

PRESENTACIÓN DE CASO

Cirugía de tipo *uno y medio* ventricular en la doble salida del ventrículo izquierdo

One a half ventricular surgery type in the double outlet of left ventricle

MSc. Dr. Luis Marcano Sanz, MSc. Dra. María Teresa Consuegra Chuairey, Dr. Fernando Frías Grishko, Dr. C. Eugenio Selman-Houssein Sosa

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La doble salida del ventrículo izquierdo es muy poco frecuente, en la cual la aorta y la arteria pulmonar, emergen completa o predominantemente del ventrículo izquierdo. Cuando se acompañan de comunicación interventricular y de estenosis pulmonar la corrección se realiza usualmente con interposición de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. El objetivo del presente trabajo es presentar un caso tratado con cirugía de tipo *uno y medio* ventricular, pues, hasta donde conocemos, esta técnica no ha sido empleada en esta enfermedad para evitar el uso de conductos protésicos. Se reporta en una niña de 3 años de edad, a quien se le cerró la comunicación interventricular, se desconectó la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo y se anastomosó al nuevo tracto de salida del ventrículo derecho, y se realizó derivación cavopulmonar parcial. Después de 6 años de seguimiento presenta buena evolución clínica, ecocardiográfica y capacidad funcional adecuada.

Palabras clave: cirugía, pediatría, ventrículo izquierdo.

ABSTRACT

The double outlet of the left ventricle is uncommon, where the aorta and the pulmonary artery emerge total or predominantly from the left ventricle. When they are accompanied of an interventricular communication and of pulmonary stenosis, the correction is usually carried out with the insertion of a conduct between the right ventricle and the pulmonary artery. The objective of present paper is to present a case

treated with one half ventricular surgery type and ventricular medium, since until is known, this technique has not used in this disease to avoid the use of prosthetic conducts. Authors reports the case of a girl aged 3 undergoes the closure of the interventricular communication, switching off the pulmonary artery of the left ventricle and anastomosing it to the new outlet tract of right ventricle, carrying out a partial cavopulmonary bypass. After 6 years of follow-up she has a good clinical and echocardiographic evolution as well as a appropriate functional ability.

Key words: surgery, Pediatrics, left ventricle.

INTRODUCCIÓN

Las dobles salidas ventriculares en corazones con conexión auriculoventricular biventricular, ocurren aproximadamente en el 1 % de las cardiopatías congénitas; y de ellas, la doble salida del ventrículo izquierdo (DSVI) representa menos del 5 %. Aunque la incidencia exacta de la DSVI no es conocida, se calcula en menos de 1 por cada 200 000 recién nacidos vivos.¹ Se describe como un tipo de conexión ventrículo arterial en la cual la aorta y la arteria pulmonar, emergen completa o predominantemente del ventrículo izquierdo.²

La primera descripción fue realizada por *Sakakibara* en 1967.³ Actualmente ha sido descrita en múltiples tipos morfológicos, ya sean *situs solitus* o *inversus*, conexiones concordantes o discordantes atrioventriculares, con o sin *septum* ventricular intacto, y con corazones univentriculares o biventriculares.^{2,4} La DSVI con 2 ventrículos bien desarrollados, comunicación interventricular (CIV) subaórtica y estenosis pulmonar, es la forma más frecuente de presentación, y simula clínicamente a la tetralogía de Fallot. Clásicamente ha sido tratada quirúrgicamente con cierre del CIV, cierre de la conexión entre el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar, y reconstrucción de la salida del ventrículo derecho mediante interposición de un conducto extracardíaco, según técnica de *Rastelli*.⁵ Este proceder conlleva inevitablemente a múltiples reoperaciones para cambios del conducto por obstrucción o falta de crecimiento.^{1,4}

La cirugía de tipo *uno y medio* ventricular es una opción para las cardiopatías en las que, a pesar de tener un ventrículo sistémico normal, el ventrículo pulmonar es inadecuado en tamaño o función. Esta técnica es ampliamente usada en una variedad de cardiopatías complejas.⁶ El objetivo del presente reporte es presentar un caso de doble salida del ventrículo izquierdo tratado con cirugía de tipo *uno y medio* ventricular, pues, hasta donde conocemos, no ha sido reportado su empleo para evitar el uso de conductos protésicos en esta enfermedad, cuando la morfología del paciente no permite lograr una corrección biventricular con salida del ventrículo derecho expedita.

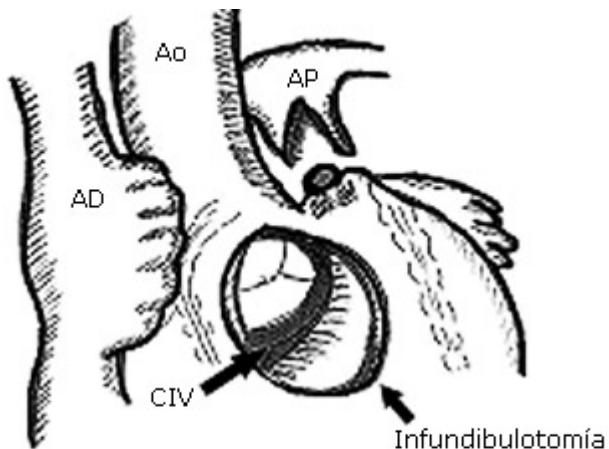
PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta una niña de 3 años de edad, con diagnóstico presuntivo de tetralogía de Fallot, con antecedentes de fístula de Blalock Taussig izquierda a los 5 meses de edad por crisis de hipoxia.

Durante la corrección quirúrgica se constata que la arteria pulmonar, muy hipoplásica, así como más del 50 % de la aorta, emergían del ventrículo izquierdo. Se cerró la comunicación interventricular con parche de dacrón y sutura continua de monofilamento 5-0, se desconectó la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo, y se cerró su comunicación en el extremo ventricular. Se transpuso la arteria pulmonar para anastomosar la pared posterior a la nueva salida del ventrículo derecho, que fue creada en la pared anterior infundibular con puntos separados de monofilamento 5-0 reforzados con teflón, y se amplió esta, en su cara anterior, con parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehido al 0,3 %, hasta la confluencia de ambas ramas pulmonares.

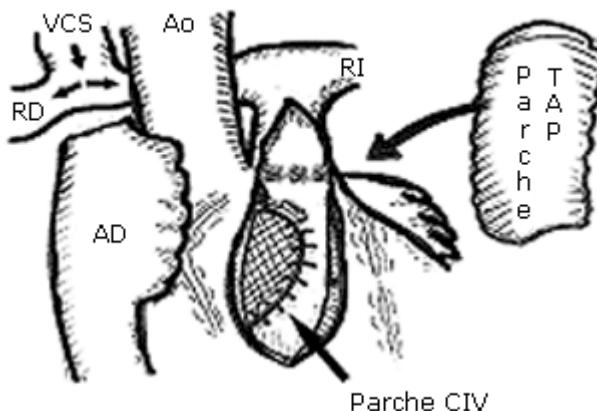
Se constató gradiente de presiones en la salida del ventrículo derecho de 47 mmHg, y relación de presiones entre el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo de 0,75. Se realizó derivación cavopulmonar parcial tipo Glenn bidireccional,⁷ mediante una anastomosis entre la vena cava superior y la rama derecha de la arteria pulmonar, para descargar el ventrículo derecho con obstrucción residual en su salida, y garantizar una adecuada oxigenación (Fig. 1 y 2).

La paciente necesitó apoyo inotrópico 48 horas con dopamina, ventilación mecánica 3 días, y egresó a los 10 días sin complicaciones. Las presiones en el circuito pulmonar se mantuvieron normales. Despues de 6 años de seguimiento presenta saturación de 95 %, buena función sistodiastólica del ventrículo derecho, y normal funcionamiento de la anastomosis de Glenn en el ecocardiograma, así como adecuada capacidad funcional en la ergometría.



Ao: aorta, AD: aurícula derecha.

Fig. 1. A través de la infundibulotomía se observa la comunicación interventricular (CIV) y la válvula aórtica. La arteria pulmonar (AP) hipoplásica y estenótica se ha desinsertado de su emergencia en el ventrículo izquierdo y se ha cerrado la misma.



Ao: aorta, AD: aurícula derecha, RI: rama izquierda de la arteria pulmonar.

Fig. 2. Se ha cerrado la comunicación interventricular (CIV), se reimplantó la cara posterior de la arteria pulmonar al borde de la infundibulotomía, y se muestra el parche de ampliación para la cara anterior del tronco de la arteria pulmonar (TAP). Se representa además la anastomosis de Glenn entre la vena cava superior (VCS) y la rama derecha (RD) de la arteria pulmonar.

DISCUSIÓN

La DSVI es una enfermedad rara, de la cual se han comunicado menos de 100 pacientes. Se consideró que era embriológicamente imposible hasta mediados de la década del sesenta.² Su embriología no ha podido ser explicada en una hipótesis única para todos los casos. *Paul* y otros⁸ hacen énfasis en que el crecimiento del infundibular debajo de las válvulas semilunares, representa uno de los factores más importantes en la morfogénesis de las relaciones normales y anormales entre las grandes arterias. Esta hipótesis significa que la ausencia bilateral del cono es un prerequisito para la DSVI.

La amplia variación en la morfología de la DSVI resulta en la necesidad de considerar varias alternativas quirúrgicas para lograr una corrección lo más fisiológica posible.^{1,2,4} La DSVI con CIV subaórtica es el tipo más común, y puede tener la aorta a la derecha o a la izquierda. Cuando esta se sitúa anterior y a la derecha, se asocia frecuentemente a estenosis pulmonar, en cuyo caso la presentación clínica es similar a la tetralogía de Fallot con la cual se confunde frecuentemente.^{1,2,9}

La corrección quirúrgica intracardíaca fue descrita por *Sakakibara*³ en 1967, quién realizó una reparación tipo túnel con parche desde la CIV hasta la válvula pulmonar, quedando esta a la derecha. Esta técnica puede realizarse desde la válvula tricúspide o por infundibulotomía derecha, y es posible solo cuando no existe estenosis pulmonar.

Como alternativa para evitar los materiales protésicos se ideó el reimplante de la raíz pulmonar en la salida del ventrículo derecho por *Chiavarelli* en 1992;¹⁰ sin embargo, para ella también es necesario que la válvula y el tronco de la arteria pulmonar (TAP) sean normales. Es una operación técnicamente difícil, pero, de ser posible, tiene excelentes resultados a largo plazo.¹

La translocación del TAP a la cara anterior del ventrículo derecho (VD), es una opción válida cuando existe estenosis severa valvular e hipoplasia del anillo pulmonar, ya que en ellos la raíz no puede ser transpuesta. Bajo esas circunstancias, el TAP seccionado se

anastomosa al borde de la indundibulotomía del VD, se amplía con un parche transanular de pericardio autólogo, y el extremo de la válvula, unido al ventrículo izquierdo, se cierra.^{1,2,4,10} En algunos pacientes, como el nuestro, el grado de hipoplasia del TAP no permite lograr un diámetro normal, a pesar de ser ampliado, y es frecuente la necesidad de recurrir a conductos valvados, según el proceder de *Rastelli*.^{1,2,4,5} Sin embargo son bien conocidas las desventajas de estos materiales protésicos en pediatría, por tanto hemos escogido la opción de la cirugía de tipo *uno y medio* ventricular para evitarlos. Los objetivos de esta técnica son mantener la circulación en serie, sin cortocircuitos intracardiacos, donde la circulación sistémica es normal, mientras la pulmonar depende, por una parte del ventrículo derecho que eyecta solo el retorno venoso de la vena cava inferior, y por otra parte, de una conexión cavopulmonar parcial para el retorno venoso de la vena cava superior. De esta forma se mantienen las circulaciones pulmonares y sistémicas separadas, al tiempo que el ventrículo pulmonar trabaja con una carga de volumen reducida.⁶

Entre sus ventajas en relación con la circulación univentricular se encuentran: mejor gasto cardíaco manteniendo el flujo pulsátil en la circulación pulmonar, proveyéndole sangre que contiene factor hepático a ambos pulmones, mejor adaptación a los cambios de resistencia vascular pulmonar, y evitar el aumento de presiones en el territorio de la vena cava inferior.⁶ La cirugía *uno y medio* ventricular parece ser una opción válida en pacientes seleccionados con DSVI, evita las complicaciones a largo plazo de los conductos protésicos, al tiempo que permite una adecuada calidad de vida de los enfermos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Menon S, Hagler DJ. Double-Outlet Left Ventricle: Diagnosis and Management. Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine. 2008; 10: 448-52.
2. Tchervenkov CI, Walters HL 3rd, Chu VF. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet left ventricle. Ann Thorac Surg. 2000; 69: S264-S269.
3. Sakakibara S, Takao A, Arai T. Both great vessels arising from the left ventricle. Bull Heart Inst Jpn. 1967; 66: 86.
4. Sohn S, Kim HS, Han JJ. Right Ventricular Outflow Patch Reconstruction for Repair of Double-Outlet Left Ventricle. Pediatr Cardiol. 2008; 29: 452-4.
5. Rastelli GC. A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries. Mayo Clin Proc. 1969; 44: 1-12.
6. Lee YO, Kim YJ, Lee JR, Kim WH. Long-term results of one-and-a-half ventricle repair in complex cardiac anomalies. European Journal of Cardio-thoracic Surgery. 2011; 39: 711-5.
7. Glenn WWL. Circulatory bypass of the right side of the heart-shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery: report of clinical application. N Engl J Med. 1958; 259: 117-20.
8. Paul MH, Muster AJ, Sinha SN. Double-outlet left ventricle with an intact ventricular septum. Clinical and autopsy diagnosis and developmental implications. Circulation. 1970; 41: 129-39.

9. McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL. Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle with absent subpulmonic conus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;114:501-3.

10. Chiavarelli M, Boucek MM, Bailey LL. Arterial correction of double-outlet left ventricle by pulmonary artery translocation. *Ann Thorac Surg.* 2002;53:1098-100.

Recibido: 10 de noviembre de 2011.

Aprobado: 24 de noviembre de 2011.

Luis Marcano Sanz. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Ave 100 y Perla, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico:
resccv@infomed.sld.cu