

Reporte de Caso

Trasplante cardiaco en paciente adulto con circulación de Fontan disfuncionante en un centro de alta complejidad cardiovascular en el Perú: reporte de caso

Roger Yoel Conde Moncada^{1,a}, Víctor Robles Velarde^{1,b}, Romel Zamudio Silva^{1,b}, Edwin Amado Masabel Chicoma^{1,c}, Sergio Martín Zavala Castillo^{1,c}, Franz Ronald Soplopucio Palacios^{1,b}

Recibido: 09 de febrero de 2026
Aceptado: 24 de agosto de 2026
En línea: 31 de agosto de 2026

Filiación de los autores

¹ Departamento de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional Cardiovascular, Lima, Perú

^a Cirujano cardiovascular y endovascular.

^b Cirujano cardiovascular.

^c Médico residente en Cirugía de Tórax y Cardiovascular.

Correspondencia

Roger Conde Moncada.
Instituto Nacional Cardiovascular,
Lima, Perú.

Correo

condemoncada@gmail.com

Fuente de financiamiento

Autofinanciado.

Conflictos de interés

Ninguno.

Citar como

Conde Moncada RY, Robles Velarde V, Zamudio Silva R, Masabel Chicoma EA, Zavala Castillo SM, Soplopucio Palacios FR. Trasplante cardiaco en paciente adulto con circulación de Fontan disfuncionante en un centro de alta complejidad cardiovascular en el Perú: reporte de caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2026;7(3). doi: 10.47487/apcyccv.v7i3.607.



Esta obra tiene una licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional

RESUMEN

La insuficiencia de la circulación de Fontan es una condición progresiva, asociada a disfunción multiorgánica y elevada morbilidad. En este contexto, el trasplante cardíaco se ha consolidado como el tratamiento definitivo para este subgrupo de pacientes. Las tasas de supervivencia posteriores al trasplante cardíaco en pacientes con circulación de Fontan se sitúan en aproximadamente el 80% al año, 74% a los cinco años y 59% a los 10 años. Presentamos el caso de un paciente de 46 años con antecedente de anomalía de Ebstein, sometido a cirugía de Fontan intracardiaca, que evolucionó con insuficiencia progresiva de la circulación de Fontan, siendo sometido a trasplante cardíaco ortotópico con reconstrucción de las ramas pulmonares.

Palabras clave: Trasplante de Corazón; Procedimiento de Fontan; Arteria Pulmonar (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Heart transplant in an adult patient with dysfunctional Fontan circulation at a high-complexity cardiovascular center in Peru: A case report

Fontan circulation failure represents a progressive condition associated with multiorgan dysfunction and increased morbidity and mortality. In this context, heart transplantation has become the definitive treatment for this subgroup of patients. Reported survival rates after heart transplantation in patients with Fontan circulation are approximately 80% at 1 year, 74% at 5 years, and 59% at 10 years. We present the case of a 46-year-old patient with a history of Ebstein anomaly who underwent intracardiac Fontan surgery, which progressed to progressive Fontan circulation failure, and who underwent orthotopic heart transplantation with reconstruction of the pulmonary branches.

Keywords: Heart Transplantation; Fontan Procedure; Pulmonary Artery (Source: MeSH-NLM).

Introducción

En la actualidad, entre el 5 y el 10% de los pacientes con circulación de Fontan fallecen o requieren trasplante cardíaco durante la infancia, y aproximadamente el 50% experimenta el mismo desenlace hacia los 40 años de edad ⁽¹⁾. Aunque la supervivencia global a los 20 años de operado alcanza el 90%, entre el 20% y el 30% desarrolla insuficiencia de la circulación de Fontan. En este contexto, el trasplante cardíaco constituye el tratamiento definitivo para este subgrupo de pacientes. Se ha demostrado que la dominancia ventricular derecha representa un factor de riesgo independiente para el desarrollo de insuficiencia de la circulación de Fontan ⁽²⁾. Los pacientes con Fontan fallido requieren una evaluación integral por un equipo multidisciplinario especializado en cardiopatías congénitas del adulto, soporte circulatorio mecánico y trasplante cardíaco ^(3,4). Sin embargo, el 40% son derivados tardíamente para evaluación de trasplante, lo que impacta negativamente en los resultados clínicos y en la supervivencia postrasplante ⁽³⁾.

La experiencia publicada en Latinoamérica sobre trasplante cardíaco en pacientes con circulación de Fontan continúa siendo limitada. Recientemente se reportó un caso en un paciente de 18 años en Argentina, uno de los pocos antecedentes regionales disponibles ⁽⁵⁾. Sin embargo, los desafíos relacionados con la planificación quirúrgica, la reconstrucción vascular y el manejo perioperatorio de esta población compleja permanecen poco descritos. Presentamos el caso de un paciente adulto con circulación de Fontan disfuncionante sometido a trasplante cardíaco ortotópico, destacando los aspectos técnicos y quirúrgicos asociados con este procedimiento.

Reporte de caso

Se presenta el caso de un paciente varón de 46 años, con antecedentes de anomalía de Ebstein, sometido a cirugía de Fontan intracardiaca fenestrada en 1998, a los 19 años en

Boston, Estados Unidos. Posteriormente, requirió embolización de colaterales sistémico-pulmonares en 2002, 2005 y 2016.

El paciente presentaba disnea a esfuerzos moderados, sin angina ni episodios sincopales en los últimos 10 años. En noviembre de 2025, fue hospitalizado por síndrome cardiorrenal, requiriendo la colocación de un catéter de alto flujo para hemodiálisis, realizándose sesiones tres veces a la semana. Entre sus comorbilidades, destacaban fibrilación auricular persistente, cirrosis hepática, hipotiroidismo e insuficiencia progresiva de la circulación de Fontan.

Evaluación pretrasplante

El cateterismo cardíaco de junio de 2025 mostró la rama pulmonar izquierda en 12,4 mm (Z-score, -1,6) y 15,1 mm (Z-score, -0,8) en la rama derecha; el Z-score expresa cuánto se desvía el diámetro de la arteria pulmonar respecto al valor esperado para la superficie corporal y la edad, sin evidencia de hipoplasia.

Las presiones venosas sistémicas estaban elevadas (venas cava superior e inferior: 24 mmHg), con una resistencia vascular pulmonar de 2,2 unidades Wood (UW), una relación entre la resistencia vascular pulmonar y sistémica de 0,27 y un cociente de flujo pulmonar/sistémico (Qp/Qs) de 0,76. La presión del ventrículo izquierdo fue de 103/15 mmHg. La ecocardiografía evidenció una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 85%, una integral de velocidad-tiempo (IVT) del tracto de salida del ventrículo izquierdo de 12,9 cm, un ventrículo derecho dilatado con un cambio fraccional del área (FAC) del 25%, un gradiente ventrículo-aurícula derecha de 28 mmHg e insuficiencia tricúspidea moderada.

El paciente recibía digoxina, espironolactona, furosemida, valsartán, bisoprolol, sildenafil, levotiroxina y warfarina. Debido a la disfunción progresiva de la circulación de Fontan, el compromiso multiorgánico y la ausencia de opciones quirúrgicas paliativas, se decidió el trasplante cardíaco ortotópico.

Previo al procedimiento quirúrgico, se pudieron evaluar las estrategias de abordaje y planificación quirúrgica para la reconstrucción de las ramas pulmonares con el apoyo de la angiotomografía cardíaca (**Figura 1**) y angiografía venosa (**Figura 2**) realizadas previamente.

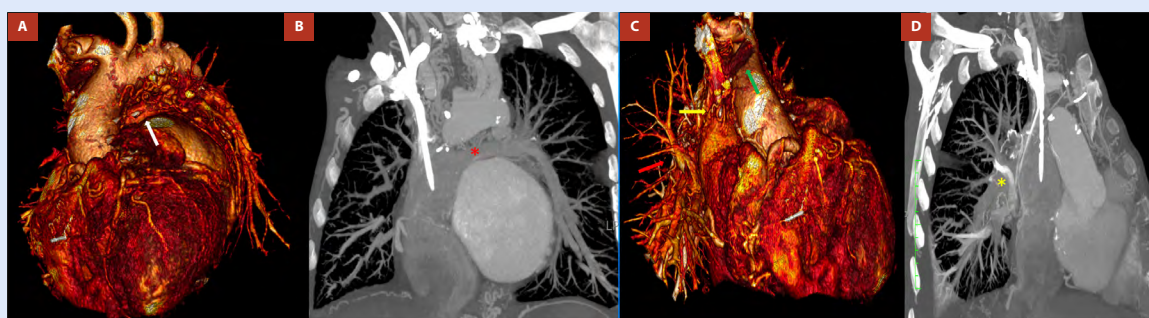


Figura 1. **A)** Reconstrucción 3D del corazón en proyección oblicua izquierda, que permite evaluar la rama pulmonar izquierda (flecha blanca), evidenciándose colateralidades venoarteriales a nivel de las ramas lobares, así como la confirmación de atresia de la arteria pulmonar. **B)** La misma proyección que en A, pero en corte coronal; se confirma la ausencia de estenosis y trombosis de la rama pulmonar izquierda (asterisco rojo). **C)** La reconstrucción 3D permite observar el sistema de Fontan intracardiaco con drenaje de la vena cava superior (flecha amarilla) y persistencia de la vena innominada (flecha verde), además de una rama pulmonar derecha permeable (flecha roja). **D)** Se evidencia permeabilidad del sistema de Fontan, así como de la rama pulmonar derecha (asterisco amarillo).



Figura 2. **A)** La angiografía demuestra un sistema Fontan intracardiaco permeable (asterisco rojo) asociado a atresia de arteria pulmonar. **B)** Se observa permeabilidad de la rama pulmonar derecha (flecha amarilla), con diámetro de 15,15 mm. **C)** En proyección anteroposterior, se evidencia permeabilidad de la rama pulmonar izquierda (flecha azul), con un diámetro de 12,4 mm. **D)** Se identifican múltiples colaterales ocluidas mediante coils (flechas blancas), así como ocluidores de fístulas aortopulmonares y venoarteriales.

Procedimiento quirúrgico

Se realizó trasplante cardíaco ortotópico bicaval, asociado a plastia de ambas ramas pulmonares con parche pericárdico bovino y *packing* mediastinal. Como estrategia de seguridad, se realizó la disección de la arteria subclavia derecha con anastomosis del injerto de PTFE de 8 mm para eventual soporte circulatorio de emergencia, además de canulación venosa femoral izquierda.

Tras el inicio de la circulación extracorpórea, se procedió a realizar una reesternotomía y una extensa liberación de adherencias, seguidas del desmontaje completo del sistema Fontan. Se reconstruyeron ambas ramas pulmonares utilizando un parche pericárdico bovino (**Figura 3A**). Después, el corazón donante se implantó mediante anastomosis del atrio izquierdo, las venas cavas, la aorta y la arteria pulmonar. La vena inominada se reconstruyó con un parche pericárdico bovino, ya que fue la zona de canulación venosa superior anterior (**Figura 3C**).

El sangrado significativo secundario a múltiples colaterales y disfunción hepática requirió politransfusión y *packing* mediastinal. El tiempo total de circulación extracorpórea fue de 6 horas y el clampeo aórtico de 3 horas y 27 minutos. El *packing* fue retirado a las 48 horas sin complicaciones.

Evolución posoperatoria

En el posoperatorio inmediato presentó *shock* hemorrágico y cardiogénico con disfunción primaria del injerto derecho, requiriendo dobutamina, noradrenalina, vasopresina y óxido nítrico inhalado (30 ppm), a pesar de resistencias pulmonares normales. La ecocardiografía inicial mostró FEVI del 71%, FAC del ventrículo derecho del 20% e insuficiencia tricuspídea severa.

Posteriormente, desarrolló síndrome de distrés respiratorio agudo y *shock* séptico por *Escherichia coli* BLEE positivo, tratado con meropenem y vancomicina ajustados a hemodiálisis y, posteriormente, linezolid. El óxido nítrico

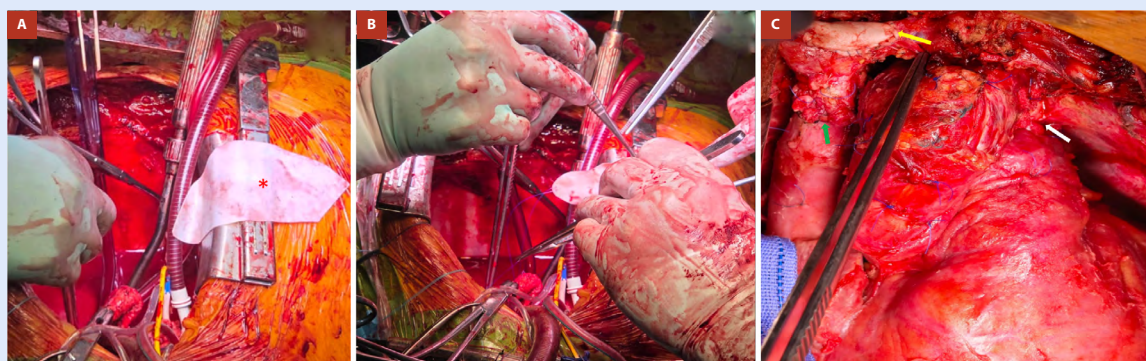


Figura 3. **A)** Preparación del parche pericárdico bovino en forma hexagonal (asterisco rojo) para la reconstrucción de la pared anterior de ambas ramas pulmonares para luego anastomosar la arteria pulmonar del donante. **B)** Anastomosis del parche a las ramas pulmonares con sutura de polipropileno 5-0. **C)** Arteria pulmonar del donante, anastomosada con sutura de polipropileno 5-0 a las neorramas pulmonares (flecha blanca), la cava superior del donante con el receptor con sutura de polipropileno 5-0 (flecha verde) y reconstrucción de la unión de la vena yugular con la vena inominada con un parche pericárdico (flecha amarilla), ya que esa zona fue donde se realizó la canulación venosa superior.

se retiró al quinto día. La ecocardiografía del día 13 mostró mejoría ventricular derecha (FAC del 32%), FEVI del 68% y desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo de 9 mm. Debido a la ventilación prolongada, se realizó traqueostomía al día 21, asociada a drenaje pleural bilateral por derrame.

La inmunosupresión inicial incluyó metilprednisolona intravenosa y, posteriormente, prednisona, con reducción progresiva hasta 10 mg/día. El tacrolimus se inició al quinto día debido a la enfermedad renal crónica con requerimiento de hemodiálisis, y el ácido micofenólico se incorporó al día 11 tras resolver la linfopenia, completando así la terapia triple.

Al día 22 se encontraba despierto, respirando espontáneamente por traqueostomía y con nutrición enteral. Presentó derrames pleurales bilaterales recurrentes, tratados con drenajes seriados y manejo médico. La evolución fue tórpida por infecciones respiratorias recurrentes y limitada movilización secundaria a neuropatía del paciente crítico. La función biventricular permaneció preservada, con adecuado flujo pulmonar y sin evidencia de estenosis ni rechazo.

El paciente falleció al día 87 por paro cardiorrespiratorio secundario a insuficiencia respiratoria, hipercapnia extrema y acidosis respiratoria refractaria, en el contexto de probable obstrucción de la cánula de traqueostomía por hemorragia traqueobronquial.

Discusión

La insuficiencia de la circulación de Fontan se caracteriza por deterioro hemodinámico, compromiso multiorgánico y disfunción linfática. En este escenario, el trasplante cardíaco constituye el tratamiento definitivo, aunque presenta elevada complejidad técnica y mortalidad perioperatoria considerable, especialmente en pacientes con enfermedad avanzada. La evidencia contemporánea demuestra que la supervivencia postrasplante ha mejorado progresivamente y que los resultados dependen de la adecuada selección del paciente, la optimización preoperatoria y la experiencia del centro^(3,6).

La supervivencia postrasplante se aproxima al 80% al año, 70–75% a los cinco años y 60% a los diez años, a pesar de los desafíos técnicos y clínicos, como la reconstrucción de los grandes vasos, la hepatopatía asociada a Fontan y la enteropatía perdedora de proteínas⁽⁷⁾. La ventilación mecánica pretrasplante, los tiempos prolongados de circulación extracorpórea y la necesidad de soporte circulatorio posoperatorio se han asociado con mortalidad temprana^(8,9).

La evaluación mediante tomografía y angiografía es fundamental para identificar la anatomía vascular compleja,

colaterales y alteraciones que condicionen la estrategia quirúrgica^(3,7). En el presente caso, estos estudios permitieron planificar la reconstrucción vascular antes de la llegada del órgano. Meshulami *et al.* mencionan que una planificación quirúrgica reduce los tiempos de isquemia, aunque hasta un 25% de los pacientes requieren reintervención por sangrado⁽⁷⁾.

La reconstrucción vascular constituye uno de los principales desafíos técnicos del trasplante en pacientes con Fontan. Las intervenciones previas pueden producir distorsión, hipoplasia o adherencias de las arterias pulmonares y grandes vasos, por lo que es fundamental disponer de material protésico o pericárdico y planificar anticipadamente la reconstrucción^(2,3,10). En nuestro caso, la preparación preoperatoria permitió realizar la plastia de ambas ramas pulmonares y la reconstrucción de la vena innominada.

El manejo posoperatorio requiere vigilancia estrecha por la elevada incidencia de sangrado, vasoplejía y disfunción primaria del injerto⁽²⁾. El uso de óxido nítrico inhalado puede facilitar la adaptación de la circulación pulmonar tras el trasplante, incluso con resistencias vasculares pulmonares normales^(3,10). Nuestro paciente experimentó un sangrado severo y una disfunción primaria del ventrículo derecho, lo cual hizo necesario el uso de soporte vasoactivo y óxido nítrico. Aunque la función del injerto se recuperó y permaneció estable, las complicaciones respiratorias e infecciosas determinaron finalmente el desenlace. La valoración inmunológica y de la adherencia terapéutica también es indispensable debido a la elevada sensibilización inmunológica de esta población^(4,10).

En conclusión, el trasplante cardíaco en adultos con circulación de Fontan disfuncionante constituye un procedimiento de elevada complejidad debido a la anatomía vascular alterada, el deterioro multiorgánico y el riesgo de complicaciones perioperatorias. La evaluación hemodinámica y de imagen, la planificación individualizada de la reconstrucción vascular y la coordinación multidisciplinaria son fundamentales para optimizar los resultados. En este caso, a pesar de la recuperación de la función del injerto, las complicaciones respiratorias e infecciosas condicionaron el desenlace, evidenciando la gran complejidad de esta población.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del paciente o de su representante legal para la publicación de este reporte de caso y de las imágenes clínicas asociadas, preservando en todo momento su anonimato e identidad.

Contribuciones de los autores

RCM: conceptualización, investigación, redacción – borrador original, visualización. **EMC y SZC:** investigación, redacción – borrador original. **VRV, RZS y FSP:** supervisión, redacción – revisión y edición.

Referencias bibliográficas

1. Dipchand AI, Honjo O, Alonso-González R, McDonald M, Roche SL. Heart Transplant Indications, Considerations, and Outcomes in Fontan Patients: Age-Related Nuances, Transplant Listing, and Disease-Specific Indications. *Can J Cardiol.* 2022;38(7):1072-1085. doi: 10.1016/j.cjca.2022.02.019.
2. Konstantinov IE, Schulz A, Buratto E. Heart transplantation after Fontan operation. *JTCVS Tech.* 2022;13:182-191. doi: 10.1016/j.xjtc.2022.01.020
3. Tolani D, Chen S, Bedzra E, Schumacher KR, Amdani S. Fontan circulation and transplantation: Considerations for the complex candidate. *JHLT Open.* 2025;10:100366. doi: 10.1016/j.jhlto.2025.100366.
4. Peled Y, Ducharme A, Kittleson MM, Bansal N, Stehlik J, Amdani S, *et al.* International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the Evaluation and Care of Cardiac Transplant Candidates—2024. *J Heart Lung Transplant.* 2024;43(10):1529-1628.e54. doi: 10.1016/j.healun.2024.05.010.
5. Núñez MF, Panella MA, Cornelis CJ, Sivori GG, Haag DF, García Delucis P, *et al.* Trasplante cardíaco en paciente cardiópata en estadio Fontan. *Rev Argent Cardiol.* 2024;92:456-458. doi: 10.7775/rac.es.v92.i6.20849.
6. Semyashkin A, Sandica A, Schubert S, Molatta S, Gherta L, Ben Mime L. Heart transplantation outcomes in patients with Fontan circulation: Updated systematic review and meta-analysis. *JTCVS Open.* 2026;32:101855. doi: 10.1016/j.xjon.2026.101855.
7. Meshulami N, Shah P, Kaushik S, Murthy R. Cardiac transplantation in adult congenital heart disease: a narrative review. *J Thorac Dis.* 2023;15(9):5074-5087. doi: 10.21037/jtd-23-513.
8. Tabarsi N, Guan M, Simmonds J, Toma M, Kiess M, Tsang V, *et al.* Meta-Analysis of the Effectiveness of Heart Transplantation in Patients with a Failing Fontan. *Am J Cardiol.* 2017;119(8):1269-1274. doi: 10.1016/j.amjcard.2017.01.001.
9. Younis A, El Zalabany S, Miranda WR, Connolly HM, Dearani JA, Villavicencio MT, *et al.* Outcomes After Heart Transplantation in Adults with Congenital Heart Disease-A Single-Center Experience. *Can J Cardiol.* 2026;42(2):394-402. doi: 10.1016/j.cjca.2025.08.336.
10. Mauchley DC, Mitchell MB. Transplantation in the Fontan patient. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2015;18(1):7-16. doi: 10.1053/j.pcsu.2015.01.001.