

Ventrículo único en un paciente de 5 meses, reporte de un caso

Single ventricle in a patient 5 months, a case report

Hector Achacollo Martinez Hector¹, Johanna Adatao Luizaga¹, Alá Paredes Cristina¹, Alvarez Ferrufino Gabriela¹, Milenka Soliz Panozo²

¹Estudiantes de Medicina, Universidad Mayor de San Simón. Cochabamba, Bolivia.

²Unidad de Terapia Intensiva, Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarroel. Cochabamba, Bolivia.

Correspondencia a:

Jhoanna Adatao Luizaga
vale_jhoa@hotmail.com

Palabras claves: ventrículo único, defectos congénitos del corazón.

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas tienen una incidencia de aproximadamente 1 de cada 100 recién nacidos. Alrededor de la mitad de los niños afectados mueren durante el primer año de vida si no se trata. El corazón univentricular es una de ellas, que se caracteriza por la presencia de solo una cavidad ventricular. El 80% de los pacientes, desde el punto de vista morfológico, presentan un ventrículo único semejante a la cavidad ventricular izquierda, separada de una cavidad infundibular de salida por un tabique bulboventricular. En esta anomalía la sangre venosa sistémica y pulmonar se mezcla en la cámara ventricular, dando como resultado la hipoxia general del paciente e insuficiencia cardíaca.

Presentamos el caso clínico, de un infante de 6 meses de edad con presencia de esta cardiopatía y otras patologías asociadas a esta malformación congénita.

ABSTRACT

Congenital heart defects have an incidence of approximately 1 of 100 newborns. About half of affected children die during the first year of life if those are untreated. Univentricular heart is one of them, characterized by the presence of only one ventricular cavity: 80% of patients, from the morphological point of view, present a single ventricle similar to left ventricular cavity, separate from an infundibular cavity output by a bulboventricular partition. In this anomaly the pulmonary and systemic venous blood is mixed into the ventricular chamber, resulting in the patients general hypoxia and heart failure.

We report the case of an infant of 6 months of age with presence of this disease and other pathologies associated with this malformation.

Keywords: single ventricle, heart defects congenital

Abreviaciones y acrónimos utilizados en este artículo:

IV = Interventricular

PGE1 = Prostaglandina E1

UI = Unidades Internacionales

INTRODUCCIÓN

Según estudios realizados en Estados Unidos el ventrículo único es una malformación congénita compleja que se manifiesta en 5 de cada 100 000 nacidos vivos, de estos casos cerca de un 70 a 80% presenta un ventrículo morfológicamente izquierdo, con una incidencia del 2% en las series fetales y representando el 1% de los casos de cardiopatías congénitas en lactantes¹.

La causa de esta patología es desconocida, aunque algunos autores advierten un fallo en las vías de señalización que se puede dar en relación a la cuarta a octava semana, etapa crucial para el desarrollo del corazón².

El ventrículo único se da por un fallo en la formación del tabique IV, es excepcional y produce un corazón con tres cavidades³. Casi siempre se acompaña de relaciones anormales en la posición de las grandes arterias, dextrocardia, estenosis valvular o sub-valvular pulmonar, estenosis sub-aortica, conexión venosa pulmonar anómala total o parcial y coartación de la aorta⁴.

En esta anomalía la sangre venosa sistémica y pulmonar se mezclan en la cámara ventricular única y el flujo pulmonar está condicionado, por la presencia o ausencia de estenosis pulmonar, el cual depende de las resistencias vasculares pulmonares.

El cuadro clínico dominante es la insuficiencia cardíaca, generalmente de aparición temprana con frecuencia acompañada de shock, en el corazón derecho es hipoplásico, y a lo largo del primer mes en las demás; la cianosis es leve. Presentan en forma precoz dificultad respiratoria, hepatomegalia y estertores pulmonares, con acusada tendencia a presentar procesos respiratorios⁵.

El tratamiento que normalmente reciben los pacientes con este defecto son de dos tipos uno médico y el otro quirúrgico que es más un método paliativo que de corrección. En el médico se realiza una infusión de PGE1 tan pronto como se sospeche el diagnóstico para mantener la permeabilidad del conducto arterioso durante la exploración cardíaca y la intervención⁶.

En cuanto a lo quirúrgico, las técnicas quirúrgicas

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación:

1 de Octubre de 2010

Aceptado para publicación:

10 de Diciembre de 2010

Citar como:

Rev Cient Cienc Med 2010;13(2): 96-8

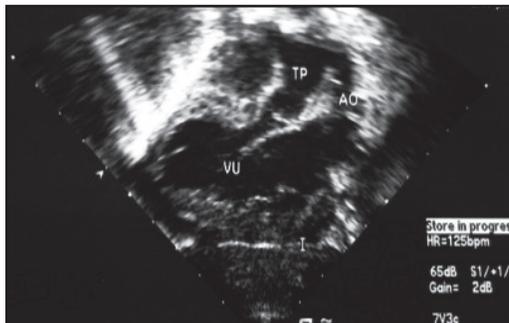


Figura 1: Se observa ecocardiograma del paciente en el que se evidencia la presencia de ventrículo único

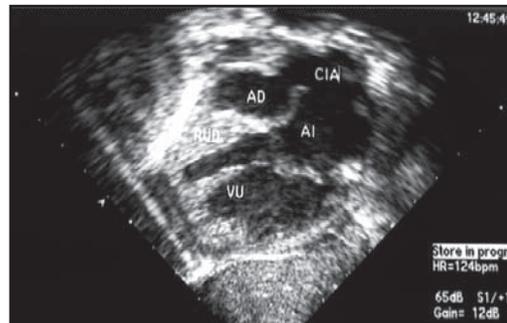


Figura 2: Ecocardiograma en el que se observa la CIA permeable



Figura 3 : Radiografía de tórax en el momento de ingreso a la Unidad de Terapia Intensiva.

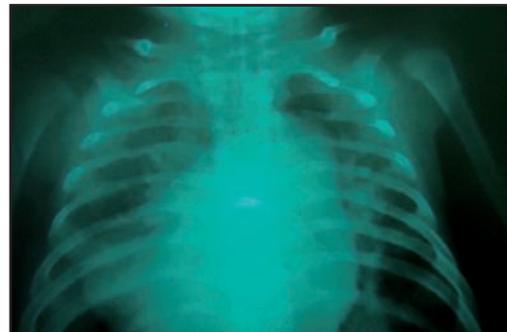


Figura 4 : Se observa ecocardiograma del paciente en el que se evidencia la presencia de ventrículo único

más utilizadas para este cuadro clínico son: la operación de Blalock-Taussig que consiste en la sección de la arteria subclavia y anastomosis termino-lateral con la arteria pulmonar del mismo lado. La cirugía de Glenn⁷, consiste en unión de la cava superior con las arterias pulmonares, esta es la técnica más utilizada como paso intermedio para conseguir un flujo pulmonar adecuado en los niños con cardiopatías congénitas que presentan fisiología de ventrículo único. Esta anastomosis genera un flujo obligado del retorno de la vena cava superior a través del lecho capilar pulmonar. Y finalmente la operación de Fontan que busca una supervivencia, disminuyendo la morbimortalidad asociada a arritmias, dilatación cardíaca, fenómenos tromboembólicos. Con esta última cirugía se busca cerrar todas las comunicaciones entre el hemicardio derecho e izquierdo y conectar las venas cavas con las arterias pulmonares.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 5 meses de edad, procedente del área rural de la ciudad de Cochabamba, producto del segundo embarazo, 9 meses se produce parto eutócico hospitalario, con un peso de 3600 kg, llanto vigoroso al nacer, madre no refiere patología durante el embarazo.

Ingresa al hospital con un cuadro clínico de dos días de evolución caracterizado por presentar desde

hace más o menos 12 horas atrás, deposiciones líquidas en más o menos veinte oportunidades y dificultad respiratoria.

Al examen físico nos encontramos con un paciente en mal estado general, febril, pálido, mucosa bucal ligeramente pálida y seca, taquicárdico con pulsos periféricos débiles y llenado capilar de 3 segundos, taquipneico con signos de dificultad respiratoria, abdomen blando depresible ruidos hidroaéreos positivos hiperactivos, en el aspecto neurológico se encontrabaja con un Glasgow de 15.

Dentro de los antecedentes patológicos madre refiere que a la semana de recién nacido presenta palpitaciones, coloración morada en los labios al momento de dar pecho, por lo que lleva al hospital de Punata, donde es internado por neumonía, al no haber mejora es transferido al hospital de mayor complejidad.

A los 3 meses se detecta patología cardíaca donde se detecta malformación congénita compleja acianótica "ventrículo único morfológicamente izquierdo", asociado a dextrocardia.

A la radiografía del tórax se encontró dextrocardia, cardiomegalia y bronconeumonía.

Al ecocardiograma M. bidimensional y Doppler se evidenció: ventrículo único de tipo izquierdo, ausencia de conexión atrio ventricular derecha, comunicación interauricular tipo seno venoso grande shunt AD/AI, fosa oval permeable AD/AI, doble salida del ventrículo único con vasos en mal posición, esteno-

sis valvular pulmonar moderada, ramos pulmonares confluentes dilatados, imagen compatible con persistencia de vena cava superior izquierda.

A los exámenes de laboratorio el paciente presenta un hemograma infeccioso con presencia de leucocitosis predominio de segmentados, mismo que se mantiene infeccioso desde el ingreso hasta la defunción, y plaquetopenia. Por el diagnóstico clínico de sepsis, se realiza un hemocultivo el cual resulta negativo. PCR 96mg/L, lo que corrobora la gravedad del paciente.

El tratamiento que el paciente recibió duró 45 días e incluyó medicamentos de origen inotrópico (dopamina, adrenalina y dobutamina), con el fin de aumentar la contractibilidad cardíaca.

Por el diagnóstico de neumonía y sepsis recibe antibióticos de amplio espectro como ser imipenem y la ciprofloxacina. Por la insuficiencia respiratoria el paciente fue apoyado con asistencia ventilatoria, desde el momento que ingreso por un lapso de 35 días.

El día de ingreso del lactante, permanece en la unidad de terapia intensiva pediátrica, el menor cursa con un cuadro infeccioso y fiebre intermitente no tolerando sin asistencia ventilatoria, por lo cual no se logra realizar la intervención quirúrgica.

Posteriormente cuando debía llevarse a cabo la intervención quirúrgica, el paciente presenta un estado febril muy alto por lo que se reprograma la cirugía hasta que disminuya el estado febril del lactante y estabilidad hemodinámica.

Debido al estado grave del menor que permanece en asistencia ventilatoria en el servicio de terapia intensiva, por la premura se decide intervenir de emergencia, realizando la cirugía de Glenn, debido a ser este procedimiento su única posibilidad de estabilidad hemodinámica, pese a posibles complicaciones letales que abarca esta cirugía,

El paciente de seis meses de edad fallece durante la cirugía debido a un paro cardíaco secundario a una insuficiencia cardíaca por una deficiente contractibilidad del miocardio.

DISCUSIÓN

El ventrículo único es una patología poco frecuente y con posibilidad de tratamiento quirúrgico mediante cirugías paliativas, cuando es diagnosticado en forma temprana se puede evitar complicaciones como: hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca y la muerte.

Comparando con los casos de un estudio publicado en una revista peruana⁸ y por datos bibliográ-

ficos⁹, en los que también los pacientes padecían esta condición, se pudo deducir que la edad y el peso del paciente son factores determinantes para la sobrevivencia de los mismos, al igual que el diagnóstico temprano de la anomalía, para que se pueda realizar al paciente la cirugía en una edad apropiada, sin que este empeore su condición física, para lo cual es apoyado con medicamentos y asistencia médica continua.

Al ver los resultados del estudio antes mencionado⁸ se pudo verificar que la cirugía de Glenn que se realizó con este paciente tiene una mortalidad de solo 8% siempre y cuando se realice una cirugía previa de Blalock-Taussig como objeto de estabilización hemodinámica del paciente para la no repercusión hemodinámica y complicaciones.

En el caso de este paciente, no se realizó esta primera cirugía de compensación hemodinámica debido a un diagnóstico tardío, llegando a la cirugía de Glenn con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar, razones que se pueden atribuir a la mortalidad en el trans quirúrgico con la no recuperación de la contractibilidad cardíaca llevándolo a la muerte.

REFERENCIAS

1. Catalán J, Ventrículo con doble entrada o Ventrículo Único, Hübner M.E. Ramírez R. Nazer J. **Malformaciones Congénitas: Diagnóstico y Manejo Neonatal**, 1ra Ed., Santiago de Chile, Editorial Universitaria S.A., 2005:208-9.
2. Florencia ME. **Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan**. *Rev Latinoamer Tecnol Extracorp* 2007; 14(2): 7-25.
3. Moore K, Persaud TVN. **Aparato Cardiovascular**. En: Moore K., Persaud TVN. *Embriología Clínica*, 8va Ed., Barcelona, Editorial Elsevier España, 2008: 313.
4. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN, Cardiopatías, Avery GB, Fletcher MA, McDonald MG. **Neonatología: Fisiopatología y Manejo del Recien Nacido**, 5ta Ed., Pennsylvania, Editorial Medica Panamericana, 1999: 580-1.
5. Moreno F, **Cardiopatías Congénitas: Cardiopatías Cianóticas**. En: Ruza F. *Tratado de cuidados intensivos pediátricos*, 3ra Ed., Madrid, Ediciones Norma Capitel, 2003: 401-402.
6. Bayes de luna A., Lopez Sendon J., Attie F, Alegría Ezquerro E. **Cardiología clínica: cardiopatía congénita**, 2da edición, Elsevier España 2002: 636-641
7. Braunwald. **Tratado de cardiología volumen II: cardiopatías congénitas**, 5ta edición, Elsevier España 1999 pag. 737-738.
8. Park K. M. **Cardiología pediátrica: cardiopatías congénitas**, 3ra edición. Elsevier España 2003: 69-74
9. Yuste P. **Atlas de color Doppler en cardiología. Doppler en comunicación atrio ventricular**. Editorial Capitel 1992 pag. 347-352