

VENTRICULO ÚNICO (viernes 27 de abril de 2011, 9-10 h)
S. Marcos-Alonso. Unidad médico-quirúrgica de cardiopatías congénitas.
CHUAC

1. DEFINICIÓN

Se define ventrículo único (VU) como la presencia de dos aurículas conectadas a una cámara ventricular dominante (ver figura 1), pudiendo existir una pequeña cámara adyacente. La forma más frecuente de VU es la doble entrada de ventrículo morfológicamente izquierdo¹.

Desde el punto de vista de la embriología se produce un stop en la tabicación interventricular produciéndose la mayoría de las veces una doble entrada de ventrículo izquierdo (VI) quedando un ventrículo derecho (VD) rudimentario¹.

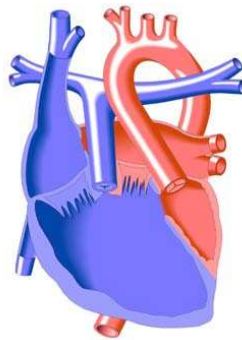


Figura 1. Forma más frecuente de VU. Adaptado de Johns Hopkins Children´s Hospital²

Formas de VU³:

- **Corazón derecho hipoplásico (atresia tricuspídea o atresia pulmonar con septo íntegro).**
- **Doble entrada de VU.**
- **Corazón izquierdo hipoplásico.**

2. ANATOMÍA

La forma más frecuente de VU es la doble entrada de VI con L-transposición de las grandes arterias, es decir, la aorta está conectada a una cámara ventricular rudimentaria situada a la izquierda y anterior (VD) y el tronco pulmonar en posición posterior conectado al VU (VI), al igual que en la transposición congénitamente corregida de las grandes arterias (ver figura 2).

En algunos casos, la comunicación interventricular, también llamada foramen bulboventricular, entre la cámara ventricular principal y la rudimentaria de manera progresiva puede quedar pequeña con lo que se produce una estenosis subaórtica. También se puede observar: estenosis o atresia pulmonar (en el 50% de los casos), coartación de aorta o interrupción de arco aórtico y alteraciones de la válvula mitral o tricuspídea¹.

El *corazón de Holmes* describe una variante rara de VU que consiste en doble entrada de VU de morfología izquierda sin transposición corregida de las grandes arterias y con estenosis pulmonar. Este tipo de variante, en ocasiones presenta un VD como cámara ventricular principal y en estos casos puede asociarse a asplenia¹.

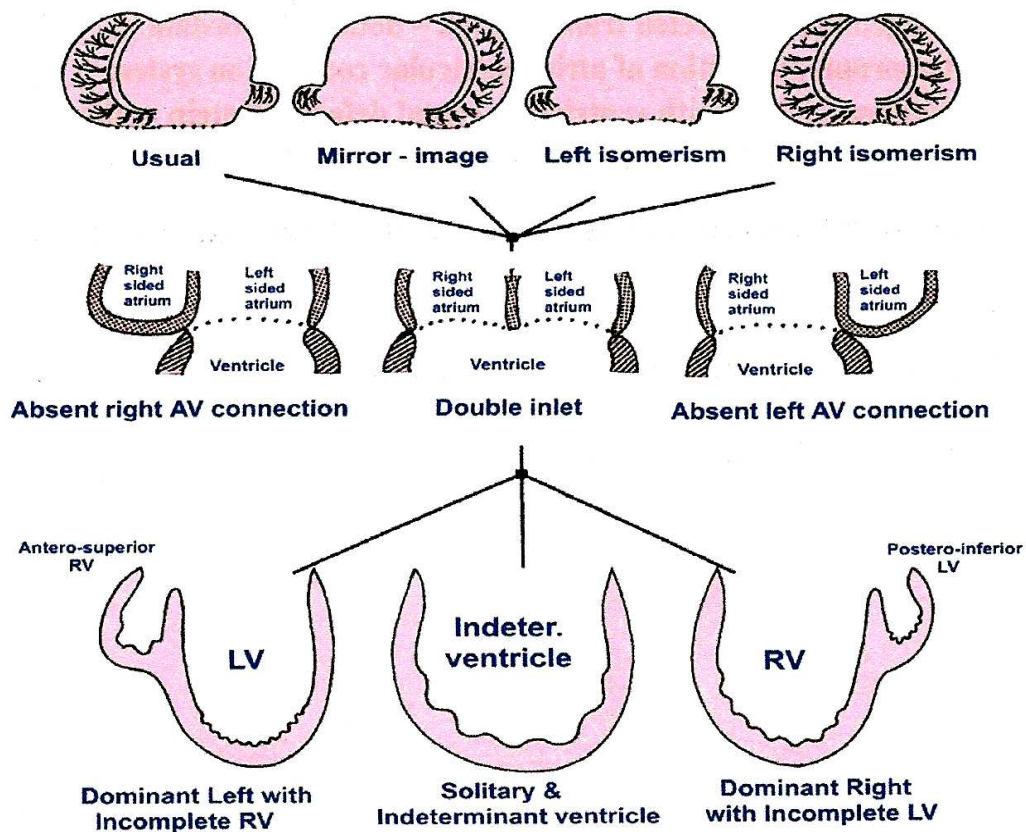


Figura 2. Tipos de conexión auriculo-ventricular en los ventrículos únicos. Adaptado de Yen Ho, Cardiac Morphology Unit, Royal Brompton Hospital, London, UK³.
LV: ventrículo izquierdo; RV: ventrículo derecho.

3. FISIOLÓGÍA

El curso clínico de los recién nacidos con VU vendrá marcado por el flujo pulmonar que a su vez depende de las resistencias pulmonares y de la estenosis pulmonar. Si no existe estenosis pulmonar y, además, las resistencias pulmonares comienzan a descender el neonato presentará datos de insuficiencia cardiaca congestiva en días o semanas tras el nacimiento¹. En el caso de presentar estenosis pulmonar severa o atresia el recién nacido presentará cianosis y el flujo pulmonar dependerá de la persistencia del ductus arterioso, colaterales aorto-pulmonares o la circulación bronquial¹. En casi todos los ventrículos únicos existe obstrucción en algún tracto de salida, pulmonar o aórtico o los dos.

4. ECOCARDIOGRAFÍA

El estudio ecocardiográfico en el VU es complejo por lo que debe realizarse de manera sistemática y secuencial debiendo identificar las siguientes estructuras^{4,5}:

- Aurículas.
- Drenajes venosos.
- Ventrículos; morfología del ventrículo único (presencia de banda moderadora, válvulas AV y sus relaciones con el septo interventricular); presencia de cámara ventricular rudimentaria. Desde el plano apical 4 cámaras se podrán visualizar estas estructuras. Ver figuras 4 y 6.
- Conexión AV (tipo doble entrada). En los casos de L-asa (ventrículo izquierdo a la derecha) la válvula tricúspide a menudo presenta insuficiencia, pero también puede estar

estenótica o hipoplásica, mientras que en D-asa (ventrículo derecho a la derecha) dicha válvula suele presentar insuficiencia. Ver figuras 4 y 6.

- Comunicación interventricular/foramen bulboventricular. Ver figura 3.

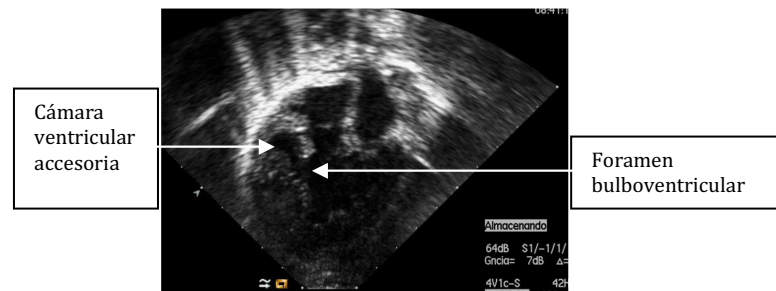


Figura 3. Obsérvese desde el plano de 4 cámaras apical la doble conexión AV a una cámara ventricular principal. También se puede ver la presencia de una cámara ventricular accesoria y la comunicación interventricular o foramen bulboventricular.

- Arterias. Posición de la aorta y el tronco pulmonar entre sí. Estenosis muscular (en relación con un foramen bulbo ventricular pequeño), subvalvular o valvular. Arterias pulmonares y presencia de ductus arterioso. Ver figura 4.

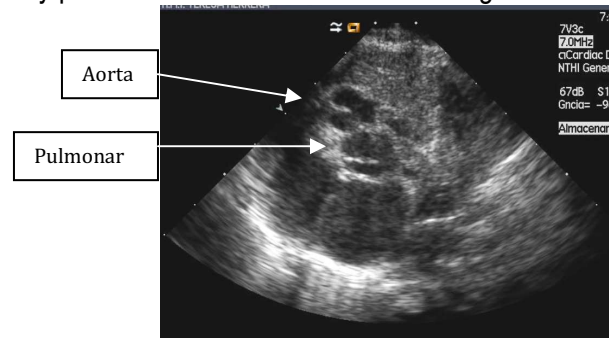


Figura 4. . Obsérvese la relación entre las válvulas sigmoideas en el plano paraesternal eje corto. En este ejemplo la aorta es anterior y derecha con respecto a la pulmonar.

- Conexión VA: concordante, discordante, única.
- Arco aórtico (descartar coartación de aorta o interrupción de arco aórtico). Ver figura 5.

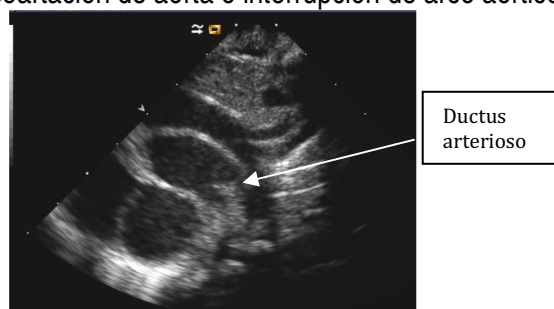


Figura 5. Obsérvese la hipoplasia de arco aórtico, fundamentalmente del arco transverso e istmo aórtico.

- Ductus arterioso. Ver figura 5.

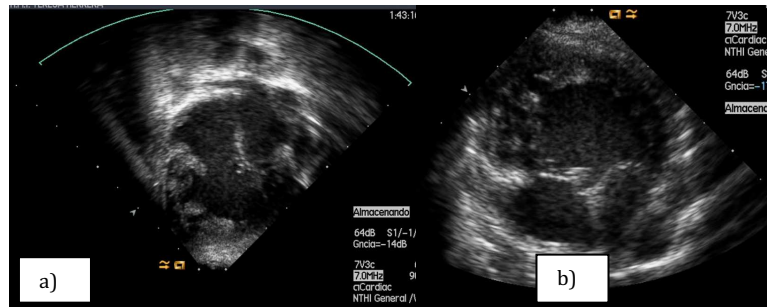


Figura 6. Obsérvese en plano de 4 cámaras apical la doble conexión aurículo ventricular a una única cámara ventricular, a) diástole, b) sístole.

5. CATETERISMO CARDIACO

El cateterismo cardíaco no siempre es necesario en el estudio del ventrículo único previo a la cirugía. Éste se reservará para las siguientes situaciones: a) cuando existen dudas sobre la anatomía y fisiología obtenida a través de la ecocardiografía; b) cuando pueda ser necesario realizar una atrioseptostomía. Previo a las cirugías de Glenn y Fontan será necesario el estudio hemodinámico¹. Los objetivos de este estudio serán¹:

- Evaluar la anatomía y resistencia pulmonar.
- Cuantificar y definir obstrucciones intra y extracardiacas.
- Ocluir posibles colaterales que puedan suponer importantes cortocircuitos derecha-izquierdas en el momento del Glenn.
- Valvuloplastia aórtica o angioplastia aórtica.

6. MANEJO

El paso final del tratamiento será la cirugía de Fontan para conseguir una sangre arterial totalmente oxigenada.

Debido a las distintas formas de ventrículo único que podemos encontrar existen diferentes actitudes terapéuticas, por ejemplo^{1,7,9}:

- Obstrucción pulmonar (atresia pulmonar con septo íntegro): Fístula de Blalock-Taussig. En la actualidad se emplean conductos de Goretex® de 3- 4 mm desde el tronco braquicefálico (normalmente arteria subclavia) al tronco pulmonar. En algunos casos se prefiere una fístula central desde la aorta ascendente al tronco pulmonar, si bien en ocasiones está asociado a mayor riesgo de hipertensión pulmonar⁶.
- Obstrucción sistémica (hipoplasia de cavidades izquierdas): Norwood (+Sano/BTS). Se comentará en el capítulo de hipoplasia de cavidades izquierdas.
- VU con insuficiencia cardíaca: banding pulmonar. Debe vigilarse la posible distorsión de ramas pulmonares o del tronco pulmonar.

De manera práctica el manejo de estos pacientes del flujo pulmonar y la presencia o no de obstrucción del flujo sistémico⁸. Ver figuras 7 y 8.

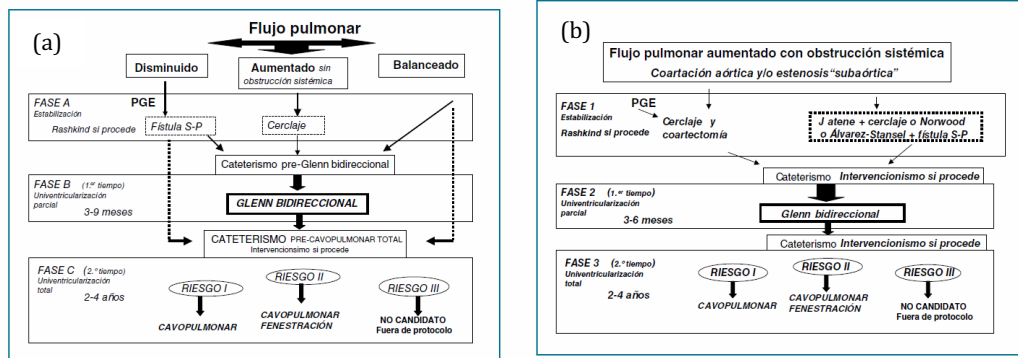


Figura 7. Esquema del manejo terapéutico en función del flujo pulmonar (a) y si existe obstrucción al flujo sistémico (b). Extraído de los protocolos de la secardioped 2010⁸.

7. VALORACIÓN POSTOPERATORIA⁶

Tras la cirugía paliativa el paciente puede presentar: bajo gasto, cianosis o saturación de oxígeno "relativamente" altas (> 85-88%).

- Bajo gasto: Puede ocurrir en las primeras 24-48 tras la cirugía de Norwood. Está caracterizado por taquicardia, hipotensión, oliguria y acidosis metabólica. La diferencia arterio-venosa de oxígeno es un buen predictor del bajo flujo sistémico y un transporte inadecuado de oxígeno. Una diferencia > 40-50% sugiere bajo gasto. El bajo gasto puede estar causado por: disfunción sistólica ventricular, relación flujo pulmonar/flujo sistémica aumentada o bien insuficiencia de las válvulas AV.

La valoración ecocardiográfica de la función sistólica del ventrículo único, la mayor parte de las veces valorada de manera subjetiva, así como de la presencia de regurgitación valvular, o de obstrucción residual al flujo sistémico es una herramienta útil en la valoración de las posibles causas del bajo gasto.

- Cianosis. En el diagnóstico diferencial de cianosis debemos incluir: desaturación de la sangre venosa pulmonar (neumotórax, derrame pleural, edema pulmonar, neumonía), desaturación de la sangre venosa sistémica (anemia, alto consumo de oxígeno, bajo gasto cardíaco), descenso del flujo pulmonar (resistencias pulmonares elevadas, hipertensión venosa pulmonar, disfunción de la fístula aorto-pulmonar la cual podremos valorarla ecográficamente desde el plano supraesternal partiendo del arco aórtico).
- Elevación de la saturación (90%). En este caso el flujo pulmonar es mayor que el sistémico. La valoración ecocardiográfica en este caso deberá ir dirigida a descartar obstrucción residual al flujo sistémico.

8. PRONÓSTICO^{8,9}

La supervivencia en el primer año de aquellos en los que no se realiza tratamiento es tan sólo del 42%. No obstante, los que presentan estenosis pulmonar pueden vivir décadas. El 10% de los pacientes con VU izquierdo, desarrollan bloqueo aurículo-ventricular por lo que precisarán marcapasos. Las arritmias auriculares son frecuentes entre los pacientes a los que se les realizó anastomosis aorto-pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Keane JF, Fyler DC. Single Ventricle. Páginas: 743-751. En: NADAS' Pediatric Cardiology. Second Edition. Saunders, Elsevier. 2006. ISBN-13:978-1-4160-2390-6.
2. www.pted.org
3. Ho, Y. Handbook of Hands on Course in Cardiac Morphology. National Heart and Lung Institute. July 2008.
4. Snider
5. Penny DJ, Anderson RH. Other forms of function univentricular hearts. En: Paediatric Cardiology. Third edition. Churchill Livingstone. 2010. Chapter 31 págs. 665-696. ISBN: 978-0-7020-3064-2.
6. Wernovsky G, Bove EL. Single Ventricle Lesions. Páginas 271-287. En: Pediatric Cardiac Intensive Care. Williams and Wilkins. 1998.
7. Hagler DJ, Edwards WD. Univentricular atrioventricular connection. En Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Sixth edition. 2001.
8. Cazzaniga M, Vázquez Martínez JL. Atresia tricuspídea y corazón univentricular. Capítulo 28. Protocolos de la secardioped. 2010.
9. Jaquiss R, Imamura M. Single ventricle physiology: surgical options, indications and outcomes. Curr Opin Cardiol. 2009; 24: 113-118.