

## REPORTE DE CASO

# Un segundo respiro: “Cirugía de ventrículo uno y medio”

Luis M. Zúñiga-Alaniz\*, Edgar Hernández-Rendón\*, Carolina Alvarez-Moreno\*, Lucelli Yáñez-Gutiérrez \*\*, Oralía Veliz-Henkel \*\*\*, y Carlos Riera-Kinkel\*

\* Departamento de Cirugía Cardiotorácica, \*\* Departamento de Cardiopatías Congénitas,

\*\*\* Unidad de Cuidados Intensivos Postquirúrgicos Pediátricos. UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Ciudad de México, MÉXICO.

La meta con la cirugía de ventrículo uno y medio es establecer un índice sistémico/ pulmonar igual a 1, sin sobrecargar al ventrículo izquierdo. Siendo en nuestro medio una opción para el tratamiento de patologías que comportan con ventrículo único, sobre todo en adolescentes, los cuales se consideran fuera de tratamiento quirúrgico. Los resultados de nuestra serie aún son promisorios, pero consideramos dicha técnica es una buena alternativa quirúrgica, que permite una adecuada calidad de vida de los enfermos.

**Palabras clave:** Cirugía ventrículo uno y medio; Cardiopatía congénita; Cirugía; Corazón univentricular.

The goal with ventricular one and a half surgery is to establish a systemic / pulmonary index equal to 1, with no left ventricle overload. This is a real option for the treatment of pathologies involving single ventricle, especially in adolescent patients, which are considered out of surgical treatment. Results of our series are still promising. Nonetheless we consider this technique is a good surgical alternative, allowing an adequate quality of life for this kind of patients.

**Palabras clave:** Ventricular one and a half surgery; Congenital heart disease; Surgery; Univentricular heart.

(Cir Card Mex 2018; 3(2): 39-42)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardiaca, A.C.



El corazón univentricular es una entidad compleja que representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas y comprende un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas que se caracterizan por la existencia de una sola cámara ventricular funcional, encargada de mantener tanto la circulación pulmonar como la sistémica [1].

El ventrículo único se define como una anomalía de la conexión AV (Aurículo-Ventricular) en la cual las dos aurículas se conectan con una cámara ventricular bien desarrollada; por lo general existe otra cámara ventricular rudimentaria que usualmente está formada tan sólo por el trago de salida [2].

Desde finales del siglo XIX se tiene conocimiento de la existencia de los corazones univentriculares y la primera referencia encontrada en la literatura está en el libro del Dr. William Osler, The principles and Practice of Medicine; en el capítulo de enfermedades cardiovasculares congénitas de la Dra. Maude Abbott. En 1964 Van Pragh y cols. En la Clínica Mayo, definieron en forma clara la entidad; el ventrículo único es aquel que recibe las dos válvulas auriculoventriculares o a la válvula auriculoventricular única; no se incluyen en esta categoría los corazones con atresia mitral o tricuspídea.

Se incluyen dentro de este espectro las siguientes cardiopatías:

- Ventrículo único de doble entrada (S, L, L) (S, D, D)
- Síndrome de corazón derecho hipoplásico
  - Atresia Pulmonar con septum íntegro + hipoplasia grave del ventrículo derecho
    - Enfermedad de Ebstein
  - Síndrome de heterotaxia con isomerismo
  - Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.
- Cardiopatías con desequilibrio ventricular extremo
  - Canal AV común completo desbalanceado
  - Algunas formas de ventrículo derecho de doble salida
- Cardiopatías con CIV múltiples tipo swiss-cheese [3].

### Formas de presentación

Las circulaciones pulmonar y sistémica se disponen en serie en el corazón normal, sin zonas de mezcla, por lo que la sangre, de forma obligada, pasará por ambas. Sin embargo, en el corazón univentricular dichos circuitos se encuentran en paralelo, uniéndose ambos a nivel de la cavidad ventricular única, de forma que el volumen de sangre que se dirija hacia el circuito pulmonar o el sistémico estará en función de la resistencia ofrecida por éstos y de la existencia de obstáculos anatómicos que prometan el flujo sanguíneo hacia los mismos. Así, podemos encontrar diversas situaciones: corazón univentricular sin obstrucción al flujo pulmonar ni sisté-

mico: En estos casos el recién nacido suele estar asintomático inicialmente, pero conforme disminuyen las resistencias pulmonares en las primeras semanas de vida, se producirá una situación de hiperaflujo pulmonar provocando insuficiencia cardíaca congestiva, obligando a realizar un banding pulmonar para corregir dicho hiper flujo y así proteger al lecho pulmonar del desarrollo de enfermedad vascular pulmonar que imposibilitaría la posterior realización del segundo estadio (anastomosis cavo pulmonar superior bidireccional) [3].

**Corazón univentricular con obstrucción al flujo pulmonar:** Tal y como se comentó en el anterior apartado, pueden existir diversas alteraciones anatómicas que comprometen el flujo sanguíneo hacia el circuito pulmonar. En esos casos el recién nacido se mostrará con cianosis y nos obligará a aumentar dicho flujo, generalmente mediante la realización de una fistula sistémico pulmonar [3].

**Corazón univentricular con obstrucción al flujo sistémico:** Anteriormente describimos diversas zonas anatómicas que potencialmente pueden provocar obstrucción al flujo sistémico, originando hipoperfusión periférica, especialmente agravada tras el cierre del canal arterial. En estos casos de hipoplasia del arco aórtico u obstrucciones graves del tracto de salida sistémico, será preciso recurrir a técnicas quirúrgicas tipo Norwood o Damus-Kaye-Stansel [3].

Una situación controvertida se produce cuando la obstrucción es ligera o cuando no existe pero hay un riesgo potencial de desarrollarla precozmente. En estos casos se abre la disyuntiva de realizar en periodo neonatal una intervención agresiva tipo Damus o Norwood con sus riesgos inherentes, frente a la realización de un banding pulmonar y realización posterior precoz del segundo estadio paliativo asociando intervención tipo Damus, observándose en estos últimos una mejor tolerancia hemodinámica a esta intervención respecto a su realización en periodo neonatal, con mortalidades que oscilan entre 19-28 % [4]. El inconveniente de esta segunda opción es el riesgo de desarrollo precoz de hipertrofia ventricular grave que disminuya la distensibilidad ventricular, situación deletérea en el manejo posterior del corazón univentricular [3].

**Corazón univentricular balanceado:** En estos casos existe de forma natural una obstrucción al flujo pulmonar que consigue distribuir de forma bastante equitativa el flujo sanguíneo hacia el circuito pulmonar y sistémico, permitiendo al paciente estar libre de síntomas y no precisar ninguna paliación neonatal. Desafortunadamente, es una situación poco frecuente [3].

Sin embargo, ninguno de esos procedimientos usados en el primer estadio paliativo del Corazón Univentricular evita la sobrecarga de volumen que tendrá que soportar ese ventrículo único al tener que manejar tanto a la circulación pulmonar como a la sistémica, puesto que ambas siguen manteniéndose en paralelo. Esa sobrecarga acaba provocando una hipertrofia ventricular importante que disminuirá la distensibilidad ventricular precipitando la aparición de insuficiencia cardíaca [5].

La decisión entre la reparación univentricular (Fístula sistémico pulmonar; Glenn clásico, Fontan) y biventricular depende de las características morfológicas del ventrículo derecho, en particular, el tamaño de la cavidad ventricular derecha y la presencia o ausencia de fistulas de la arteria coronaria. La adecuación del ventrículo derecho hipoplásico de reparación biventricular es difícil de evaluar y se han utilizado diferentes métodos. En 1989 Billingsley describió el procedimiento de corrección uno y medio, el cual consiste en agregar una derivación cavo pulmonar bidireccional a la corrección de los defectos intracardiacos. El objetivo es eliminar la mezcla sistémico – pulmonar, reducir la precarga del ventrículo derecho e incorporar el ventrículo derecho a la circulación pulmonar. Con este procedimiento se asegura el flujo pulsátil a la circulación pulmonar, así como el aporte de factor hepático proveniente de la vena cava inferior a la circulación pulmonar, lo que previene la formación de fistulas arteriovenosas pulmonares [5,6].

## CASOS CLÍNICOS

En nuestro hospital recibimos pacientes provenientes del interior de la república; quienes en sus hospitales de origen, se trata dicha patología en un primer estadio, y dado la historia natural de la enfermedad, estos pacientes acuden con datos francos de falla cardiaca, en busca de un segundo respiro; ofreciéndoles como alternativa quirúrgica la corrección uno y medio.

### CASO 1

Adolescente de 14 años de edad. Originaria de Chiapas. Nació con Tetralogía de Fallot, se le realizó cirugía de Glenn bidireccional a los 2 años de edad, en hospital de pediatría Siglo XXI, con falta de seguimiento por pérdida de derechohabiliencia. Reingresó a los 14 años en clase funcional II de NYHA con tratamiento a base de propanolol. A su exploración clínica: obesidad, cianosis, saturación de 78%, pulsos normales en las 4 extremidades. Soplo expulsivo grado III/VI en foco pulmonar. El ecocardiograma demostró concordancia AV y conexión VA con cabalgamiento aórtico del 50%, CIV sub aórtica de 9 mm y CIA de 20 mm; DDVI 34 mm; DSVI 23 mm, anillo pulmonar de 12 mm hipoplásico. Se concluye en sesión médica quirúrgica realizar corrección con tubo de Rastelli vs ampliación de anillo con parche y colocación de válvula protésica biológica así como cierre de comunicación interventricular e interauricular. Se realizó cirugía de ventrículo uno y medio con reconstrucción del ventrículo derecho más Rastelli con tubo de Hancock 18 mm, más cierre de CIA con parche de pericardio bovino y bandaje de rama derecha de arteria pulmonar. Con un tiempo de derivación cardio pulmonar de 222 minutos y de pinzamiento aórtico de 168 minutos. Los hallazgos transoperatorios fueron múltiples adherencias epicardico - pericardicas y a esternón, presencia en el infundíbulo de la pulmonar de arteria coronaria epicárdica (circunfleja); válvula pulmonar displásica, estenosis infravalvular y valvular severa; CIV de 3x2 cm; ausencia de rafe entre la aorta y la arteria pulmonar; cabalgamiento aórtico de más de 50%; CIA tipo ostium secundum 2x2 cm; gradiente transbandaje de 10mmHg. Cursando en su evolución postquirúrgica, con choque vasoplejico ligero, compensado

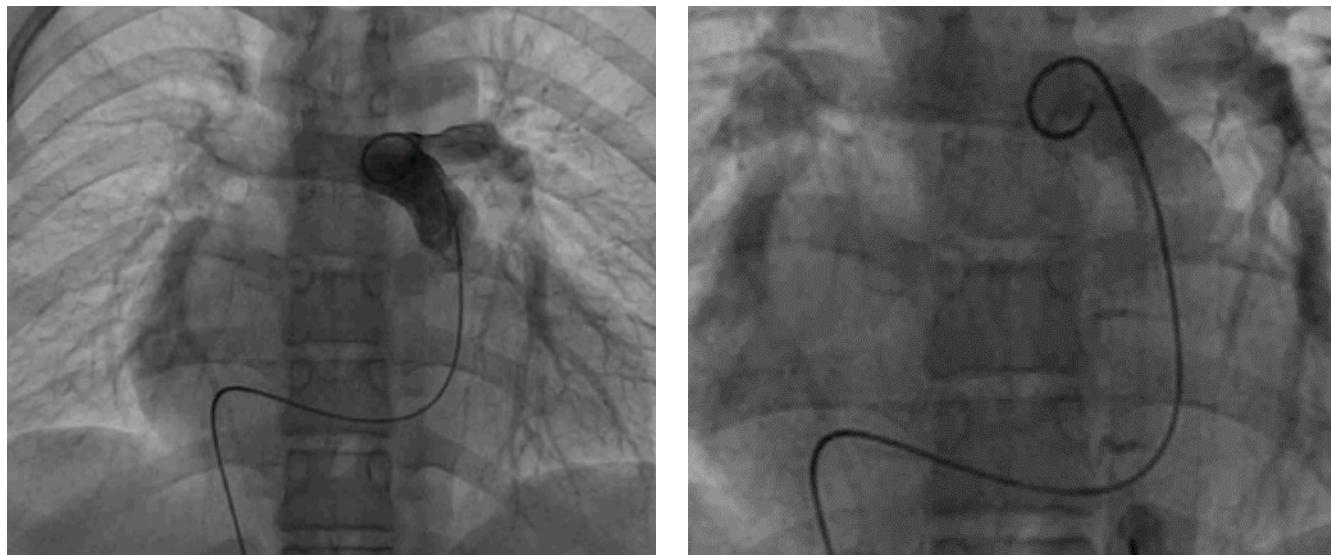


Figura 1. CASO 1: cateterismo cardíaco evidencia Tetralogía de Fallot, Ventrículo Derecho e Izquierdo en situación habitual con adecuada función sistólica, comunicación interventricular amplia subaortica, con cortocircuito de izquierda a derecha. Estenosis pulmonar severa con ramas confluentes. Glenn normofuncionante.

con vasoconstrictores, tolerando balances negativos y empleo de diurético, con destete aminérgico gradual. Con extubación electiva, requiriendo ventilación mecánica asistida por 36 horas y egreso a su domicilio a los 8 días sin complicaciones.

#### CASO 2

Adolescente masculino que nació con cardiopatía congénita compleja con doble salida del ventrículo derecho; con vasos transpuestos, estenosis pulmonar importante, CIV no relacionada con aorta, agenesia de rama izquierda. Aparentemente ante la complejidad de la cardiopatía con flujo pulmonar disminuido se decidió en León, Guanajuato una cirugía de Glenn, la cual le permitió crecer hasta los 12 años.

Se revaloró en Guadalajara, Jalisco, donde quedó fuera de tratamiento quirúrgico y se envió para valorar trasplante cardíaco. Se recibió con cianosis central, en clase funcional III, en tratamiento con captopril, clopidogrel y furosemide. Eocardiograma: cardiopatía congénita cianógena tipo doble vía de salida de ventrículo derecho comunicación interventricular amplia, transposición de grandes vasos, ramas de arterias bien desarrolladas no confluentes, tronco de arteria pulmonar conectado a rama derecha, rama izquierda independiente, llena por circulación aortopulmonar. Glenn funcional. En sesión médica quirúrgica se propuso para cirugía univentricular, focalizar la rama izquierda, hacer confluentes las ramas pulmonares y completar el Fontan; o bien corrección

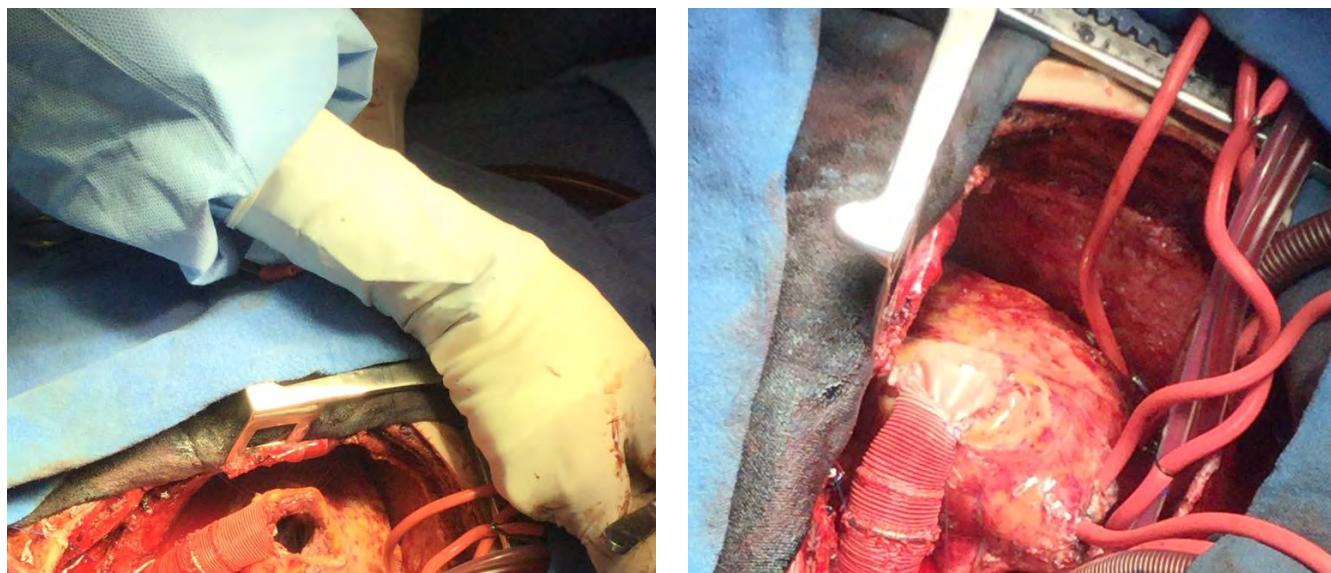


Figura 2. CASO 2: Cirugía de ventrículo uno y medio, con focalización de rama izquierda de arteria pulmonar. Cierre de CIV sub aórtica con parche de pericardio bovino. Rastelli con tubo Contegra 18 mm.

biventricular, desmantelar Glenn y hacer Rastelli. Se realizó cirugía de ventrículo uno y medio, con focalización de rama izquierda de arteria pulmonar. Cierre de CIV sub aórtica con parche de pericardio bovino. Rastelli con tubo contegra 18. Con tiempo de derivación cardiopulmonar de 250 minutos e isquemia 208 minutos. En su evolución postoperatoria cursa con choque vasopletíco y cardiogénico, insuficiencia renal AKIN II; traqueobronquitis asociada a ventilador. Se logró el destete aminérgico y ventilatorio, y se egresó a piso de cardiología para continuar su rehabilitación cardiaca. Es egresado a domicilio a los 15 días posteriores. Reingresó con datos de daño pulmonar, se manejó con ECMO veno – venoso, con adecuada respuesta cardiaca, pero con claudicación pulmonar, falleciendo por causa no cardiovascular.

### COMENTARIO

El tratamiento de patologías cardíacas congénitas que cursan con ventrículo único, representa un reto para los cirujanos, siendo la corrección de uno y medio una opción para

el tratamiento de estas patologías, sobre todo en pacientes adolescentes, en los cuales se consideran fuera de tratamiento quirúrgico [1-3,5]. Los resultados de nuestra serie aún son promisorios, pero consideramos dicha técnica es una buena alternativa quirúrgica, que permite una adecuada calidad de vida de los enfermos. No obstante, se debe tener un correcto entendimiento de la fisiopatología de estas cardiopatías congénitas, permitiendo establecer, en cada caso, la mejor estrategia quirúrgica para su manejo, siendo muy importante la colaboración y seguimiento estrecho del equipo multidisciplinario, para disminuir la morbimortalidad asociada a estas entidades.

### FINANCIAMIENTO: Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### REFERENCIAS

- Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, et al. Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatric Cardiol* 1983; 4:273-80.
- Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. London: Arnold; 2004
- Myung KP. Pediatric cardiology handbook. San Antonio, TX; Mosby Inc; 2006.
- Jonas RA, Castañeda AR, Lang P. Single ventricle complicated by subaortic stenosis: surgical options in infancy. *Ann Thorac Surg* 1985; 39:361-6
- Boening A, Scheewe J, Heine K, et al. Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiovasc Surg* 2002; 22: 167-73.
- Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, et al. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 662-8.