tres cirugías previas, el corazón con modificaciones anatómicas y mucha colateralidad por la cianosis continua. Pero delante de nosotros, teníamos a un paciente nuestro, muy querido y que

nunca tiró la toalla; teníamos que intentarlo. Un 18 de junio de 2020, cuando la pandemia nos estaba dando un descanso fugaz, aparece un corazón para Víctor. Llego confiando, me presenté y me dijo que si veía que desfallecía que pensara en su hija. Así se lo prometí.

Lo que viene después es un equipo de dos cirujanos experimentados yendo a por el corazón donante. Este trasplante no es un trasplante cotidiano; necesitamos, además del órgano, las estructuras adyacentes (pericardio, grandes arterias y venas). Recordad que había que reconstruir la aorta, las arterias pulmonares y las venas cavas.

Aquel jueves de junio del 2020, en el Hospital La Paz, tras hacer una PCR de COVID a Víctor, que fue negativa, y luego trasladarlo a quirófano, teníamos cuatro horas de cirugía preparatoria para situar con amabilidad su nuevo corazón en el tórax de Víctor. Eran muchas batallas previas las que había vivido y conseguir acomodar su mediastino fue una tarea compleja. Por suerte me acompañaban mis dos maestros, Ángel Aroca y Luz Polo. Los astros se alineaban para que todo saliese bien. Cuando los compañeros que fueron a por el órgano llegaron, tras un viaje de avión, nos pusimos a implantar su nuevo corazón. Cuatro horas tardamos en coser su nuevo motor; en un trasplante convencional se suele tardar una hora y media. Afortunadamente, era un buen órgano y el tamaño era ideal para Víctor. Tras despinzar la aorta, e iniciar la perfusión natural del órgano, empezó a latir a los pocos minutos con fuerza. No sé si fue pensar en su hija, pero íbamos saltando obstáculos todos juntos; Víctor el primero. Después de esto, había que luchar contra el sangrado. Los pacientes como Víctor tienen colaterales de gran tamaño, que producen un sangrado abundante. Otras cuatro horas de hemostasia y varios relevos del equipo quirúrgico. Un trabajo excelente de todo un equipo, formado por enfermería, anestesia, perfusionista, cardiología y coordinación de trasplante, hizo que, quince días después, Víctor estuviera en su casa. La cirugía representa un eslabón de una compleja cadena. El postoperatorio de este tipo de trasplantes es un reto, porque Víctor llevaba 45 años en los que un solo ventrículo asumía la circulación sistémica y, en cierta forma, la pulmonar. En un

momento concreto, cuando se trasplanta un nuevo corazón con dos ventrículos, se modifica la circulación univentricular y comenzamos una circulación biventricular. Pero los días y meses posteriores el cuerpo necesita un proceso de adaptación para que los mecanismos que ha ido desarrollando para intentar compensar esta situación desaparezcan. Este mecanismo, que en la etapa inicial ayudaban, posteriormente van debilitando la hemodinámica y aumentando la fragilidad de nuestros pacientes.

Y durante todo el tiempo de un paciente trasplantado es fundamental un control exquisito de la inmunidad, con un equilibrio entre el rechazo, las infecciones y los procesos tumorales. Y aquí, es cuando quiero traer de nuevo a mi mentora en este día, Rocío Álvarez. Gracias a inmunólogas como ella, gracias a su dedicación e investigación, pacientes como Víctor tienen hoy un camino de esperanza. “Una luz al final del túnel”, como así decía en su Twitter ese 10 de junio de 2020.

## 9. Conclusiones

Llego a las conclusiones. Las podría resumir así. Se necesitan unidades especializadas centralizadas con recursos suficientes para poder afrontar, con resultados asumibles, el reto que supone trasplantar a pacientes con fisiología univentricular.

Es fundamental tener un registro oficial de los pacientes con fisiología univentricular intervenidos de Fontan, en lista de espera quirúrgica y trasplantados.

Las historias de las cardiopatías congénitas se están escribiendo y nuestros pacientes son distintos a la patología cardiaca adquirida; por ello, necesitan unos protocolos específicos de trasplante. Un ejemplo evidente son los criterios de prioridad de lista de espera para pacientes con cardiopatía congénita, donde los criterios que se usan para la patología cardiaca adquirida no reflejan la realidad del perfil de paciente congénito.

Hay que destacar la importancia de invertir en innovación e investigación en el programa de trasplantes. En los últimos años, procedimientos como la donación en asistolia y el trasplante ABO incompatible han aumentado de una forma importante la posibilidad de tener un donante óptimo para pacientes con cardiopatía congénita.

Muchas gracias por su paciencia y por su atención.



## 11. Bibliografía

1. **Marcos, S.** *I Informe del Registro Español de Trasplante Cardiaco en menores de 16 años.* Revista Española de Cardiología (English Edition). 2015 (15) 43-49.
2. **Barnard, CN.** *The operation. A human cardiac transplant: an interim report of a successful operation performed at Groote Schuur Hospital, Cape Town.* S Afr Med J. 1967;41(48):1271-4.
3. **Awad, MA.** *Current status and outcomes in heart transplantation: a narrative review.* Rev Cardiovasc Med. 2022;23(1):11.
4. **González-Vilchez, F.** *Spanish heart transplant registry. 33rd official report of the Heart failure Association of the Spanish Society of Cardiology.* Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2022 Nov;75(11):923-932.
5. **Coll, E.** *The Spanish Lung Transplant Registry: first report of results (2006-2010).* Arch Bronconeumol. 2013;49(2):70-8.
6. [www.ont.es](http://www.ont.es)
7. **García-Guereta, L.** *Ventricular assist device application with the intermediate use of a membrane oxygenator as a bridge to pediatric heart transplantation.* J Heart Lung Transplant. 2009;28:740-2.
8. **Pita, A.** *Trasplante cardiaco ABO incompatible en pacientes pediátricos.* Cirugía Cardiovascular. 2019;26: 24-29.
9. **Villar et al.** *Donación en asistolia controlada: cómo iniciar un programa.* Cirugía Cardiovascular. 2022 (29): 301-306.
10. **Reznowski, LW.** *A case of Fallot's tetralogy, treated by the Blalock-Taussig operation.* Manitt Med Rev. 1947;27(1):18.
11. **Fontan, F.** *Surgical repair of tricuspid atresia.* Thorax, 1971;26:240-8.
12. **Freedom, RM.** *The Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications.* Cardiol Young. 2000;10(4):307-31.
13. **Mertens, L.** *Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study.* PLE study group. J Thorac Cardiovasc Surg. 1998;115(5):1063-73.
14. **Carey, JA.** *Orthotopic cardiac transplantation for the failing Fon-*

- tan circulation*. Eur J Cardiothorac Surg. 1998;14(1):7-13.
15. **Callan, PD.** *Heart failure - what's new and what's changed?* Clin Med (Lond). 2017;17(4):341-346.
  16. **Griffeth, EM.** *Optimizing Referral Timing of Patients With Fontan Circulatory Failure for Heart Transplant.* Transplant Proc. 2023;55(2):417-425.
  17. **Mavroudis, C.** *Infant orthotopic cardiac transplantation.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1988 Dec;96(6):912-24.
  18. **Gil Jaurena.** *Non-compatible blood group heart transplant.* Cirugía Cardiovascular. 2022 (29) 307-311.
  19. **Grutter, G.** *Role of HLA in cardiothoracic transplantation.* HLA. 2024 Mar;103(3):e15428.
  20. **Boucek, MM; Mashburn, C; Dunn, SM; Frizell, R; Edwards, L; Pietra, B; Campbell, D; Denver Children's Pediatric Heart Transplant Team.** *Pediatric heart transplantation after declaration of cardiocirculatory death.* N Engl J Med. 2008 14;359(7):709-14.
  21. **West, LJ.** *ABO-incompatible heart transplantation in infants.* N Engl J Med. 2001;344(11):793-800.
  22. **Joshi, Y.** *Heart Transplantation From DCD Donors in Australia: Lessons Learned From the First 74 Cases.* Transplantation. 2023;107(2):361-371.
  23. **Dhanani, S. Canadian Critical Care Trials Group and in collaboration with the Bertram Loeb Chair and Research Consortium in Organ and Tissue Donation.** *Vital signs after cardiac arrest following withdrawal of life-sustaining therapy: a multicenter prospective observational study.* Crit Care Med. 2014;42(11):2358-69.
  24. **De Wolf, J. SFCTCV Lung Transplantation Group.** *Controlled donation after circulatory death lung transplantation: Results of the French protocol including in situ abdominal normothermic regional perfusion and ex vivo lung perfusion.* J Heart Lung Transplant. 2023;42(8):1093-1100.

25. **Constantine, A.** *Morbidity and mortality in adults with a Fontan circulation beyond the fourth decade of life.* Eur J Prev Cardiol. 2024; doi:10.1093/eurjpc/zwae031. Epub ahead of print.
26. **Silversides, CK.** *Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: complex congenital cardiac lesions.* Can J Cardiol. 2010;26(3):e98-117
27. **Gil Jaurena et al.** *Trasplante después del Fontan. Aspectos quirúrgicos* Cirugía Cardiovascular. 2016;23:234-239.

