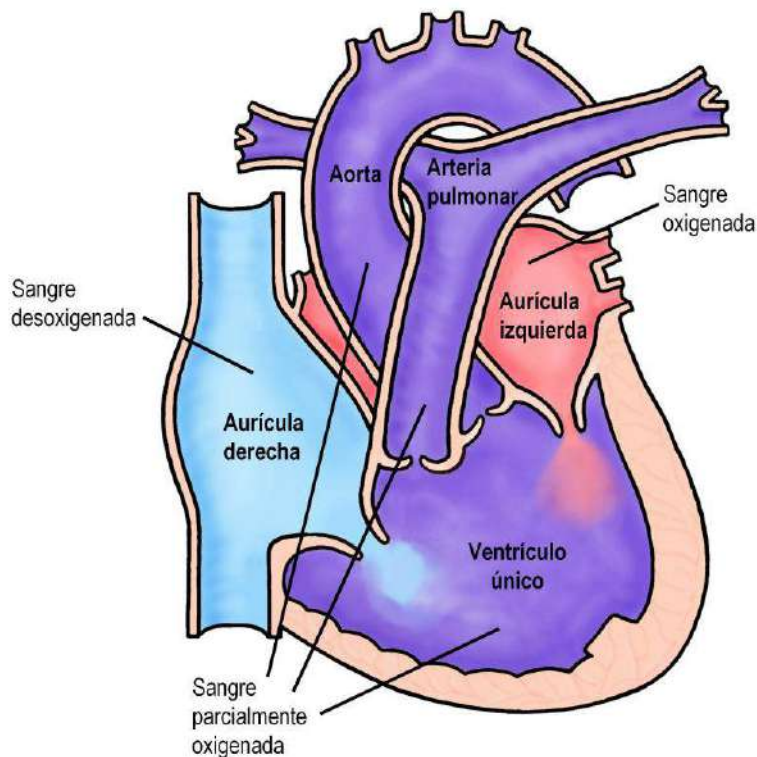


VENTRÍCULO ÚNICO

Definición:

Se denomina “ventrículo único” a cualquier cardiopatía en la que sólo un ventrículo es capaz de cumplir la función de bombear una adecuada cantidad de sangre. En este ventrículo confluye toda la sangre de las aurículas, tanto la oxigenada que viene desde las venas pulmonares como la desoxigenada que viene desde las venas cavas. Esta sangre se mezcla y sale por las grandes arterias (aorta y pulmonar) en proporción variable.

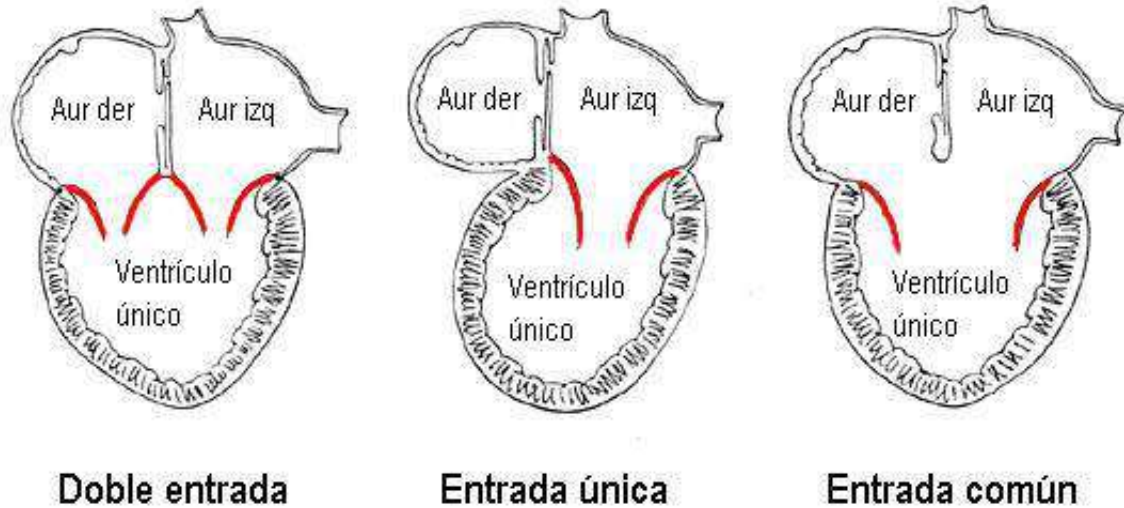


Desde el punto de vista anatómico, éste puede tener morfología izquierda, derecha, ambas morfologías o una morfología indeterminada. Además de este ventrículo puede existir otra cavidad pequeña e incapaz de bombear la cantidad de sangre necesaria, llamada **cámara rudimentaria**. Esta cámara se comunica con el ventrículo único a través de un orificio llamado **foramen bulboventricular**.

El ventrículo único tiene conexiones con las aurículas y con las grandes arterias. La conexión con las aurículas puede ser de 3 tipos. La doble entrada ventricular implica que cada aurícula descarga en el ventrículo único a través de su propia válvula, es decir, existen una válvula mitral y una tricúspide. En la entrada única hay atresia (ausencia) de la mitral o de la tricúspide, por lo que sólo una aurícula se conecta a través de su válvula

al ventrículo. Ambas aurículas se comunican entre sí a través de una comunicación interauricular. Por último, en la entrada común las 2 aurículas se conectan con el ventrículo pero lo hacen a través de una válvula común para ambas.

Tipos de conexión aurículo-ventricular



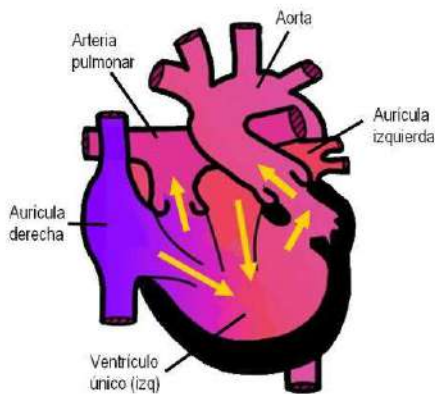
La conexión con las grandes arterias determinará la proporción de sangre que irá a los pulmones y a la aorta. Si ambas salidas están libres, habrá un mayor flujo hacia los pulmones, ya que allí la resistencia es menor. Pueden sin embargo existir diversos grados de obstrucción en una de las conexiones ventrículo-arteriales, lo cual es especialmente frecuente en la vía de salida hacia la arteria pulmonar. La ausencia total de pasaje de sangre se denomina atresia, y puede afectar tanto a la válvula pulmonar como a la aórtica. Cuando existe pasaje de sangre pero con dificultad, se le llama estenosis, y será leve, moderada o severa de acuerdo al grado. A veces, una de las arterias se encuentra conectada a la cámara rudimentaria en lugar de hacerlo al ventrículo único. En tales casos, el tamaño del foramen bulboventricular determinará el flujo de sangre, ya que ésta debe pasar desde el ventrículo único a la cavidad rudimentaria a través del foramen para luego salir por la arteria.

Veamos los tipos de ventrículo único más frecuentes. Dentro de las dobles entradas ventriculares, la más frecuente es la **doble entrada de ventrículo izquierdo**, en la cual un ventrículo anatómicamente izquierdo recibe la sangre de ambas aurículas a través de las dos válvulas aurículoventriculares. Se conecta con las grandes arterias en forma variable, pudiendo salir ambas arterias del ventrículo o una de ellas de la cámara rudimentaria.

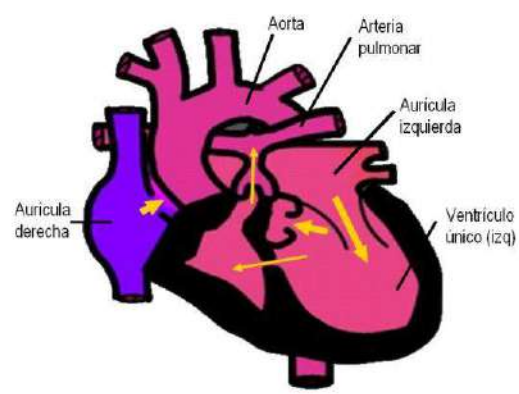
Otro tipo de ventrículo único frecuente es la **atresia tricuspídea**. En esta patología, no existe pasaje de sangre desde la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho, ya que la válvula tricúspide no existe sino que en su lugar se encuentra un tabique muscular. La sangre que llega por las venas cavas debe entonces pasar hacia la aurícula izquierda a través de la comunicación interauricular. Allí se mezclará con la sangre oxigenada proveniente de los pulmones y pasará al ventrículo único, de morfología izquierda. De acuerdo a la posición de las grandes arterias se clasificará esta enfermedad en 3 tipos. En el tipo 1 las arterias están en posición normal. En el tipo 2 se encuentran en

posición de transposición (es decir cruzadas), con la aorta a la derecha de la pulmonar. En el tipo 3 se hallan transpuestas, pero con la aorta a la izquierda. Cada uno de estos tipos se divide en 3 subtipos de acuerdo al grado de obstrucción al flujo pulmonar que exista. En el subtipo A habrá obstrucción total (atresia pulmonar), en el B obstrucción parcial (estenosis), y en el C no habrá obstrucción sino libre pasaje. El más frecuente es el tipo 1.

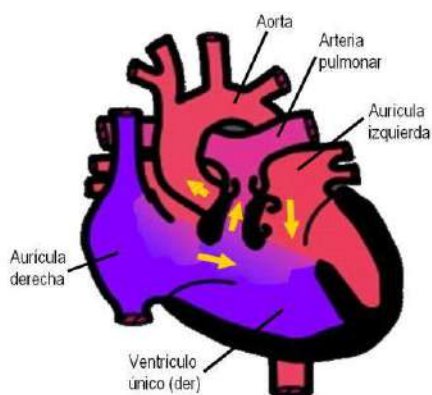
Algunos tipos de ventrículo único



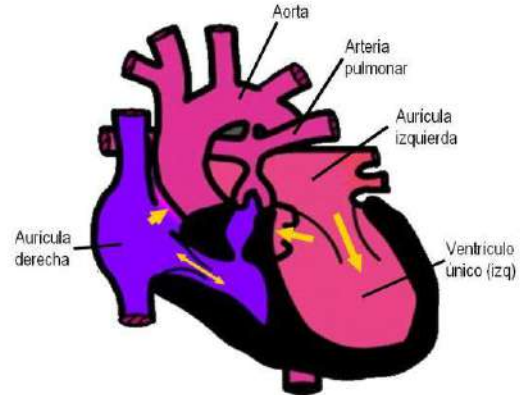
Doble entrada de ventrículo izquierdo



Atresia tricúspide



Canal aurículoventricular desbalanceado



Atresia pulmonar con septum interventricular intacto

El **canal aurículoventricular desbalanceado** es un tipo de ventrículo único menos frecuente. Recordemos que el canal aurículoventricular completo consiste en la presencia de una válvula aurículoventricular única con una comunicación interauricular y una comunicación interventricular asociadas (Ver **Canal aurículoventricular** en Cardiopatías

congénitas). Si en este contexto uno de los dos ventrículos es muy pequeño o la válvula no abre hacia él sino que lo hace casi exclusivamente hacia el otro ventrículo, la patología se comportará como un ventrículo único.

En ciertos casos de **atresia pulmonar con septum intacto**, el ventrículo derecho no se ha desarrollado adecuadamente, por lo que esta patología se comporta también como un ventrículo único (Ver **Atresia pulmonar con septum intacto** en Cardiopatías congénitas).

La **hipoplasia de cavidades izquierdas** es otro tipo relativamente frecuente, y sus particularidades se discuten en un capítulo aparte (Ver **Hipoplasia de cavidades izquierdas** en Cardiopatías congénitas).

Presentación clínica:

La presentación clínica en estos pacientes dependerá del balance entre el flujo pulmonar y el flujo sistémico (el que sale por la aorta). La sangre se reparte entre estos dos circuitos: una parte va hacia los pulmones y la otra al resto del organismo. Si va mucho hacia un lado, irá poco hacia el otro. De existir estenosis (obstrucción) pulmonar, lo que caracterizará el cuadro será la falta de adecuada oxigenación por bajo flujo pulmonar. Por lo tanto, estos pacientes presentarán cianosis (coloración azulada de piel y mucosas), cuyo grado dependerá del grado de obstrucción. Como poca sangre se dirige al sistema pulmonar, la aorta y sus ramas reciben adecuada cantidad, de manera que no se desarrolla insuficiencia cardíaca (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento). Pero si la estenosis pulmonar es severa o existe atresia pulmonar, la cianosis será marcada y obligará a un tratamiento precoz.

Si no existe estenosis pulmonar, en cambio, los pulmones recibirán un exceso de sangre, con el consiguiente descenso del flujo que sale por la aorta y nutre a los restantes órganos. Aparecerá entonces insuficiencia cardíaca y la elevada presión en el sistema pulmonar culminará en el desarrollo de hipertensión pulmonar. El paciente se encontrará entonces muy agitado, se cansará mucho al alimentarse, respirará muy rápido y no progresará adecuadamente de peso.

El cuadro clínico más benigno se observa cuando existe una estenosis pulmonar moderada, que permite una oxigenación aceptable (saturación cercana al 80%) con un adecuado flujo por la aorta. El paciente se encontrará compensado y puede no requerir cirugías paliativas al nacimiento.

Diagnóstico:

Todos los métodos complementarios son de importancia en el diagnóstico de este tipo de enfermedades. La radiografía de tórax orienta a la cantidad de flujo pulmonar y evidencia el grado de cardiomegalia (dilatación del corazón). El ecocardiograma es quizás el estudio más importante. Detalla la anatomía, distingue los distintos tipos de ventrículo único, describe las lesiones asociadas y evalúa el grado de estenosis pulmonar y la función ventricular (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

El cateterismo es una herramienta de vital importancia, ya que es el único método que puede medir en forma exacta la presión y la saturación de oxígeno en cada cavidad. Permite además evaluar en detalle las características anatómicas previamente descritas por otros métodos diagnósticos, tales como las morfologías ventriculares, la existencia o no de cámara rudimentaria, la posición de las grandes arterias, el grado de obstrucción en las vías de salida, la anatomía y función de las válvulas, el tamaño de las arterias pulmonares centrales, la función del ventrículo y las patologías asociadas (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

La resonancia magnética nuclear está cobrando poco a poco mayor importancia en la evaluación anatómica de este tipo de patologías.

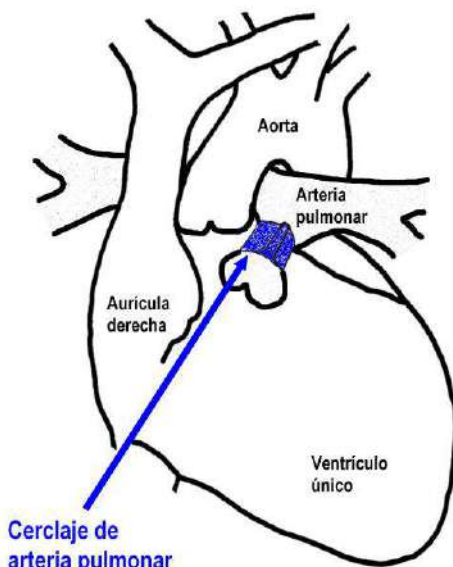
Tratamiento:

El tratamiento dependerá del tipo de ventrículo único de que se trate y del cuadro clínico que presente el paciente. Primero que nada se deberá compensarlo, si no lo estuviera. Aquellos que presenten insuficiencia cardíaca podrán beneficiarse del tratamiento con fármacos tales como los diuréticos (furosemida y espironolactona) y la digoxina. Los pacientes con severa cianosis al nacimiento deberán ser internados y recibir prostaglandinas para mantener el ductus abierto hasta la cirugía.

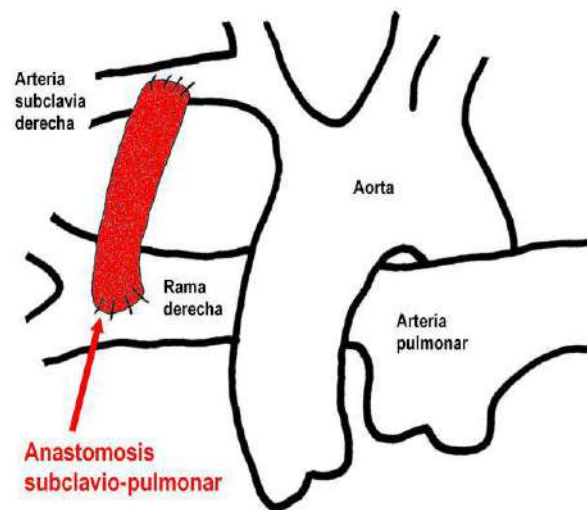
El tratamiento quirúrgico es paliativo y su objetivo consiste en dejar el único ventrículo que tiene el paciente en conexión con la aorta, para que sea éste el que envíe la sangre a todos los órganos y sistemas del cuerpo, con la excepción de los pulmones. Estos últimos recibirán la sangre desoxigenada en forma pasiva, sin que ninguna cavidad o cámara la impulse hacia ellos, sólo por gradiente de presión. Por eso es tan importante protegerlos del desarrollo de hipertensión pulmonar. Como el ventrículo del que se intenta prescindir es el que lleva la sangre con poco contenido de oxígeno de las venas cavas a los pulmones, deberemos entonces derivar el flujo de estas venas directo hacia ellos. Esto debe realizarse en 3 etapas, ya que el organismo no tolera fácilmente estos cambios.

La cirugía a realizarse en la primera etapa depende del grado de obstrucción al flujo pulmonar que tenga el paciente, y se realizará en las primeras semanas de vida. Si el paciente presenta una obstrucción severa se encontrará cianótico, por lo que necesitará una fuente alternativa de flujo pulmonar. Esto se consigue realizando una **anastomosis subclavio-pulmonar**. Por el contrario, si el paciente presenta exceso de flujo pulmonar, se deberá limitar este hiperflujo mediante un **cerclaje de la arteria pulmonar**.

Estadio 1 de la paliación univentricular



Cuando existe exceso de flujo pulmonar se coloca una banda apretando el tronco de la arteria pulmonar, de manera de limitar el flujo de sangre hacia los pulmones y favorecer su salida por la aorta.



Cuando existe déficit de flujo pulmonar se coloca un tubo que conecta una rama de la arteria aorta (en este caso la arteria subclavia) con una rama de la arteria pulmonar. De esta forma, se puede aportar a los pulmones un flujo de sangre adicional que sustituye el déficit mencionado.

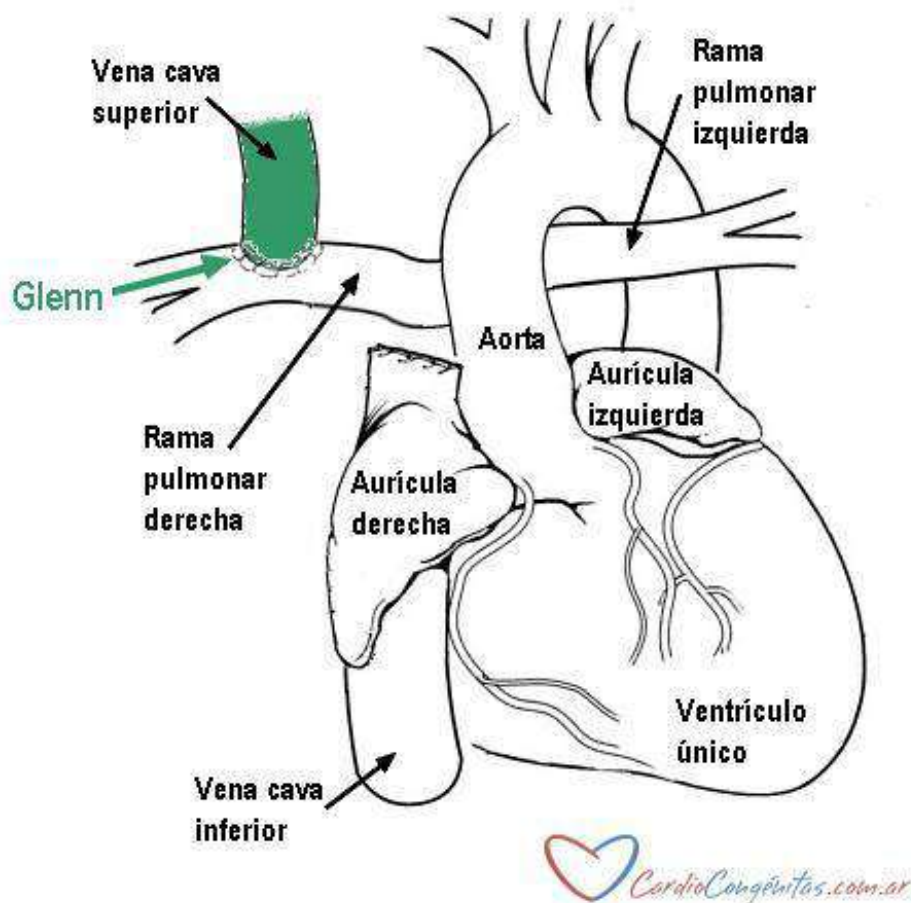


Las cirugías mencionadas no requieren en general de la utilización de circulación extracorpórea, pero puede ser necesario algún procedimiento adicional que la requiera, como por ejemplo la reconstrucción del arco aórtico en la hipoplasia de cavidades izquierdas.

Como se mencionó anteriormente, algunos pacientes tienen una estenosis moderada y se encuentran naturalmente compensados, por lo que no es necesaria la realización de ninguna de estas dos cirugías.

La segunda etapa se realiza a los meses de vida, y consiste en conectar la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar, de forma tal que la sangre con poco contenido de oxígeno de la cabeza y los brazos vaya directamente a los pulmones sin pasar por el ventrículo único. Este procedimiento se denomina **cirugía de Glenn bidireccional** o **derivación cavopulmonar superior**, y puede realizarse con o sin circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento).

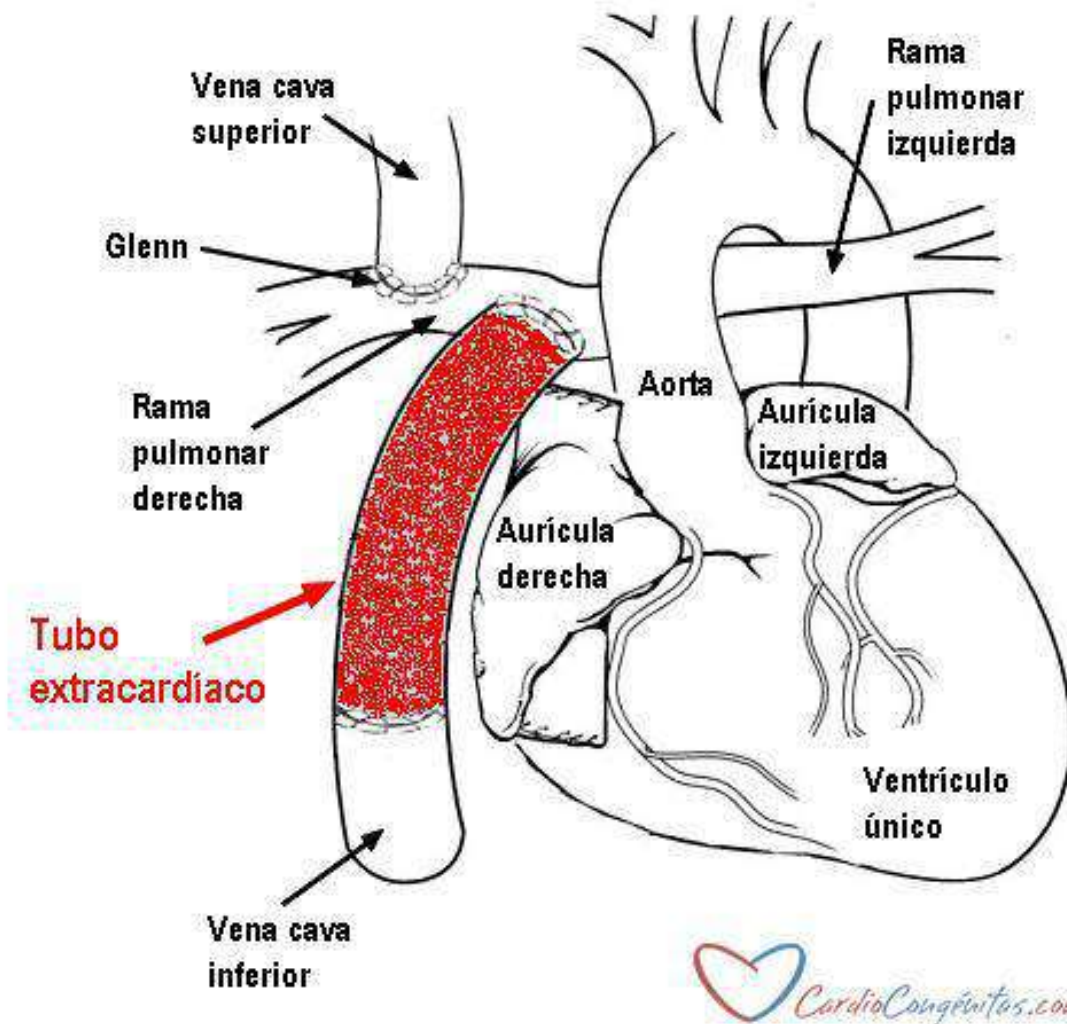
Estadio 2 - Cirugía de Glenn



A partir del año y medio de vida o los 2 años, ya se puede concretar la tercera etapa de esta paliación univentricular, que es la llamada **cirugía de Fontan-Kreutzer** o **derivación cavopulmonar total** o **by pass total de ventrículo venoso**. Esta consiste en

conectar la vena cava inferior a la arteria pulmonar, generalmente a su rama derecha. Como existe una distancia importante entre estas dos estructuras, no es posible unir las en forma directa como se realiza en la cirugía de Glenn con la vena cava superior. Se debe por lo tanto interponer un tubo extracardiaco de un material especial, de 18-20 mm de diámetro habitualmente. Este llevará la sangre con poco oxígeno de la mitad inferior del cuerpo directo a los pulmones, saltando el ventrículo, de manera que éste sólo recibirá la sangre oxigenada que viene desde los pulmones para bombearla a la aorta y sus ramas. Esta operación se realiza habitualmente con el apoyo de la circulación extracorpórea.

Estadio 3 - Cirugía de Fontan-Kreutzer o by pass total de ventrículo venoso



En ciertas ocasiones en las que se considera que la sangre puede encontrar algún tipo de resistencia para atravesar los pulmones, se debe confeccionar una pequeña comunicación de 4-5 mm entre el tubo y una de las aurículas (en general la derecha),

llamada **fenestración**. Esta sirve como válvula de escape, permitiendo que la sangre pase del tubo al corazón saltando los pulmones para no dejar al organismo sin sangre cuando los pulmones tienen resistencia elevada.

La evolución en las sucesivas etapas postoperatorias dependerá en gran medida del estado del paciente previo a cada cirugía (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento). Cuando la anatomía es favorable, la función del ventrículo único es buena y la presión pulmonar es baja, la evolución suele ser buena. En ocasiones, la adaptación a este nuevo circuito que recorre la sangre puede causar acumulación de líquido sobre todo en las pleuras (un espacio normalmente vacío entre los pulmones y las costillas), lo que obliga a dejar un drenaje colocado durante varios días hasta lograr su evacuación.

Pronóstico:

Sin intervención médica, muy pocos pacientes con ventrículo único llegan a la edad adulta. La supervivencia de los pacientes sometidos a cirugía de Fontan-Kreutzer se aproxima a 91% a 5 años y 93% a 10 años de la operación. La mortalidad ha bajado en los últimos años a aproximadamente 5%, lo que se encuentra asociado al diagnóstico precoz, al tratamiento en etapas, a los avances en la técnica quirúrgica y al manejo clínico en los períodos pre y postoperatorio. Sin embargo, a pesar de los avances terapéuticos, se siguen observando complicaciones a corto y largo plazo. Las más importantes son las arritmias, la trombosis (obstrucción por coágulos) del tubo, la falla del ventrículo, las secuelas anatómicas de cirugías previas y la enteropatía perdedora de proteínas. Los pacientes que no las presentan pueden por fortuna tener una calidad de vida más que aceptable (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).