

CAPÍTULO 12

Autores

Francisco Caballero, M.D., Ph.D. Rafael Matesanz, M.D., Ph.D.

CAPÍTULO 12. CIRCUNSTANCIAS INFRECIENTES DE DONACIÓN Y TRASPLANTE DE ÓRGANOS

El trasplante de órganos de donantes en muerte encefálica (ME) con enfermedades poco frecuentes (ej. síndrome de Reye) es un tema documentado en la literatura médica generalmente como casos clínicos. Este capítulo aborda los criterios de selección de estos donantes fallecidos con enfermedades poco frecuentes así como la evaluación funcional y los criterios de viabilidad de los órganos para trasplante. También incluye una serie de consideraciones especiales basadas en la evidencia y referencias bibliográficas útiles en la evaluación clínica y selección de este grupo particular donantes y de sus órganos para trasplante.

La presencia en un donante de alguna de las enfermedades descritas en este capítulo no es *per se* una contraindicación absoluta para la donación de órganos pero sí puede serlo para el trasplante de algún órgano concreto (ej. el hígado de los donantes fallecidos en ME con síndrome de Reye) .

En la evaluación y selección de estos donantes es muy importante realizar la historia clínica y la exploración física antes del trasplante de órganos. Los datos de laboratorio y las exploraciones complementarias a realizar, la evaluación peroperatoria de los órganos durante la extracción serán los estándares en todos los donantes (Tabla 1). En la mayoría de casos los criterios funcionales y morfológicos estándares de evaluación junto con las biopsias (ej. de hígado y/o riñón) pretrasplante serán suficientes para analizar la viabilidad de los órganos para trasplante. Los parámetros idóneos de aceptación de los órganos para trasplante serán función y evaluación macroscópica peroperatoria normales y ausencia de lesiones histológicas significativas (ej. necrosis cortical renal, necrosis hepática, etc).

Tabla 1. SELECCIÓN Y EVALUACIÓN CLÍNICA DONANTES DE ÓRGANOS CON ENFERMEDADES POCO FRECUENTES

<p>Donante (Características y antecedentes patológicos)</p>	<ul style="list-style-type: none"> . Historia clínica y social: Estándar . Causa de ME . Exploración física: Estándar . Antecedentes familiares 				
<p>Datos de Laboratorio*</p>	<p><u>Datos de Laboratorio Estándar</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Bioquímica de sangre y orina . Hematología y Coagulación . Microbiología 				
<p>Exploraciones Complementarias*</p>	<p><u>Exploraciones Complementarias Estándar:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . TAC craneal: Es recomendable realizarlo con y sin contraste i.v . Radiografía y/o TAC de tórax . ECG . Ecografía abdominal 	<p><u>Otras Exploraciones Complementarias:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Ecocardiografía 2D-Doppler (ETT y/o ETE): en donantes potenciales de corazón. . Coronariografía: en donantes potenciales de corazón (en casos seleccionados). . Broncoscopia: en donantes potenciales de pulmón. 	<p><u>Biopsias pretrasplante</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Biopsia hepática. En donantes de hígado con: <ul style="list-style-type: none"> . Síndrome HELLP . Trasplante dominó . Biopsia renal. En donantes de riñón con: <ul style="list-style-type: none"> . Síndrome HELLP . Trasplante dominó . LES y nefritis lúpica . Nefropatía Ig A . Síndrome de Reye 		
<p>Evaluación peroperatoria de los órganos durante la extracción</p>	<p><u>Inspección y evaluación macroscópica (parenquimatosa y vascular) estándar de todos los órganos tributarios de trasplante:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Corazón . Pulmones . Hígado . Riñones . Páncreas 				
<p>Criterios de viabilidad</p>	<p><u>Corazón</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Clínicos (ausencia de cardiopatías y/o valvulopatías) . Ecocardiográficos (FEVI ≥ 45%) . Evaluación macroscópica (contractilidad y volumen normales y ausencia de ateromatosis coronaria) 	<p><u>Pulmones</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Clínicos (ausencia de neumopatías) . Gasométricos . Morfológicos (evaluación macroscópica normal) 	<p><u>Hígado</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Clínicos (ausencia de hepatopatías) . Test de función hepática normales . Estructura normal . Ausencia de lesiones histológicas significativas (biopsia hepática) 	<p><u>Riñones</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Clínicos (ausencia de nefropatías) . Función normal . Estructura normal (evaluación peroperatoria y perfusión normales) . Ausencia de lesiones histológicas significativas (biopsia renal) 	<p><u>Páncreas</u></p> <ul style="list-style-type: none"> . Clínicos (ausencia de enfermedades pancreáticas, obesidad mórbida y diabetes mellitus) . Analíticos (lipasemia y HbA1c normales) . Morfológicos (evaluación macroscópica normal)

*Estos datos y exploraciones deben ser normales o próximos a la normalidad.

Donantes fallecidos con síndrome HELLP

El síndrome HELLP es un tipo grave de preeclampsia caracterizado por hemolisis (H), elevación de enzimas hepáticas (EL), y trombopenia (LP) con una incidencia del 0,2-0,8% de todos los embarazos. La etiopatogenia de este síndrome no es completamente conocida (microangiopatía generalizada) y el pronóstico maternofetal es grave (1, 2). La hemorragia intracraneal ocurre en el 1,5% de casos con una mortalidad materna del 50-65% (1). El síndrome HELLP no es una contraindicación absoluta *per se* para la donación de órganos para trasplante. En la literatura médica se ha documentado el trasplante con éxito de hígado y riñones de donantes fallecidas en ME con síndrome HELLP (3-6) y de dos riñones de una donante con eclampsia (7) (Tabla 2).

Tabla 2. DONANTES CON SÍNDROME HELLP			
Consideraciones Especiales	<p>. Manifestaciones clínicas maternas extracraneales del síndrome HELLP:</p> <ul style="list-style-type: none"> . Hepáticas. Incluye hemorragia hepática con necrosis, infartos y hematomas hepáticos subcapsulares con ruptura. El daño hepático ocurre por acúmulo intravascular de fibrina y por hipovolemia (1). . Renales (7, 8). Aproximadamente el 50% de estos casos presentan insuficiencia renal aguda (IRA). La IRA generalmente es prerrenal (NTA secundaria al shock hemorrágico), potencialmente reversible (se resuelve completamente después del parto) y se caracteriza por una microangiopatía trombótica. La necrosis cortical renal completa es infrecuente (pero con secuelas en muchos casos). . Otras. Incluye coagulación intravascular diseminada (CID) en el 15-20% de casos, anemia hemolítica, edema pulmonar, síndrome de distrés respiratorio, hemorragias y fallo multiorgánico letal. 		
Donación y trasplante de órganos de donantes fallecidos con síndrome HELLP. Revisión de la literatura-Casos clínicos	<p>. Evaluación de hígado para trasplante de donantes con síndrome HELLP (3). La evaluación del hígado debe ser muy cuidadosa. Según algunos autores, en aquellos donantes con el perfil bioquímico hepático alterado (elevación de transaminasas y/o resolución de transaminitis) es obligatorio realizar siempre biopsia hepática pretrasplante para descartar necrosis hepática. Se ha documentado que el daño hepático (necrosis) puede progresar durante la preservación en frío y otra biopsia hepática realizada inmediatamente pretrasplante puede ser útil en su diagnóstico (4).</p> <p>. Evaluación de riñón para trasplante de donantes con síndrome HELLP (6). Además de la evaluación renal estándar, algunos autores recomiendan la biopsia renal pretrasplante. En nuestra opinión es obligatoria en aquellos donantes con IRA y cuando se sospeche un síndrome hemolítico urémico.</p> <p>. Criterios de viabilidad de los órganos de donantes fallecidos con síndrome HELLP (3, 5, 6). Los órganos normofuncionantes y sin lesiones estructurales ni vasculares pueden ser viables para trasplante.</p>		
	Autor/año (Referencia)	Tx de órganos (n) de donantes con síndrome HELLP	Resultados (supervivencia injerto y receptor)
	Kitchens WH / 2011 (3)	6 Tx de hígado	Cinco de los siete receptores estaban bien y con injertos normofuncionantes durante el seguimiento que osciló entre 28 días y dos años post-Tx (3, 5).
	Kanzow P / 2014 (5)	1 Tx de hígado	A los dos años del trasplante el estado clínico de los dos receptores era normal y la función de los dos injertos renales era aceptable.
Flynn MF / 2001 (6)	2 Tx riñón	A los dos años del trasplante el estado clínico de los dos receptores era normal y la función de los dos injertos renales era aceptable.	
Bibliografía	<ol style="list-style-type: none"> 1. Mihiu D, Costin N, Mihiu CM, Seicean A, Ciordea R. HELLP syndrome – a multisystemic disorder. J Gastrointest Liver Dis 2007; 16: 419-24. 2. Abildgaard U, Heimdal K. Pathogenesis of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count (HELLP): a review. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2013; 166: 117-23. 3. Kitchens WH, Adams AB, Hughes CB, Subramanian RM. Diagnostic challenges in the evaluation of hepatic grafts from donors with HELLP syndrome: case report and review of the literature. Transplant Proc 2011; 43: 4010-2. 4. Woodside KJ, Knisely AS, Strauss AW, Gugliuzza KK, Daller JA. Progression of hepatic damage during cold storage after procurement in a liver and kidney donor with HELLP syndrome. Transplantation 2001; 72: 1990-3. 5. Kanzow P, Kollmar O, Schütz E, et al. Graft-Derived Cell-Free DNA as an Early Organ Integrity Biomarker After Transplantation of a Marginal HELLP Syndrome Donor Liver. Transplantation 2014; 98: e43-5. 6. Flynn MF, Power RE, Murphy DM, et al. Successful transplantation of kidneys from a donor with HELLP syndrome-related death. Transpl Int 2001; 14: 108-10. 7. Kim SC, Yoo ES, Han DJ. Successful renal transplantation of kidney from a cadaveric donor with eclampsia. Transplant Proc 1998; 30: 3672-3. 8. Abraham KA, Kennelly M, Dorman AM, Walshe JJ. Pathogenesis of acute renal failure associated with the HELLP syndrome: a case report and review of the literature. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2003; 108: 99-102. 		

Donantes fallecidos con antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES) y nefritis lúpica

El LES y la nefritis lúpica no son una contraindicación absoluta *per se* para la donación de riñones para trasplante. En la literatura médica hay tres comunicaciones de trasplante con éxito de cuatro riñones procedentes de tres donantes con nefritis lúpica (documentada por biopsia renal) y con creatininas séricas normales el día de la donación (1-3) (Tabla 3). Lipkowitz *et al* (1) publicaron un caso de una donante de órganos que tenía antecedentes de nefritis lúpica en remisión clínica sin proteinuria y con creatinina sérica normal tras cinco años de tratamiento con ciclofosfamida y prednisona. Los estudios con inmunofluorescencia de las biopsias de ambos riñones evidenciaron depósitos inmunes de nefritis lúpica. Los dos riñones fueron trasplantados con éxito en dos receptores. Se ha documentado que la función de los riñones trasplantados con lesiones glomerulares preexistentes suele ser aceptable y estable sin tratamiento específico y que muchas de estas lesiones se resuelven espontáneamente (1-4).

Tabla 3. DONANTES CON ANTECEDENTES DE LES Y NEFRITIS LÚPICA

<p>Consideraciones Especiales</p>	<p>. Evaluación y selección de donantes con LES y nefritis lúpica. Es importante conocer el día de la donación la función renal y realizar siempre biopsia renal pretrasplante para constatar si existe o no nefritis lúpica (2). Dichas biopsias deben ser examinadas adecuadamente por patólogos especializados y con experiencia en esta patología. Algunos autores recomiendan la preservación de los injertos en máquina de perfusión renal en espera de los resultados de la evaluación de la biopsia renal por microscopía óptica (4). También es importante en estos donantes descartar la potencial nefrotoxicidad de los fármacos prescritos en el tratamiento del LES.</p> <p>. Criterios de viabilidad de los riñones de donantes fallecidos con nefritis lúpica. Los riñones normofuncionantes, sin lesiones estructurales ni vasculares relevantes, procedentes de donantes con antecedentes de LES y nefritis lúpica pueden ser viables para trasplante (1-3).</p> <p>. Tratamiento de la nefritis lúpica en los receptores post-Tx renal. Algunos autores sugieren no realizar tratamiento específico de la nefritis lúpica en estos receptores dado que el tratamiento inmunosupresor crónico post-Tx en los mismos puede ser adecuado para suprimir la actividad de la nefritis lúpica (4). En estos casos de injertos con lesiones glomerulares preexistentes la evolución clínica puede ser enfermedad y receptor dependiente (2, 4).</p>		
<p>Donación y trasplante de riñón de donantes con LES y nefritis lúpica. Revisión de la literatura</p>	<p>Autor/año (Referencia)</p>	<p>Trasplantes de riñón (n)</p>	<p>Resultados (supervivencia injerto y receptor)</p>
	<p>Lipkowitz GS / 2000 (1)</p>	<p>2</p>	<p>. A los tres años del trasplante ambos receptores tenían una función renal normal y sin proteinuria ni hematuria. . En un receptor la biopsia renal no evidenció nefritis lúpica en el injerto a los tres años pots-Tx. En el otro receptor no se realizaron biopsias renales post-Tx.</p>
	<p>Schwartzman MS/ 2005 (2)</p>	<p>1</p>	<p>. A los 100 días del trasplante la biopsia renal evidenció la resolución gradual de la nefritis lúpica y la creatinina sérica en el receptor era de 1,6 mg/dL.</p>
	<p>Magoon S / 2010 (3)</p>	<p>1</p>	<p>. A los 5,5 años del trasplante la creatinina sérica en el receptor era de 176,8 umol/L. . La biopsia renal no evidenció nefritis lúpica a los cuatro meses pots-Tx.</p>
<p>Bibliografía</p>	<p>1. Lipkowitz GS, Madden RL, Kurbanov A, et al. Transplantation and 2-year follow-up of kidneys procured from a cadaver donor with a history of lupus nephritis. <i>Transplantation</i> 2000; 69: 1221-4. 2. Schwartzman MS, Zhang PL, Potdar S, et al. Transplantation and 6-month follow-up of renal transplantation from a donor with systemic lupus erythematosus and lupus nephritis. <i>Am J Transplant</i> 2005; 5: 1772-6. 3. Magoon S, Zhou E, Pullman J, Greenstein SM, Glicklich DG. Successful transplantation of a donor kidney with diffuse proliferative lupus nephritis and crescents--a case report. <i>Nephrol Dial Transplant</i> 2010; 25: 4109-13. 4. Kiser RL, Thomas DB, Andreoni K, Klemmer PJ. Preexisting crescentic glomerulonephritis in the renal allograft. <i>Am J Kidney Dis</i> 2003; 42: E20-6.</p>		

Donantes fallecidos con nefropatía Ig A (enfermedad de Berger)

La nefropatía Ig A puede ser clínicamente asintomática. La hematuria macroscópica es un síntoma clásico pero es menos frecuente que la microhematuria o proteinuria. Ocurre más frecuentemente en adultos jóvenes. La incidencia de IRC en estos pacientes es del 20-30% durante los 20 años de evolución de la enfermedad (1).

La nefropatía Ig A no es una contraindicación absoluta *per se* para la donación de órganos (incluidos riñones) para trasplante (2). En la literatura médica está documentado el trasplante con éxito de riñones procedentes de donantes con nefropatía Ig A y con transmisión de la enfermedad en los receptores (3-6) (Tabla 4). En la serie de Koselj *et al* con ocho pacientes trasplantados de riñón con nefropatía Ig A transmitida del donante, la evolución clínica de los receptores fue favorable y la función del injerto estaba conservada durante un período de seguimiento que osciló entre ocho y 39 meses post-Tx, con desaparición de los depósitos de Ig A en muchos casos (6). En la serie de Ji *et al* con 83 pacientes trasplantados de riñón de donantes fallecidos con depósitos glomerulares mesangiales de Ig A los resultados de la supervivencia del injerto 1 y 3 años post-Tx fueron comparables a los resultados del grupo de receptores de riñones sin esta patología (7). Al año y a los tres años del trasplante los 83 receptores estaban clínicamente bien, con injertos normofuncionantes y sin evidencia de proteinuria o hematuria (7).

Tabla 4. DONANTES CON NEFROPATÍA Ig A (ENFERMEDAD DE BERGER)					
Donación y trasplante de órganos de donantes con nefropatía Ig A. Revisión de la literatura	<p>Consideraciones Especiales</p> <p>. Criterios de viabilidad de los riñones de donantes fallecidos con enfermedad de Berger. Los riñones normofuncionantes, sin lesiones estructurales ni vasculares relevantes, procedentes de donantes con nefropatía Ig A pueden ser viables para trasplante (2-7).</p> <p>. Inmunogenicidad de los injertos renales de donantes con nefropatía Ig A. Algunos autores sugieren que la presencia de depósitos Ig A en los riñones de donantes fallecidos posiblemente puede incrementar la inmunogenicidad de los mismos y la incidencia de rechazo agudo que puede ser potencialmente grave con pérdida del injerto (7, 8). En un estudio reciente con trasplante renal de donante vivo la presencia de depósitos latentes de IgA en el riñón de los donantes, independientemente de la expansión mesangial, no afectó negativamente el pronóstico de los trasplantes renales (9).</p> <p>. Transmisión de nefropatía Ig A donante-receptor con el trasplante renal. Según algunos autores el pronóstico es favorable en los receptores de riñón con transmisión de nefropatía Ig A donante-receptor (6).</p>				
	Autor/año (Referencia)	Donantes de órganos (n)	Trasplantes de riñón (n)	Resultados (supervivencia injerto y receptor)	Observaciones
Sanfilippo F/ 1982(8)	2 (donantes fallecidos)	4	1 injerto era normofuncionante a los ocho meses del trasplante	Tres injertos presentaron rechazo agudo grave (con nefrectomía de los injertos durante los tres meses post-Tx)	
Koselj M / 1991(6)	6	8 (4 de donante fallecido y 4 de donante vivo)	Todos los injertos eran normofuncionantes durante el período de seguimiento que osciló entre 8 y 39 meses post-Tx	Los depósitos de Ig A desaparecieron en muchos casos después del trasplante	

	Ji S / 2004 (7)	NC	83	Al año y a los tres años del trasplante los 83 receptores estaban clínicamente bien, con injertos normofuncionantes y sin evidencia de proteinuria o hematuria	Los depósitos de Ig A desaparecieron gradualmente durante los 45 días post-Tx
Bibliografía	<ol style="list-style-type: none"> 1. Alamartine E. [IgA nephropathy]. Rev Prat 2003; 53: 2023-6. 2. Suganuma T, Morozumi K, Satoh K, et al. Studies of IgA nephropathy in renal transplantation. Transplant Proc 1989; 21(1 Pt 2): 2123-7. 3. Berger J, Yaneva H, Nabarra B, Barbanel C. Recurrence of mesangial deposition of IgA after renal transplantation. Kidney Int 1975; 7: 232-41. 4. de la Rivière GB, van de Putte LB. Preexisting glomerulonephritis in allografted kidneys. Occurrence in man. Arch Pathol Lab Med 1976; 100: 196-8. 5. Morozumi K, Suganuma T, Yoshida A, et al. Studies of post-transplant glomerulonephritis in patients immunosuppressed with cyclosporine A. Transplant Proc 1987; 19: 3707-15. 6. Kosej M, Rott T, Vizjak A, Kveder R. IgA nephropathy as a donor-transmitted disease in renal transplant recipients. Transplant Proc 1991; 23: 2643-6. 7. Ji S, Liu M, Chen J, et al. The fate of glomerular mesangial IgA deposition in the donated kidney after allograft transplantation. Clin Transplant 2004; 18: 536-40. 8. Sanfilippo F, Croker BP, Bollinger RR. Fate of four cadaveric donor renal allografts with mesangial IgA deposits. Transplantation 1982; 33: 370-6. 9. Sofue T, Inui M, Hara T, et al. Latent IgA deposition from donor kidneys does not affect transplant prognosis, irrespective of mesangial expansion. Clin Transplant 2013; 27 Suppl 26: 14-21. 				

Donantes fallecidos con riñón en herradura

El riñón en herradura es la anomalía anatómica renal congénita más común. La incidencia del riñón en herradura en la población general es del 0,25%. El istmo renal conecta ambos polos inferiores renales y frecuentemente es una banda fibrosa de parénquima renal. La anatomía vascular renal en estos casos es compleja. Son frecuentes las anomalías vasculares (múltiples arterias y venas renales) y ureterales. Esta anomalía renal en un paciente fallecido no es una contraindicación absoluta *per se* para la donación de riñones para trasplante (1, 2). Según algunos autores las variaciones anatómicas renovasculares, ureterales o de la longitud ureteral no contraindican *per se* el trasplante de estos riñones (3). Estos injertos pueden ser trasplantados en bloque en un receptor o de forma separada (en splits después de la división del istmo renal) en dos receptores, en función del número y posición del sistema vascular y del sistema colector. Una revisión reciente de la literatura documenta al menos 55 trasplantes con éxito de riñones en herradura procedentes de donantes fallecidos y de donantes vivos (2) (Tabla 5).

Tabla 5. DONANTES FALLECIDOS CON RIÑÓN EN HERRADURA

<p>Consideraciones Especiales</p>	<p>. Evaluación peroperatoria de los riñones de donantes fallecidos con riñón en herradura. La inspección cuidadosa peroperatoria de estos riñones y del sistema vascular y colector renal es obligatoria antes de realizar los trasplantes renales (1, 2). Dicha evaluación nos permitirá reconocer todas las anomalías anatómicas renovasculares descritas en estos casos (1, 3).</p> <p>. Criterios de viabilidad de los riñones de donantes fallecidos con riñón en herradura. Los riñones con función normal y sin lesiones vasculares y ureterales relevantes (cirugía de banco) de donantes con esta anomalía pueden ser viables para trasplante (1).</p> <p>. Trasplante en bloque o en splits de riñones en herradura de donantes fallecidos. El grado de fusión de ambos riñones por el istmo es importante antes de realizar los trasplantes. Si el istmo renal es espeso se recomienda el trasplante renal en bloque. Es infrecuente que el sistema colector renal atraviese el istmo. Un estudio sugiere que en casos de istmos renales delgados y con el sistema colector (evaluación con contraste) que lo atraviesa también se recomienda el trasplante renal en bloque (4). En aquellos casos de división del riñón en herradura es obligatorio su cierre de forma adecuada para asegurar la hemostasia y prevenir las fistulas urinarias (1).</p> <p>. Pronóstico del trasplante de riñones en herradura. Los resultados publicados de los trasplantes de riñones en herradura o sin esta anomalía son similares (2). En una revisión reciente de la literatura con 55 trasplantes de riñón en herradura sólo un caso presentó trombosis vascular intraoperatoria y nueve (16,4%) tuvieron no función primaria del injerto renal (2).</p>			
<p>Trasplante de riñones en herradura de donantes fallecidos y de donantes vivos. Revisión de la literatura</p>	<p>Autor/año (Referencia)</p> <p>Pontinen T / 2010 (2)</p>	<p>Trasplantes de riñones en herradura (n)</p> <p>55</p>	<p>Tipo de trasplante renal (n)</p> <p>. Trasplantes renales en bloque (15) . Trasplantes renales splits de donantes vivos (2) . Trasplantes renales splits de donantes fallecidos (38)</p>	<p>Resultados</p> <p>. El 82% de los injertos tenían función normal durante un promedio de 6 meses post-Tx . El 42% de los receptores fueron seguidos 1 año post-Tx y todos los injertos tenían función normal. . Un caso (2%) sufrió trombosis vascular intraoperatoria</p>
<p>Bibliografía</p>	<p>1. Foster JT, Morrissey PE. Segmental Renal Ischemia following Transplantation of Horseshoe Kidney as Separate Allografts. Case Rep Transplant 2013; 2013: 852127. 2. Pontinen T, Khanmoradi K, Kumar A, et al. Horseshoe kidneys: an underutilized resource in kidney transplant. Exp Clin Transplant 2010; 8: 74-8. 3. Uzzo RG, Hsu TH, Goldfarb DA, Taylor RJ, Novick AC, Gill IS. Strategies for transplantation of cadaveric kidneys with congenital fusion anomalies. J Urol 2001; 165: 761-5. 4. Stroosma OB, Schurink GW, Smits JM, Kootstra G. Transplanting horseshoe kidneys: a worldwide survey. J Urol 2001; 166: 2039-42.</p>			

Donantes fallecidos con situs inversus

El situs inversus (SI) es una anomalía anatómica congénita infrecuente que puede afectar a varios órganos. El SI totalis se caracteriza por dextrocardia y por una distribución de los órganos abdominales normales en el lado opuesto del cuerpo (“imagen de espejo”) (1). Puede coexistir con otras anomalías cardíacas (ej. cardiopatías congénitas), pulmonares, biliares (ej. atresia biliar congénita), poliesplenia y malformaciones vasculares (ej. de las venas porta y cava inferior) (2). El SI totalis en un paciente fallecido no es una contraindicación absoluta *per se* para la donación de órganos para trasplante (3-12). En la literatura médica se ha documentado el trasplante con éxito de al menos seis hígados (3-9), dos riñones (10) y dos corazones (11, 12) procedentes de nueve donantes fallecidos con SI totalis en diez receptores sin SI. También se ha descrito el trasplante de hígado de donante vivo con SI en receptores con SI (13) (Tabla 6).

Tabla 6. DONANTES FALLECIDOS CON SITUS INVERSUS TOTALIS

<p>Consideraciones Especiales</p>	<p>. Evaluación peroperatoria de los órganos de donantes fallecidos con SI. La inspección cuidadosa peroperatoria de todos los órganos (corazón, hígado, riñones) es obligatoria y permitirá reconocer todas aquellas anomalías asociadas al SI antes de realizar los diferentes trasplantes (2, 10). . Criterios de viabilidad de los órganos de donantes fallecidos con situs inversus totalis. Todos los órganos con función normal de donantes con SI que únicamente presenten una orientación anormal de la anatomía pueden ser viables para trasplante (10). . Extracción de hígado para trasplante de donantes fallecidos con situs inversus totalis. Durante la extracción hepática es obligatorio la localización y relación del sistema vascular (arteria hepática, vena porta) para prevenir el daño parenquimatoso hepático (9). . Trasplante hepático de donantes fallecidos con situs inversus totalis. Durante el trasplante hepático hay dos aspectos importantes a tener en consideración. Por un lado, es necesaria la reconstrucción correcta del sistema venoso hepático para conseguir un flujo sanguíneo adecuado. Y en segundo lugar, es obligatoria la fijación del hígado para evitar la autorotación del mismo (9). La técnica de piggyback en trasplante hepático de donantes con SI parece ser la más segura ya que proporciona el flujo venoso óptimo (5). . Trasplante de páncreas y de intestino delgado de donantes con situs inversus totalis. En la literatura no se ha documentado el trasplante de páncreas o de intestino delgado de donantes con SI.</p>			
<p>Donación y trasplante de órganos de donantes fallecidos con situs inversus totalis. Revisión de la literatura</p>	<p>Autor/año (Referencia)</p>	<p>Donantes de órganos con SI totalis (n)</p>	<p>Trasplantes de órganos</p>	<p>Resultados (supervivencia injerto y receptor)</p>
	<p>Asfar S / 1995 (4)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	<p>La función hepática se normalizó una semana post-Tx. El receptor falleció por sepsis el día 20 post-Tx</p>
	<p>Herrera LA/ 1996 (5)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	<p>El receptor estaba vivo a los dos años del trasplante</p>
	<p>Pomposelli JJ / 2007 (6)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	<p>La función hepática era normal a los nueve días post-Tx</p>
	<p>Liu B / 2011 (7)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	
	<p>Dou J / 2010 (8)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	
	<p>Sun XY / 2013 (9)</p>	<p>1</p>	<p>1 (hígado)</p>	<p>El receptor estaba vivo y con injerto normofuncionante a los 36 meses post-Tx</p>
	<p>Polak WG / 2006 (10)</p>	<p>1</p>	<p>2 (riñones)</p>	<p>El Tx renal fue un éxito en los dos receptores pero no consta período de seguimiento</p>
	<p>Monties JR / 1989 (11)</p>	<p>1</p>	<p>1 (corazón)</p>	
	<p>Tkebuchava T / 1998 (12)</p>	<p>1</p>	<p>1 (corazón)</p>	<p>El receptor estaba vivo y con injerto normofuncionante al año del trasplante</p>
<p>Bibliografía</p>	<p>1. Aylsworth AS. Clinical aspects of defects in the determination of laterality. Am J Med Genet 2001; 101: 345-55. 2. Vazquez J, López Gutierrez JC, Gámez M, et al. Biliary atresia and the polysplenia syndrome: its impact on final outcome. J Pediatr Surg 1995; 30: 485-7. 3. Chun JM, Jung GO, Choi GS, et al. Living donor liver transplantation using a graft from a donor with situs inversus totalis. Liver Transpl 2009; 15: 666-9. 4. Asfar S, Ozcay N, Grant D, Wall W. Transplantation of the liver from a donor with complete situs inversus and dextrocardia. Transplantation 1995; 59: 442-4. 5. Herrera LA, Castillo J, Martino E, Rabanal JM, Fleitas MG. Orthotopic liver transplantation from a donor with abdominal situs inversus. Transplantation 1996; 62: 133-5. 6. Pomposelli JJ, DaCosta MA, McPartland K, Jenkins RL. Retroversus implantation of a liver graft: a novel approach to the deceased donor with situs inversus totalis. Am J Transplant 2007; 7: 1869-71. 7. Liu B, Zeng FJ, Lan L, et al. A case report of liver transplantation with situs inversus totalis. Chinese Journal of Organ Transplantation 2011; 32: 759-760. 8. Dou J, Yang T, Cao JL, Gao QJ, Su YL, Zhu ZJ. Classical orthotopic liver transplantation from a donor with situs inversus totalis using slight rotation of the liver graft. Chinese Medical Journal 2010; 123: 1353-1355. 9. Sun XY, Qin K, Dong JH, et al. Liver transplantation using a graft from a donor with situs inversus totalis: a case report and review of the literature. Case Rep Transplant 2013; 2013: 532865. 10. Polak WG, Chudoba PJ, Patrzalek D, Szyber P. Organ donor with complete situs inversus. Case report and review of the literature. Ann Transplant 2006; 11: 43-6. 11. Monties JR, Goudard A, Blin D, et al. [Atypical heart transplantation. Technical considerations. Apropos of a case]. Ann Chir 1989; 43: 591-5. 12. Tkebuchava T, von Segesser LK, Künzli A, Turina M. Situs inversus donor heart successfully transplanted. J Heart Lung Transplant 1998; 17: 317-20. 13. Sugawara Y, Makuuchi M, Takayama T, Yoshino H, Mizuta K, Kawarasaki H. Liver transplantation from situs inversus to situs inversus. Liver Transpl 2001; 7: 829-30.</p>			

Donantes fallecidos con enfermedad de Moyamoya

La enfermedad de Moyamoya es una patología cerebrovascular infrecuente y de etiología desconocida. Cursa con estenosis progresiva y oclusión de las arterias carótidas internas intracraneales y de sus ramas proximales (basales) y con el desarrollo de circulación colateral importante (1). Estas redes vasculares anormales en la región del polígono de Willis tienen una apariencia angiográfica típica que recuerda al humo de un cigarrillo (moyamoya en japonés) (2). Se han descrito manifestaciones extracraneales en pacientes con esta enfermedad (3-8). El riesgo de ictus (hemorragias encefálicas, HSA, infartos encefálicos, etc) es muy elevado y puede provocar la muerte encefálica. Esta enfermedad no se considera una contraindicación absoluta *per se* para la donación de órganos para trasplante dado que no es una enfermedad transmisible, ni arterioesclerótica ni inflamatoria (9) (Tabla 7). La enfermedad de Moyamoya ha sido documentada infrecuentemente como causa de ME en los donantes de órganos en EE.UU.

Tabla 7. DONANTES CON ENFERMEDAD DE MOYAMOYA					
Consideraciones Especiales	<ul style="list-style-type: none"> . Manifestaciones extracraneales de la enfermedad de Moyamoya (4-8). Las manifestaciones extracraneales descritas en esta enfermedad son infrecuentes, mayoritariamente cardiovasculares y renales: . Cardiovasculares. Se han descrito estenosis y fístulas en las arterias coronarias y cardiopatías congénitas (4-6). . Renales. Se han descrito estenosis de arterias renales e hipertensión renovascular (7, 8). 				
Donación y trasplante de órganos de donantes fallecidos con déficit de enfermedad de Moyamoya Revisión de la literatura	<p>. Criterios de viabilidad de los órganos de donantes fallecidos con enfermedad de Moyamoya. Los órganos torácicos y abdominales normofuncionantes, sin lesiones estructurales ni vasculares, procedentes de estos donantes pueden ser viables para trasplante (8, 9). Es importante en la evaluación de estos donantes el despistaje de todas aquellas manifestaciones extracraneales descritas en esta enfermedad (9). La coronariografía puede ser útil en la evaluación de la viabilidad de corazón para trasplante.</p>				
	Autor/año (Referencia)	Donantes de órganos (n)	Trasplantes de órganos (n)	Resultados (supervivencia injerto y receptor)	Observaciones
	Díaz-Guzman E / 2012 (9)	1	6 (Corazón, pulmones, hígado y riñones)	Todos los injertos eran normofuncionantes a los seis meses post-Tx	El donante falleció por una hemorragia cerebral
UNOS, período 1996-2010 (9)	NC	6 (3 Tx torácicos y 3 Tx abdominales)	NC	Base de datos de la UNOS	
Bibliografía	<ol style="list-style-type: none"> 1. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease—A review. Stroke 1983; 14: 104–109. 2. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol 1969; 20: 288–299. 3. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med 2009; 360: 1226–1237. 4. St Goar FG, Gominak SC, Potkin BN. Bilateral aortoostial coronary artery disease: Moyamoya of the heart? Am J Cardiol 1999; 83: 1296–1299. 5. Gatti G, Benussi B, Gon L, et al. Aortic valve replacement in an adult white male with moyamoya disease and coronary artery fistulas. J Cardiothorac Vasc Anesth 2007; 21: 166–168. 6. Lutterman J, Scott M, Nass R, et al. Moyamoya syndrome associated with congenital heart disease. Pediatrics 1998; 101(Pt 1): 57–60. 7. Jansen JN, Donker AJ, Luth WJ, et al. Moyamoya disease associated with renovascular hypertension. Neuropediatrics 1990; 21: 44–47. 8. van der Vliet JA, Zeilstra DJ, Van Roye SF, et al. Renal artery stenosis in moyamoya syndrome. J Cardiovasc Surg (Torino) 1994; 35: 441–443. 9. Diaz-Guzman E, Neltner JM, Hoopes CW. Organ donation and Moyamoya disease. Am J Transplant 2012; 12: 1353-5. 				

Donantes fallecidos con síndrome de Reye (SR)

El síndrome de Reye es una enfermedad de etiología desconocida que se manifiesta en los niños y que se caracteriza por encefalopatía aguda e insuficiencia hepática por infiltración grasa (1). La sintomatología es compatible con hepatotoxicidad causada por un fallo mitocondrial (1). La tasa de mortalidad oscila entre el 20-50%. El edema cerebral (de patogenia incierta) es generalmente la causa de la muerte en estos pacientes. El SR se relaciona con infecciones por el virus de la gripe B (y menos frecuentemente por el virus de la gripe A), con el virus de la varicela-zoster y con el tratamiento con ácido acetilsalicílico en estos casos. Generalmente la función renal es normal en pacientes con SR excepto en aquellos casos con síndrome hepatorenal. El SR no es una contraindicación absoluta *per se* para la donación de órganos extrahepáticos para trasplante. En la literatura médica se ha documentado el trasplante con éxito de riñones procedentes de donantes fallecidos con SR (2-4) (Tabla 8). No se ha documentado la transmisión del SR en ninguno de estos pacientes trasplantados de riñón (2-4).

Tabla 8. DONANTES CON SÍNDROME DE REYE				
Consideraciones Especiales	<ul style="list-style-type: none"> . Manifestaciones clínicas extrahepáticas descritas en pacientes con SR en el contexto de infección por el virus de la gripe (1): . Cardiovasculares. Se han descrito miocarditis y/o pericarditis causadas por el virus de la gripe. . Pulmonares. Neumonía vírica (gripe) y/o mixta (vírica y bacteriana). . Renales. Rabdomiolisis (en relación con la gripe). 			
Donación y trasplante de órganos de donantes fallecidos con síndrome de Reye Revisión de la literatura-Casos clínicos	<ul style="list-style-type: none"> . Criterios de viabilidad de los órganos de donantes fallecidos con síndrome de Reye. Los órganos extrahepáticos normofuncionantes, sin lesiones estructurales ni vasculares, procedentes de estos donantes pueden ser viables para trasplante. Es importante en la evaluación de estos donantes el despistaje de todas aquellas manifestaciones sistémicas descritas en este síndrome (1). La biopsia renal pretrasplante es recomendable (2, 4). En el trabajo de Sumrani <i>et al</i> la función renal en los donantes y todas las biopsias renales pretrasplante (estudio por microscopía óptica y electrónica) eran normales (4). . Trasplante de riñones de donantes fallecidos con síndrome de Reye (2-4). En la literatura hay al menos tres comunicaciones de trasplante con éxito de 18 riñones procedentes de nueve donantes fallecidos con SR (2-4). 			
	Autor/año (Referencia)	Donantes de órganos (n)	Trasplantes de órganos (n)	Resultados (supervivencia injerto y receptor)
	Firlit CF / 1974 (2)	6	12 riñones	.10 de los 12 injertos eran normofuncionantes con un período de seguimiento máximo de 12 meses, .Hubo pérdida del injerto por rechazo en los dos casos restantes.
	Richardson CC / 1979 (3)	1	2 riñones (Tx renal doble)	El receptor estaba bien clínicamente y con injerto normofuncionante a los 28 meses del trasplante
Sumrani N / 1990 (4)	2	4 riñones	.Tres de los cuatro receptores tenían una creatinina sérica < 2,5 mg/dL a los 12 meses del trasplante. .Un paciente sufrió recidiva de su nefropatía con pérdida del injerto a los cinco meses post-Tx.	
Bibliografía	<ol style="list-style-type: none"> 1. Glasgow JF, Middleton B. Reye syndrome--insights on causation and prognosis. Arch Dis Child 2001; 85: 351-3. 2. Firlit CF, Jonasson O, Kahan BD, Bergan JJ. Reye syndrome cadaveric kidneys: their use in human transplantation. Arch Surg 1974; 109: 797. 3. Richardson CC, Warner OG, Callender CO. Renal transplantation in Reye's syndrome: fate of the recipient--a case report. J Urol 1979; 121: 497-8. 4. Sumrani N, Delaney V, Hong JH, Lipkowitz GS, Butt KM. Transplantation of organs from donors with Reye's syndrome: is it safe? Am J Nephrol 1990; 10: 87-8. 			

Donantes fallecidos previamente trasplantados de órganos (Trasplante dominó)

Ocasionalmente los receptores de órganos pueden fallecer en muerte encefálica y ser a su vez donantes de órganos, tanto nativos como no nativos. Los pacientes trasplantados no deben ser excluidos *a priori* como donantes potenciales de órganos. La inmunosupresión crónica en estos donantes no es *per se* una contraindicación absoluta para la donación de órganos. En la literatura médica está documentado el trasplante con éxito de órganos nativos o no nativos procedentes de donantes previamente trasplantados y que se ha denominado *trasplante dominó* (1-13) (Tabla 9). El trasplante dominó es infrecuente (3, 5). Según datos de la UNOS la tasa de trasplantes dominó en EE.UU. durante el período octubre de 1987 y diciembre de 1996 fue inferior al 0,1% del total de trasplantes de órganos. En el estudio de la UNOS los resultados (supervivencia del injerto y receptor) son comparables a los de los trasplantes no dominó (3). Los resultados del estudio realizado en Inglaterra (UKTSSA, período enero 1989-diciembre 1996) con el trasplante dominó fueron similares a los de los trasplantes no dominó (5). En este estudio realizado en UK los 13 órganos trasplantados, procedentes de seis donantes previamente trasplantados, fueron distintos de los órganos originalmente trasplantados (5). También se ha documentado el retrasplante (de corazón e hígado) en un segundo receptor tras la muerte encefálica del primer receptor en las primeros dos días (6), dos semanas (4, 7, 8) o incluso hasta 13 años post-Tx (12). Estos casos de retrasplante de corazón (4, 6-8) o de hígado (9-13) implican un daño adicional para estos órganos (que son trasplantados en dos ocasiones) con un segundo período de preservación y de isquemia-reperusión. En los casos de retrasplante hepático es importante asegurar que la función hepática era normal en el primer receptor, que la biopsia hepática también era normal y que el tiempo de isquemia fría (TIF) se acortó al máximo en el segundo trasplante (13). Según datos de la UNOS durante el período 1 octubre 1987-31 marzo 2004 se realizaron 11 retrasplantes hepáticos tras la muerte del primer receptor. De los 11 receptores, nueve estaban vivos y con injertos normofuncionantes con un seguimiento que osciló entre 91 y 3339 días (13). Algunos autores sugieren que la exposición de un órgano al tratamiento inmunosupresor crónico puede modificar la inmunogenicidad del injerto, disminuir el riesgo de rechazo y prolongar la supervivencia del injerto (1, 4). Es importante conocer los inmunosupresores prescritos y la duración de dicho tratamiento.

Tabla 9. DONANTES FALLECIDOS PREVIAMENTE TRASPLANTADOS DE ÓRGANOS (TRASPLANTE DOMINÓ)

<p>Consideraciones Especiales</p>	<p>. Causa de muerte encefálica (ME) en los donantes previamente trasplantados. Existen una serie de factores de riesgo cardiovascular (hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, etc) en los pacientes trasplantados de órganos que predisponen al desarrollo de hemorragias cerebrales y de ictus que pueden provocar la ME (1). El infarto encefálico y los TIA son las complicaciones neurológicas más frecuentes en pacientes trasplantados de riñón (14). La hemorragia cerebral es más prevalente en trasplantados de riñón que en la población general. La ME (ej. por hemorragia cerebral) puede ocurrir en pacientes trasplantados independientemente del órgano torácico o abdominal trasplantado (1, 5, 14, 15).</p> <p>. Serologías estándares y PCR víricas en el donante fallecido previamente trasplantado. Además de la serología estándar en el donante es recomendable realizar PCR del HIV, VHB y VHC.</p> <p>. Criterios de selección y de viabilidad de los órganos (nativos o no nativos) de donantes fallecidos previamente trasplantados. Los órganos normofuncionantes, sin lesiones estructurales ni vasculares relevantes y sin signos de rechazo, procedentes de estos donantes pueden ser viables para trasplante (4, 5, 13). En la evaluación de estos donantes en tratamiento inmunosupresor crónico es importante descartar infecciones oportunistas y/o tumores.</p> <p>. Biopsia renal o hepática pretrasplante. La toxicidad crónica de los inmunosupresores puede afectar a órganos como el hígado y el riñón, pero probablemente no al corazón (4). La biopsia del injerto en el trasplante dominó es recomendable y puede ayudar para descartar lesiones parenquimatosas hepatorenales asociadas al tratamiento inmunosupresor (5). La biopsia del injerto, particularmente la biopsia hepática, puede ser útil para descartar esteatosis macrovesicular (ej. secundaria al tratamiento crónico con corticoides) y/o hepatotoxicidad por azatioprina, sobre todo en aquellos casos que cursen con citolisis y/o colestasis (1, 5, 13, 16). Dosis elevadas de ciclosporina pueden provocar una colestasis funcional y reversible (1). Es importante acortar al máximo los TIF en los casos de re-trasplante (13).</p>				
<p>Trasplante de órganos de donantes fallecidos previamente trasplantados. Revisión de la literatura</p>	<p>Autor/año (Referencia)</p>	<p>Donantes de órganos fallecidos previamente trasplantados(n)</p>	<p>Trasplantes de órganos (n)</p>	<p>Resultados (supervivencia injerto y receptor)</p>	<p>Observaciones</p>
<p>UNOS, período 1987-1996 (3)</p>	<p>52</p>	<p>95 (23 corazón, 4 pulmón, 16 hígado, 48 riñón y 4 páncreas)</p>	<p>La supervivencia del injerto renal y hepático con órganos procedentes de donantes fallecidos previamente trasplantados o no son similares</p>	<p>La supervivencia del injerto cardíaco fue inferior con injertos de donantes previamente trasplantados</p>	<p>La supervivencia del injerto cardíaco fue inferior con injertos de donantes previamente trasplantados</p>
<p>UKTSSA, período 1989-1996 (5)</p>	<p>6</p>	<p>13 (3 corazón, 1 hígado, 9 riñón)</p>	<p>En siete receptores la función del injerto era normal durante un período de seguimiento que osciló entre 1-7 años post-Tx.</p>	<p>Uno de los 13 receptores presentó rechazo crónico. Uno de los 13 receptores falleció por fallo primario del injerto cardíaco.</p>	<p>Uno de los 13 receptores presentó rechazo crónico. Uno de los 13 receptores falleció por fallo primario del injerto cardíaco.</p>
<p>Bibliografía</p>	<ol style="list-style-type: none"> Arvieux C, Cornforth B, Gunson B, et al. Use of grafts procured from organ transplant recipients. <i>Transplantation</i> 1999; 67: 1074-7. Lowell JA, Smith CR, Brennan DC, et al. The domino transplant: transplant recipients as organ donors. <i>Transplantation</i> 2000; 69: 372-6. Lowell JA, Taranto SE, Singer GG, et al. Transplant recipients as organ donors: the domino transplant. <i>Transplant Proc</i> 1997; 29: 3392-3. Nemec P, Bedanova H, Ostrizek T. Successful re-use of the transplanted heart. <i>Ann Thorac Surg</i> 2010; 90: 1337-8. Arvieux C, Cornforth B, Gunson B, et al. Outcome of grafts procured in transplant patients. <i>Transplant Proc</i> 1999; 31: 530-2. Pasic M, Gallino A, Carrel T, et al. Brief report: reuse of a transplanted heart. <i>N Engl J Med</i> 1993; 328: 319-20. Meiser BM, Uberfuhr P, Reichenspurner H, Stang A, Kreuzer E, Reichart B. One heart transplanted successfully twice. <i>J Heart Lung Transplant</i> 1994; 13: 339-40. Simsir SA, Fontana GP, Czer LS, Schwarz ER. Heart allograft transplanted twice. <i>Eur J Cardiothorac Surg</i> 2008; 34: 918-9. Rentsch M, Meyer J, Andrassy J, et al. Late reuse of liver allografts from brain-dead graft recipients: the Munich experience and a review of the literature. <i>Liver Transpl</i> 2010; 16: 701-4. Nafidi O, Letourneau R, Willems BE, Lapointe RW. Reuse of liver graft from a brain dead recipient. <i>Clin Transplant</i> 2007; 21: 773-6. Rubay R, Wittebolle X, Ciccirelli O, et al. Re-use of a liver allograft; an exceptional opportunity to enlarge the organ donor pool. <i>Transpl Int</i> 2003; 16: 497-9. Tayar C, Karoui M, Laurent A, et al. Successful reuse of liver graft 13 years after initial transplantation. <i>Transplantation</i> 2006; 82: 1547-8. Ortiz J, Reich DJ, Manzarbeitia C, Humar A. Successful re-use of liver allografts: three case reports and a review of the UNOS database. <i>Am J Transplant</i> 2005; 5: 189-92. Adams HP Jr, Dawson G, Coffman TJ, Corry RJ. Stroke in renal transplant recipients. <i>Arch Neurol</i> 1986; 43: 113-5. Bronster DJ, Emre S, Boccagni P, Sheiner PA, Schwartz ME, Miller CM. Central nervous system complications in liver transplant recipients--incidence, timing, and long-term follow-up. <i>Clin Transplant</i> 2000; 14: 1-7. Kowdley KV, Keeffe EB. Hepatotoxicity of transplant immunosuppressive agents. <i>Gastroenterol Clin North Am</i> 1995; 24: 991-1001. 				