

# VENTRÍCULO UNICO CARDIOPATÍA CONGÉNITA

\* Jose Oliva Z.  
\*\* Roxana Zeballos G.  
\*\*\* Walter R. Tarifa R.  
\*\*\*\* M. Pilar Lizarazu C.

## INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas cianóticas constituyen un grupo heterogéneo, siendo su característica común la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas. Cianosis es la coloración azul de piel y mucosas como resultado de la desaturación de más de 3 g/dL de hemoglobina en la sangre arterial, por lo tanto la intensidad de este signo depende no solo de la oxemia sino también de la concentración de hemoglobina; a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación. La cianosis puede ser central o periférica, dependiendo si la desaturación ocurre por cortocircuito a nivel cardíaco o pulmonar como ocurre en la cianosis central, o si ésta ocurre por un aumento de la extracción de oxígeno tisular en relación a flujos lentos en circulación periférica como en la cianosis periférica producida por vasoconstricción secundaria al frío.

Desde el punto de vista fisiopatológico las cardiopatías con cortocircuito de derecha a izquierda se pueden dividir en tres grupos ,1) cardiopatías obstructivas del lado derecho con comunicación al lado izquierdo del corazón, como ocurre con estenosis pulmonar severa asociada a CIV; 2) cardiopatías con mezcla total, en que retornos venosos sistémico y pulmonar se mezclan

en una cavidad común como ocurre en un ventrículo único, y 3) cardiopatías por falta de mezcla, con circuitos pulmonar y sistémico en paralelo, como ocurre en la transposición de grandes arterias. El ventrículo único se caracteriza por la presencia de una cámara ventricular completamente formada, hacia la cual las dos válvulas auriculoventriculares vacían la sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares<sup>1</sup>. En el 85 % de los casos, en esta cámara ventricular rudimentaria nace la arteria aorta y en el 15 % emerge la arteria pulmonar (corazón de Holwes)<sup>1,2</sup>. Ocurre en 1 x 6 500 nacimientos, predominando en el sexo masculino, 1,25:1<sup>1</sup>. Hay asociación frecuente con transposición de grandes vasos y estenosis pulmonar<sup>1,2</sup>. Su diagnóstico depende de la ecocardiografía (transtorácica o transesofágica);<sup>3,4</sup> todo lo anterior se confirma mediante cateterismo<sup>1</sup>.

En el presente trabajo se demuestra un caso que presenta esta anomalía, diagnosticada mediante el empleo de la ecocardiografía transtorácica desde la aproximación apical.

La característica clínica principal de la cianosis por cardiopatía congénita a diferencia de la de origen respiratorio, es que no se asocia a dificultad respiratoria, sino que sólo a una respiración profunda (hipernea). Clásicamente se ha preconizado el uso de la prueba de hiperoxia para diferenciar cianosis pulmonar de cardíaca; ésta consiste en medir saturación de oxígeno de la hemoglobina respirando aire y luego respirando

\*Médico Pediatra-Hebiatra, Hospital Materno Infantil Germán Urquidí.

\*\*Médico Residente-Pediatría, Hospital Materno infantil Germán Urquidí.

\*\*\*Médico Asistente, Hospital Materno Infantil Germán Urquidí.

\*\*\*\*Médico General.

oxígeno a una concentración cercana al 100%. Por existir un cortocircuito fijo en las cardiopatías la saturación no se eleva más de un 10%, ocurriendo alzas mayores de 15% cuando el cortocircuito es intrapulmonar. En el examen físico estos pacientes pueden no presentar otra alteración evidente fuera de la cianosis, pudiendo encontrarse en la auscultación cardíaca un segundo ruido único y soplos cardíacos. Los pacientes con cianosis de larga data presentan dedos en palillo de tambor (hipocratismo) y alteraciones cutáneas como "chapas" eritematosas en los pómulos y lóbulos de las orejas.

El manejo general de estos pacientes va a depender del grado de cianosis; Si la cianosis es leve a moderada, solo se debe monitorizar estrictamente, hasta que se decida la necesidad de un procedimiento quirúrgico corrector o paliativo. La cirugía paliativa generalmente consiste en conectar una rama arterial sistémica a una de las ramas arteriales pulmonares para asegurar un flujo sanguíneo pulmonar adecuado, generalmente a través de un tubo de Goretex (shunt de Blalock-Taussig modificado).

En el pasado, los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas graves eran tratados en una primera etapa con cirugía paliativa, seguida posteriormente de cirugía correctora, varios años después. Esta cirugía paliativa, aun cuando puede ser considerada salvadora de vidas, en muchos casos puede causar daños al aparato circulatorio. Tal es el caso de los shunt sistémico pulmonares que producen una sobrecarga de volumen y presión a la circulación pulmonar. Por otro lado, los banding de la arteria pulmonar significan una importante sobrecarga de presión en el ventrículo derecho (o único), que en el mediano plazo pueden producir anomalías estructurales al corazón, como estrechamiento del foramen bulboventricular. Las alteraciones de la arquitectura pulmonar también son especialmente graves. Distorsión e interrupción de las arterias pulmonares se ven con frecuencia después de shunt y banding de arteria pulmonar que en ocasiones contraindican la cirugía correctora,

especialmente en las operaciones tipo Fontan. Este tipo de consideraciones, además de otras de tipo económico (mayor costo acumulado de varias operaciones) y epidemiológicas (muerte de enfermos en espera de operaciones correctoras), han hecho aún más evidente las ventajas de la cirugía correctora primaria, manteniendo la cirugía paliativa solo para aquellos casos que por fisiología o anatomía no son reparables en el período de recién nacido o lactante menor. Así es como en la actualidad se puede efectuar cirugía reparadora aun en recién nacidos con las siguientes patologías: transposición de grandes arterias, drenaje venoso pulmonar anómalo total, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, tronco arterioso, canal atrioventricular completo, interrupción del cayado aórtico, estenosis aórtica crítica, estenosis pulmonar crítica. Para aquellos enfermos portadores de cardiopatías no reparables, la cirugía paliativa tiene un rol fundamental.

### CIRUGÍA PALIATIVA EN CORAZÓN UNIVENTRICULAR

En los niños portadores de corazón univentricular el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único, el flujo de sangre es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo a la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo. De tal manera que pueden existir múltiples cuadros clínicos relacionados con el síndrome de corazón univentricular:

a) Ventrículo único sin obstrucción al vaciamiento en territorio pulmonar. En ausencia de obstrucción anatómica hacia el territorio pulmonar, al bajar rápidamente la resistencia vascular pulmonar en el lactante menor, se produce un hiperflujo pulmonar torrencial acompañado de insuficiencia cardíaca congestiva. Si el enfermo sobrevive a esta situación, puede desarrollar enfermedad vascular pulmonar. Estos enfermos con flujo pulmonar aumentado se benefician con un banding de arteria pulmonar. En aquellos casos en que existan dudas en relación al flujo pulmonar, puede efectuarse la



ligadura del tronco de arteria pulmonar y mantención del flujo pulmonar a través de un shunt aortopulmonar pequeño (3,5 a 4,0 mm de diámetro).

b) Ventrículo único con obstrucción pulmonar severa: Son enfermos en los cuales aparece cianosis importante en el período de recién nacido, cuando el ductus arterioso se cierra. Si la saturación arterial es menor a 70%, es necesario aumentar el flujo pulmonar mediante un shunt aortopulmonar. En los casos con vena cava superior bilateral y sobre todo cuando sea necesario agregar otros procedimientos, es recomendable efectuarlo por vía medio esternal. En los otros casos, en el lado contrario a la vena cava superior, para no interferir a futuro con la construcción de una anastomosis cavopulmonar en ese lado.

c) Ventrículo único con estenosis pulmonar moderada: saturaciones de 80 a 85% de sangre arterial significan un flujo pulmonar dos veces el sistémico, por lo que debe ser bien tolerado por el ventrículo, permitiendo un desarrollo adecuado del niño, sin comprometer la función ventricular a corto plazo.

d) Ventrículo único con obstrucción a flujo sistémico: es potencialmente la anatomía más desfavorable en el niño con corazón univentricular. Se asocia a aumento del flujo pulmonar, con frecuencia con enfermedad vascular pulmonar. Además, por la dificultad de vaciamiento hacia la circulación sistémica, hay acentuada hipertrofia del ventrículo. La hipertrofia ventricular es un factor de riesgo importante en los enfermos candidatos a la operación de Fontan, pues la hipertrofia disminuye la distensibilidad del ventrículo, generando altas presiones de llenado ventricular que hacen impracticable la fisiología de Fontan. El manejo de esta grave lesión asociada al ventrículo único es variable, dependiendo de la experiencia de cada grupo quirúrgico. En líneas generales, los procedimientos más empleados son: anastomosis de arteria pulmonar a aorta (operación de Damus Stansel), switch arterial paliativo y ampliación del foramen bulbo-

ventricular. Cualquiera de los procedimientos elegidos se acompaña de mayor mortalidad que las operaciones de banding o shunt solo, pero la eliminación de la obstrucción al vaciamiento del ventrículo (foramen bulbo ventricular restrictivo o cono subaórtico obstructivo) es indispensable en la preparación del enfermo hacia la operación de Fontan.

## RESULTADOS DE LA CIRUGÍA

En la era actual tanto el banding como los shunt tienen mortalidad entre 5-10%, dependiendo de la patología asociada. Mayor es la mortalidad de la corrección de la obstrucción subaórtica con cifras entre 15-25% de mortalidad. La mortalidad del Glenn bidireccional es de aproximadamente 3% y de la anastomosis cavo pulmonar fenestrada (Fontan modificado) es de 5-8%. Las curvas de supervivencia actual a 13 años del Fontan modificado es de aproximadamente 87%.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, lactante menor de 1m y 26 días de edad. con cuadro de aproximadamente cuatro días de evolución, mal estado general, caracterizado por fiebre, tos seca, agitación, dificultad para la lactancia con presencia de cianosis.

Antecedentes perinatales: cesárea, producto de la segunda gestación de 39 semanas; APGAR 8/10. Examen físico: FC:168 x min. FR: 62 x min. Paciente con presencia de aleteo nasal. Mucosas húmedas y ligeramente cianóticas. En tórax retracción costal, Corazón a la auscultación con primer ruido aumentado de tono, segundo ruido con desdoblamiento no permanente. Soplo sistólico eyectivo en área meso cordial irradiado a la punta ++/+++ con componente de tercer ruido y soplo mesodiastólico, pulso saltón en miembro superior y débiles en inferiores, precordio activo y palpable. Analítica: Hb 9.4 g/dl. Hto 27 %. Leucocitos: 6.400 mm<sup>3</sup>. Eritrocitos 3.080.000. mm<sup>3</sup> Plaquetas 359.000 mm<sup>3</sup>, Segmentados 74, Linfocitos 16,

Monocitos 2, Cayados 8, Glicemia 135 mg/dl, Creatinina 0.6 mg/dl, Urea 40 mg/dl; Na 134 mq/dl, K 3.7 mq/dl, Cl 99 mq/dl, Ca 10.5 mq/dl. Gasometría arterial pH 7,49, pCO2 28.6, PO2 46.1 mm HCO3 21.5.

Placa radiográfica de tórax: Pedículo angosto, arco pulmonar prominente, punta descendente, arco auricular derecho normal, campos pulmonares con flujo aumentado.

Eco-cardiografía: aurícula izquierda; dimensiones normales, función conservada, aurícula derecha; dimensiones normales, no se observan lesiones, ventrículo único (Fig. 1-2).

FIG. 1



FIG. 2



Dopler color: flujo turbulento a través de la aorta compatible con estenosis leve, flujo turbulento en tracto de salida del ventrículo y arteria pulmonar, flujo a través del tabique interauricular. Conclusión ventrículo único, estenosis pulmonar subvalvular y valvular, estenosis aórtica leve, foramen ovale permeable (Fig. 3).

FIG. 3



## COMENTARIOS

La estenosis pulmonar aparece en el 51 % de los enfermos con ventrículo único. Su coexistencia permite que la tercera parte de éstos alcance la edad adulta, y a la vez confiere al cuadro un parecido sorprendente con la tetralogía de Fallot<sup>5,6</sup>. Nuestro caso pertenece a ventrículo único. La cianosis y anoxemia son características y se corresponden con la severidad de la estenosis pulmonar confirmada por la ecodopler color con flujo turbulento a través del ventrículo y arteria pulmonar.

## BIBLIOGRAFIA

1. Driscoll DJ, McGoon DC. Single ventricle. En: Brandenburg RO, Fisher V, Giuliovi ER, McGoon DC. Cardiology. Fundamentals and Practice. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1987:1487-92.
2. Kaplan S. Congenital Heart Diseases. Single ventricle. En:

---

Wyngaardon JB, Smith LH, Dennett JC. Cecil Textbook of Medicine, 19th ed, Ed WB Saunders Co, Philadelphia, 1992:287.

3. Popp RL. (Review article). Echocardiography. N Engl J Med 1990;323:165-72.

4. Popp RL. (Review article). Echocardiography. N Engl J Med 1990;323:101-9.

5. Navarro FL. Cardiografías cianóticas (cortocircuitos de derecha a izquierda con campos pulmonares claros). En: Rozman CJ, Medicina Interna. Vol I, 13 ed, EE Mosby/Doyma Librea, Madrid, 1995:600-1.

6. Tremeau G, Bozio A, Chapula F, Sassolas F, Chamsaur G, Ninet J, et al. Prognostic study of single ventricle with respect of anatomical and clinical data. Arch-Malcoeur Vaisa. 1994;86(5):615-22 (MEDLINE).

7. Pare BJ, Riera JC, Castell CJ, María EH. Métodos incruentos de exploración cardíaca. Ecocardiografía. En: Rozman CM. Medicina Interna. Vol I, 13 ed, En Mosby/Doyma Librea, Madrid, 1995:451-56.

8. Serra PA, Brugada JT. Métodos cruentos de exploración cardíaca. En: Rozman CM. Medicina Interna. Vol I, 13 ed, En Mosby/Doyma Libros, Madrid, 1995:474-78.

9. Arretz C: Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas cianóticas. En: Artaza O, Zilleruelo R (Editores): Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil, Santiago, Publicaciones Técnicas Mediterráneo, 1992: 172-5