

*Autor para correspondencia. Iturbide s/n col centro, Veracruz, Veracruz, México CP 91900. Teléfono: +(52)2295289111.
Correo electrónico: Bryanpriegop@gmail.com
(B.A. Priego-Parra).

<https://doi.org/10.1016/j.rgm.2024.09.006>
0375-0906/ © 2024 Asociación Mexicana de Gastroenterología.
Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Enfermedad hepática asociada a Fontan: reporte de caso y revisión de la literatura



Fontan-associated liver disease: A case report and literature review

La cirugía de Fontan es un procedimiento quirúrgico utilizado para la corrección de cardiopatías congénitas de ventrículo único, originalmente descrita en 1971. Consiste en crear una anastomosis entre el retorno venoso sistémico procedente de las venas cavas y las ramas de la arteria pulmonar, logrando así el llenado pasivo ventricular; esta disposición elimina la mezcla de sangre (oxigenada y desoxigenada) intracardiaca y aumenta las saturaciones arteriales de oxígeno en la sangre, al tiempo que reduce la sobrecarga de volumen en el ventrículo único. El objetivo es aliviar la hipoxemia y prolongar la supervivencia de los pacientes; sin embargo, el procedimiento resulta en una elevación de la presión venosa central^{1,2}.

Se presenta el caso de un varón de 19 años, con antecedente de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico corregido mediante procedimiento de Norwood en 2005, procedimiento bidireccional de Glenn en 2009 y Fontan fenestrado extracardiaco en 2017, el cual es referido del Instituto Nacional de Cardiología a la consulta de hepatología para abordaje de hipertensión portal por la presencia de un cuadro de hematemesis posprandial, motivo por el cual se solicita endoscopia digestiva alta, en la cual se reporta el hallazgo de varices esofágicas pequeñas sin datos de mal pronóstico (Baveno IV) y gastropatía hipertensiva portal leve (McCormack). Por todo esto, se solicita una elastografía hepática de transición con vibración controlada (VCTE®) para evaluar el grado de fibrosis hepática, con un reporte de 5.9 kPa, y una medición del parámetro de atenuación

controlada de 185 dB/m, lo que corresponde a S0 (0-5% de esteatosis). El score de varices, ascitis, esplenomegalia y trombocitopenia –VAST– para este paciente fue de 3 puntos, indicando una probable enfermedad hepática asociada a Fontan (FALD, por sus siglas en inglés) avanzada. Se solicita una tomografía abdominal trifásica (fig. 1) para descartar trombosis de la vena porta y las venas suprahepáticas, así como una biopsia hepática percutánea para la confirmación diagnóstica (fig. 2), en la cual se realiza una estadificación de la fibrosis hepática según la escala *Congestive Hepatic Fibrosis Score*, resultando un estadio 2b, Ishak 2b, Metavir F2 modificada, y según el sistema de puntuación de 3 niveles para los cambios relacionados con la congestión crónica estadio 2³.

La FALD fue descrita por primera vez en 1983. Surge por diversos cambios hemodinámicos secundarios a este procedimiento. Los pacientes sometidos al procedimiento paliativo de Fontan, debido al efecto de la conexión de la pulmonar con la circulación sistémica, presentan un aumento en la presión pulmonar, lo que ocasiona un aumento en las resistencias pulmonares con una consecuente elevación crónica de la presión venosa central, esto asociado a una reducción del gasto cardíaco con disfunción diastólica y sistólica ventricular que produce una congestión hepática con dilatación sinusoidal²⁻⁴. Esta dilatación sinusoidal con edema perisinusoidal ocasiona la activación de estrés oxidativo en las células endoteliales sinusoidales, que disminuyen la producción de óxido nítrico, además de ocasionar la activación de células estelares, lo que resulta en fibrosis hepática; la dilatación sinusoidal también ocasiona una congestión linfática que contribuye al depósito de colágeno. Por otro lado, debido a la disminución del gasto cardíaco existe una disminución en el flujo hepático, ocasionando un daño hipóxico/isquémico, que altera la difusión de oxígeno y ocasiona atrofia y una potencial apoptosis de hepatocitos centrilobulares. Todo esto, asociado a la presencia

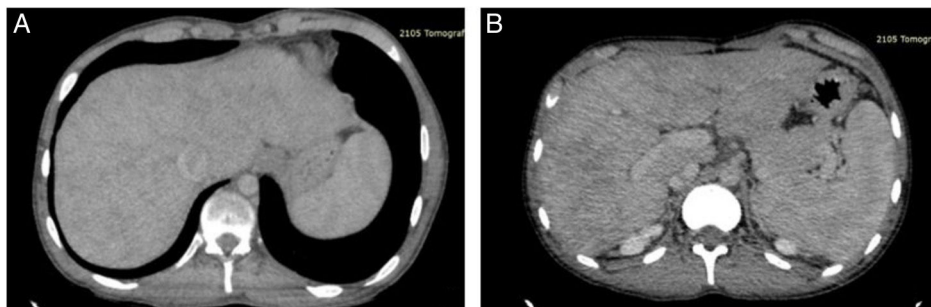


Figura 1 (A) Tomografía computarizada con contraste en fase venosa portal que muestra un hígado agrandado con dilatación de la vena cava inferior y un patrón reticular de realce que afecta a todo el hígado, con cambios congestivos severos en la periferia. (B) TC con contraste en fase venosa portal que muestra esplenomegalia, acompañada de hepatopatía congestiva. Se descartó trombosis de la vena porta y suprahepáticas.

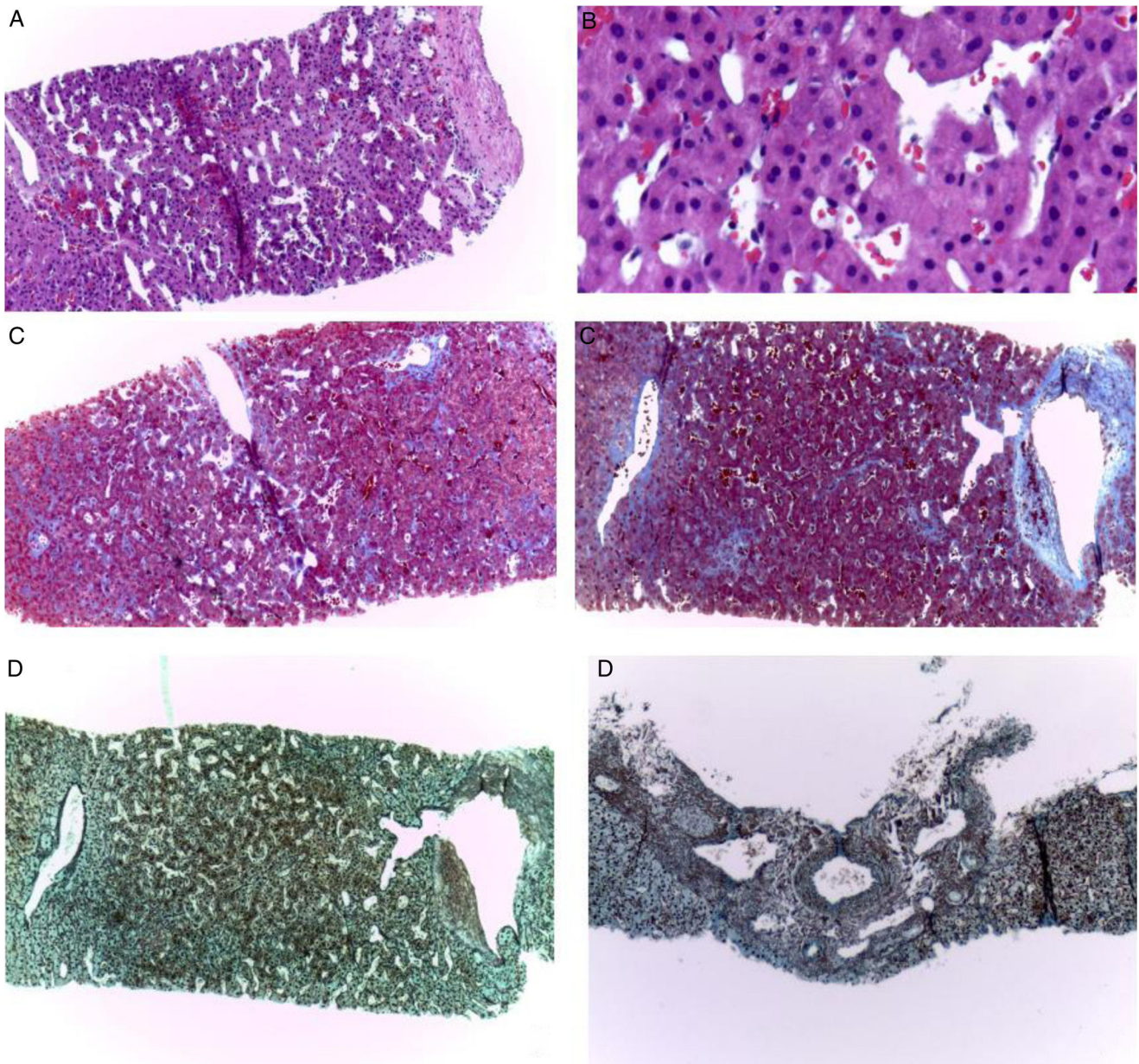


Figura 2 Biopsia hepática. Fragmentos de parénquima hepático con arquitectura conservada, con sus respectivos espacios porta bien definidos; a mayor aumento del parénquima hepático, se observa dilatación de los sinusoides con dilatación y congestión de los mismos, sin inflamación y sin esteatosis (A, HyE $\times 100$, y B, a mayor aumento, $\times 400$). Se evidencian los mismos cambios de fibrosis Metavir grado 2, CHFS 2b, Ishak 2b, en tinciones de tricrómico de Masson (C, $\times 100$) y tinción de retículo (D, $\times 100$). Patrón de fibrosis irregular a través de los acinos con atrofia y alteración del acomodo y de la arquitectura hepática.

de un aumento de la permeabilidad intestinal debido a la congestión venosa y linfática intestinal, que contribuye al proceso inflamatorio sistémico y hepático. Asimismo, los pacientes con FALD muestran una disminución en proteínas anticoagulantes, presentando un estado trombofílico con el riesgo de trombosis sinusoidales y sistémicas². Lo previamente descrito favorece el desarrollo de hipertensión portal, arterialización del suministro de sangre al hígado y lesión hepática crónica resultante³. La gravedad de la congestión hepática es heterogénea debido a las características de flujo dependientes de la técnica de la conexión Fontan en cada paciente, lo que en parte explica la variabilidad

interindividual en el daño hepático^{2,4}. Las tasas de complicaciones a nivel hepático después de la cirugía de Fontan son las siguientes: fibrosis hepática (0,85-58,3%), cirrosis hepática (20,5-23,0%), carcinoma hepatocelular (1,2-9,8%), varices gastroesofágicas (19,2-33,3%) y gastroenteropatía perdedora de proteínas (3,7-24,0%)⁴. Un estudio retrospectivo mostró que a 10, 20 y 30 años presentaban cirrosis el 1, 6 y 43%, respectivamente².

Se considera que la severidad de la FALD está relacionada principalmente con el tiempo transcurrido desde el procedimiento de Fontan, aumentando después de 15 años de realizado el mismo. Otros factores de riesgo con-

siderados para una FALD avanzada son: mayor edad a la realización del procedimiento, la variante auriculopulmonar de la cirugía, sexo femenino, conexión extracardiaca, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, la presencia de *shunts* intrapulmonares y la hipoxemia crónica². La detección de FALD se encuentra limitada por la falta de hallazgos significativos en el examen físico, unos resultados de laboratorio que suelen estar dentro de rangos normales y la carencia de características concluyentes en las imágenes. Como resultado, la biopsia del hígado se mantiene como el método más comúnmente aceptado para el diagnóstico. Diferentes estudios de vigilancia han evidenciado que casi el 100% de los jóvenes adultos que se sometieron al procedimiento de Fontan presentan signos histológicos de fibrosis hepática. Además, una parte significativa de estos pacientes (entre el 35 y el 68%) muestra fibrosis en puente⁵. El interés del presente caso es destacar la importancia de la vigilancia estrecha en pacientes que han sido sometidos a la cirugía de Fontan, dado que la mayoría desarrollará algún grado de alteración hepática, que puede ir desde fibrosis leve hasta complicaciones graves como cirrosis o carcinoma hepatocelular. La progresión del daño hepático suele ser insidiosa y silenciosa, lo que refuerza la necesidad imperiosa de un seguimiento y tratamiento multidisciplinario. Este enfoque es esencial para prevenir la evolución hacia una enfermedad hepática severa y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que este artículo no contiene información personal que permita identificar al paciente, cumpliendo con la normativa vigente y la autorización del comité de investigación y ética de la institución.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Departamento de Hepatología y la División de Anatomía Patológica del Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México, México.

Referencias

1. Gordon-Walker TT, Bove K, Veldtman G. Fontan-associated liver disease: A review. *J Cardiol*. 2019;74:223–32, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcc.2019.02.016>.
2. Téllez L, Payancé A, Tjwa E, et al. EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation. *J Hepatol*. 2023;79:1270–301, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhep.2023.07.013>.
3. Téllez L, Rodríguez de Santiago E, Albillos A. Fontan-associated liver disease. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2018;71:192–202, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rec.2017.10.052>.
4. Kiesewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, et al. Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart*. 2007;93:579–84, <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.2006.094516>.
5. Emamaullee J, Khan S, Weaver C, et al. Non-invasive biomarkers of Fontan-associated liver disease. *JHEP Rep*. 2021;3:100362, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhepr.2021.100362>.

S.M. Armendariz-Pineda^a, A.M. Vargas-Beltrán^a,
N.J. Mejía-Rafael^b, L.A. Fernández-Chávez^a
y J. Córdova-Gallardo^{c,*}

^a *Departamento de Hepatología, Servicio de Medicina Interna, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México, México*

^b *División de Anatomía Patológica, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México, México*

^c *División de Radiología e Imagen Intervencionista, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México, México*

* Autor para correspondencia. Hospital General Dr. Manuel Gea González. Calz. de Tlalpan 4800, Belisario Domínguez Sección 16, Tlalpan, 14080 Ciudad de México, México. Teléfono: +4000 3000. Ext. 239.
Correo electrónico: jacquemex2@yahoo.com.mx (J. Córdova-Gallardo).

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2024.10.001>
0375-0906/ © 2024 Asociación Mexicana de Gastroenterología.
Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).