

Trasplante cardíaco en el ventrículo único

Ana Osa, Luis Almenar, Pascual Malo*, Miguel Palencia, Ana García**, José María Caffarena*** y Francisco Algarra

Servicios de Cardiología, *Cardiología Pediátrica, **Anatomía Patológica y ***Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

cardiopatías congénitas/ cirugía cardiovascular/ estenosis pulmonar/ factores de riesgo/ trasplante cardíaco/ ventrículo único

El corazón univentricular es una cardiopatía congénita poco frecuente. Un grupo seleccionado de estos pacientes (aquellos que además presentan una estenosis o atresia pulmonar) puede llegar a la edad adulta con mayor o menor incidencia de insuficiencia cardíaca o hipoxemia crónica severa. Los pacientes con un desarrollo adecuado del árbol pulmonar pueden ser subsidiarios de un trasplante cardíaco, en caso de estar contraindicadas las técnicas habituales de paliación.

Presentamos tres casos de corazón univentricular y estenosis pulmonar en los que se indicó un trasplante cardíaco como mejor opción. Así mismo, analizamos las distintas técnicas disponibles para la valoración del desarrollo del árbol pulmonar y su utilidad.

HEART TRANSPLANTATION IN UNIVENTRICULAR HEARTS

Univentricular heart is an uncommon congenital heart disease. A select group of these patients (those with severe pulmonary stenosis or atresia) can reach adult age with different degrees of heart failure and severe chronic hypoxemia. Patients with adequate pulmonary tree development are likely to undergo heart transplantation when usual palliative techniques are contraindicated.

Three cases of univentricular heart with pulmonary stenosis in which heart transplantation was the optimal choice are reported. Different techniques used to assess pulmonary tree development are analysed.

(Rev Esp Cardiol 1998; 51: 488-493)

INTRODUCCIÓN

El ventrículo único es una cardiopatía congénita caracterizada por la existencia de una cavidad ventricular dominante, dotada de seno de entrada y porción trabeculada bien desarrollada con la que conectan ambas aurículas de manera completa (doble entrada, válvula auriculoventricular común o atresia de una válvula auriculoventricular) o dominante (acabalgamiento mayor del 50% de una de las válvulas auriculoventriculares). Puede existir o no una segunda cavidad cuya característica es no poseer seno de entrada o tener uno incompleto. Habitualmente ambas cámaras están conectadas entre sí por el denominado foramen bulboventricular o ventriculocameral.

La forma más frecuente es aquella en la que la cavidad ventricular tiene el patrón trabeculado propio del ventrículo izquierdo y comunica a través del foramen bulboventricular con una cámara accesoria de morfología derecha de la que nace generalmente la aorta (en el 90% de los casos con discordancia ventriculoarterial), existiendo en más del 25% de los pacientes estenosis o atresia pulmonar (VUEP) (fig. 1).

Las manifestaciones clínicas ya están presentes en el primer mes de vida en forma de insuficiencia cardíaca y/o cianosis, predominando ésta en los casos en los que coexiste una estenosis pulmonar.

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con VUEP originariamente consistió en intentar la partición de la cavidad ventricular con un parche protésico de Dacron o Teflón; sin embargo, esta técnica tuvo malos resultados. Actualmente las opciones terapéuticas quirúrgicas van encaminadas a conseguir un aporte de sangre adecuado al árbol pulmonar. Esto se consigue mediante fístulas sistemicopulmonares o mediante derivaciones auriculopulmonares (técnica de Fontan) o cavopulmonares parciales o totales que, aunque permiten mantener con vida a estos pacientes, presentan una

Correspondencia: Dra. A. Osa.
Hdor. C. Sánchez Albornoz, 6. esc. 3, pta. 31.
46021 Valencia.
Correo electrónico: anaosa@servitel.es

Recibido el 1 de abril de 1997.

Aceptado para su publicación el 5 de marzo de 1998.

Fig. 1. Imagen anatomopatológica (caso 2). Izqda.: se aprecia la cavidad única ventricular de morfología izquierda (asterisco blanco) y la cámara accesoria correspondiente al ventrículo derecho (asterisco rojo). Dcha.: se puede apreciar la estenosis severa pulmonar con válvula displásica (flecha), situada por detrás de la aorta (cabeza de flecha) en L-transposición; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VU: cavidad ventricular común.

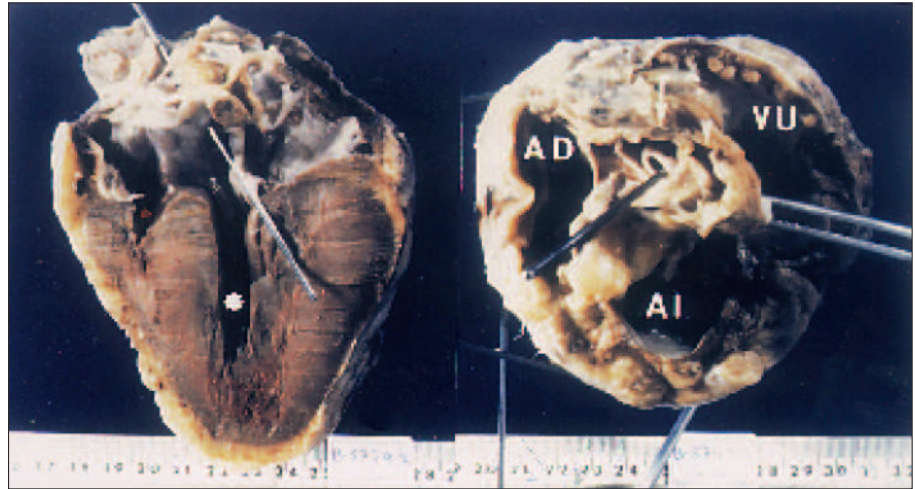


TABLA 1
Criterios de bajo riesgo para una intervención de Fontan

Edad en el momento de la intervención entre 4 y 15 años
Ritmo sinusal
Retorno venoso sistémico normal
Volumen auricular derecho normal
Presión media de arteria pulmonar ≤ 15 mmHg
Resistencias pulmonares < 4 U
Relación diámetro arteria pulmonar/aorta $> 0,75$
Fracción de eyección $\geq 60\%$
Competencia de la válvula mitral
Ausencia de efectos adversos de una intervención previa sobre la arteria pulmonar

Tomada de Choussat A, Fontan F, Besse P. *Selection criteria for Fontan's procedure*. En: Anderson RH, Shinebourne EA, editores. *Pediatric cardiology*, 1978. Edimburgo: Churchill Livingstone, 1978; 559-566.

morbimortalidad no despreciable¹. La técnica de Fontan o sus modificaciones se consideran en la actualidad el tratamiento de elección en el corazón univentricular, existiendo en la bibliografía series amplias con buenos resultados². Sin embargo, no todos los casos son óptimos para la aplicación de estas técnicas y se han definido desde el principio de su utilización unas condiciones ideales (tabla 1) que posteriormente se han ido modificando según la experiencia clínica (tabla 2)³.

El incumplimiento de un criterio no contraindica de manera absoluta la intervención, pero el riesgo quirúrgico será mayor cuanto más se aleje el paciente de estas directrices. En casos de alto riesgo se han utilizado modificaciones de la técnica, como la derivación cavopulmonar total en dos tiempos utilizando la anastomosis entre vena cava superior y arterias pulmonares como puente a la bicavopulmonar o la derivación bicavopulmonar fenestrada³.

TABLA 2
Criterios previos a la cirugía de Fontan³

	1978	1992
Volumen auricular normal		No importante
Drenaje normal de vena cava		No importante
Edad 4-15 años		Modificado
Ritmo sinusal		Poco importante
Diámetro pulmonar/aorta 0,75		Fundamental
Presión media arteria pulmonar ≤ 15 mmHg		Fundamental
Resistencias pulmonares ≤ 4 Um ²		Modificado (≤ 2 Um ²)
Fístulas no distorsionantes del árbol pulmonar		Fundamental
Válvula auriculoventricular normofuncionante		Fundamental
Función ventricular normal (FE $\geq 0,6$)		Fundamental
Criterios posteriores		
Función diastólica normal		Fundamental
Hipertrofia ventricular		Fundamental
Obstrucción eyección aórtica		Fundamental
Tipo de ventrículo (derecho)		Dudoso

Algunos autores han referido series de intervención de Fontan en adultos y han definido los factores de riesgo en esta población (tabla 3).

Algunos pacientes con VUEP, con o sin cirugía paliativa, llegan a la edad adulta y acaban por presentar signos de insuficiencia cardíaca, o complicaciones de hipoxia crónica, con descompensaciones más o menos frecuentes. En la mayoría de estos casos, la intervención de Fontan suele conllevar un riesgo inaceptable planteándose la opción terapéutica del trasplante cardiopulmonar (TCP). Sin embargo, en este contexto, y si los pacientes presentan un aceptable desarrollo del árbol pulmonar, se les puede ofrecer la posibilidad del trasplante cardíaco (TC), ya que proporciona, tanto a corto como a largo plazo, mayo-

TABLA 3
Factores de riesgo para una intervención de Fontan en adultos

Presión telediastólica ventricular izquierda superior a 10 mmHg
Fracción de eyección menor del 45%
Presión media de arteria pulmonar superior a 15 mmHg
Gradiente transpulmonar mayor de 10 mmHg
Anomalías de la arteria pulmonar que requieran reparación
Regurgitación de la válvula auriculoventricular de grado moderado o superior

Tomada de Gates RN, Laks H, Drinkwater DC, Lam L, Blitz A, Child JS et al. *The Fontan procedure in adults*. Ann Thorac Surg 1997; 63: 1.085-1.090.

res garantías de supervivencia⁴ y, probablemente, un menor coste⁵.

Presentamos tres casos de corazón univentricular con estenosis pulmonar asociada que fueron remitidos a nuestro centro para la práctica de un TC una vez descartadas otras opciones quirúrgicas y en los que éste se indicó tras evaluar la existencia de un desarrollo adecuado del árbol pulmonar.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 31 años, diagnosticada de ventrículo único con L-transposición de grandes arterias y estenosis pulmonar. Durante la primera infancia presentó disnea a pequeños esfuerzos, con cianosis progresiva. Nunca presentó episodios de insuficiencia cardíaca congestiva. A los 13 años sufrió un ictus cerebral isquémico en relación con su cardiopatía y la presencia de una fibrilación auricular crónica en el ECG.

Diez años antes de la realización del TC sufrió repetidos ingresos hospitalarios por crisis de disnea y cianosis severa, con empeoramiento progresivo de su situación funcional. En el momento de su valoración se encontraba en clase funcional III/IV de la New York Heart Association (NYHA).

En la radiografía de tórax se observaron cardiomegalia, ausencia del arco de la pulmonar con ramas principales patentes y vascularización pulmonar dentro de la normalidad, así como arco aórtico poco manifiesto.

El estudio hemodinámico demostró la existencia de un ventrículo de doble entrada, con cámara accesorio anteroizquierda de la que nacía la aorta en L-transposición y estenosis pulmonar valvular y subvalvular. No fue posible alcanzar el tronco de la arteria pulmonar.

La ecocardiografía fue compatible con el diagnóstico anterior y demostró la presencia de un gradiente máximo instantáneo de 110 mmHg en el tracto de salida del ventrículo derecho, con función sistólica en los límites bajos de la normalidad.

Se realizó una gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión, observándose defectos parcheados en ambos campos pulmonares con aceptable opacificación de ambos pulmones.

A causa de la edad y de la presencia de fibrilación auricular, así como por la anatomía desfavorable de la arteria pulmonar, se desestimó la realización de una operación de Fontan. Dada la avanzada situación funcional, atribuida a poliglobulia más hipoxemia, el alto riesgo de episodios tromboembólicos y los signos indirectos de aceptable vascularización pulmonar, se decidió su inclusión en el programa de TC. Éste se llevó a cabo en julio de 1991 con buen resultado inicial y sin que se desarrollaran complicaciones posteriores. En la actualidad, la paciente realiza una vida normal, limitada exclusivamente por las secuelas del ictus cerebral.

Caso 2

Varón de 27 años diagnosticado en la infancia de ventrículo único izquierdo con L-transposición de grandes arterias. A los 10 años de edad se le practicó una fístula aortopulmonar paliativa derecha. Sufrió un accidente isquémico transitorio con afasia y hemiparesia derecha. La situación funcional en el momento de la valoración fue de II-III/IV de la NYHA con episodios frecuentes de insuficiencia cardíaca.

La radiografía pulmonar fue compatible con la normalidad, evidenciando vascularización pulmonar hasta la periferia de ambos pulmones.

En el estudio hemodinámico se observó ventrículo único izquierdo doble entrada con cámara accesorio superoizquierda de la que nacía la aorta; además, se detectaron estenosis pulmonar valvular y subvalvular. Aunque no se pudo atravesar la válvula pulmonar, tras la inyección de contraste en el tracto de salida del ventrículo derecho, se observó la existencia de ramas pulmonares principales de buen calibre y obstrucción de la fístula paliativa. La ecocardiografía no añadió más información al cateterismo, y se observó un deterioro importante de la función ventricular.

Dado el estadio funcional y el deterioro de la función ventricular, se propuso para TC. Con el objetivo de intentar evaluar más detalladamente el árbol pulmonar se realizó una angiografía por sustracción digital (DIVAS) en la que se observó hipoperfusión de los campos pulmonares superiores con aceptable perfusión y desarrollo de las ramas lobares inferiores. Con estos hallazgos se decidió someter al paciente a un TC que se realizó en abril de 1996; no hubo complicaciones posteriores importantes. En la actualidad se mantiene en situación funcional I/IV, realizando vida normal.

Caso 3

Varón de 13 años diagnosticado tras el nacimiento de ventrículo único izquierdo con D-transposición de

grandes arterias y estenosis pulmonar. En el año 1983 se practicó fístula sistemicopulmonar derecha. En 1985 se objetivó la obstrucción de esta fístula, por lo que se le practicó una fístula sistemicopulmonar izquierda que se mantenía funcionando en el momento de nuestra valoración.

En la radiografía de tórax se observó un arco aórtico izquierdo con dilatación de aorta ascendente y vascularización pulmonar ligeramente disminuida.

La ecocardiografía demostró la presencia de un corazón univentricular con morfología izquierda y doble entrada con cámara accesoria anterior derecha, de la que nacía la aorta en D-transposición de grandes arterias, así como estenosis pulmonar severa valvular y anular con gradiente máximo instantáneo de 88 mmHg y ramas pulmonares de tamaño aceptable.

El estudio hemodinámico diagnosticó un corazón univentricular de doble entrada y morfología izquierda con cámara accesoria anterior y derecha con D-transposición de grandes arterias, así como estenosis pulmonar valvular y anular severa con ramas pulmonares pequeñas, con hipertensión pulmonar ligera-moderada (presión media de arteria pulmonar 25 mmHg). Además, se detectó una pequeña comunicación interauricular tipo ostium secundum.

Actualmente el paciente se encuentra en situación funcional III/IV, debido a hipoxia mantenida con poliglobulia importante. Dado que otras posibilidades quirúrgicas no ofrecen suficientes garantías y la elevada limitación en la calidad de vida, se le propuso la realización de un TC. Al no encontrar contraindicaciones absolutas para este procedimiento se decidió incluirlo en lista de espera, estando en estos momentos a la espera de un donante adecuado.

DISCUSIÓN

El ventrículo único es una patología congénita compleja de baja incidencia, que se ha cifrado aproximadamente en el 1,5% de los individuos con una cardiopatía congénita; en más de un 25% de los casos se asocia una estenosis o atresia pulmonar. Clásicamente no ha existido corrección quirúrgica definitiva para esta patología, lo que entraña un mal pronóstico en estos pacientes los cuales, aunque se han descrito excepciones, presentan una mortalidad elevada en los primeros años de vida con excepción de aquellos casos en los que está protegido el árbol pulmonar, cuya supervivencia puede llegar a la tercera década de la vida.

Las posibilidades quirúrgicas actuales comprenden las derivaciones cavo o auriculopulmonares tipo Fontan², ya que otras posibilidades que se emplearon en algún momento hoy día se han desestimado. Sin embargo, en algunos casos la técnica de Fontan tiene un alto riesgo operatorio, si se incumplen una serie de condiciones anatómicas y hemodinámicas consideradas fundamentales para el mantenimiento del flujo

pulmonar en ausencia de la función contráctil del ventrículo derecho.

En los pacientes que presentamos se consideró que la utilización de técnicas de derivación aurículo o cavopulmonar tenía riesgos prohibitivos por la existencia de disfunción severa ventricular (caso 2), por hipertensión pulmonar con ramas pulmonares pequeñas y distorsionadas por intervenciones paliativas previas (caso 3) o por una suma de factores como fibrilación auricular, función ventricular límite y anatomía desfavorable de ramas pulmonares con defectos parcheados de perfusión pulmonar (caso 1).

Desde que se inició la era de los trasplantes, el TCP se ha convertido en una opción terapéutica capaz de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes. Sin embargo, existe un grupo de pacientes con ventrículo único que pueden beneficiarse de un TC, con lo que se consigue, además de ahorrar órganos, una supervivencia mayor que en el caso del TCP. Son los casos en los que existe una estenosis pulmonar que protege del hiperaflujo a la circulación pulmonar, lo que hace posible el TC frente al TCP. Patologías asociadas al corazón univentricular con estenosis pulmonar, como la transposición de grandes arterias, son de fácil solución en el momento del trasplante.

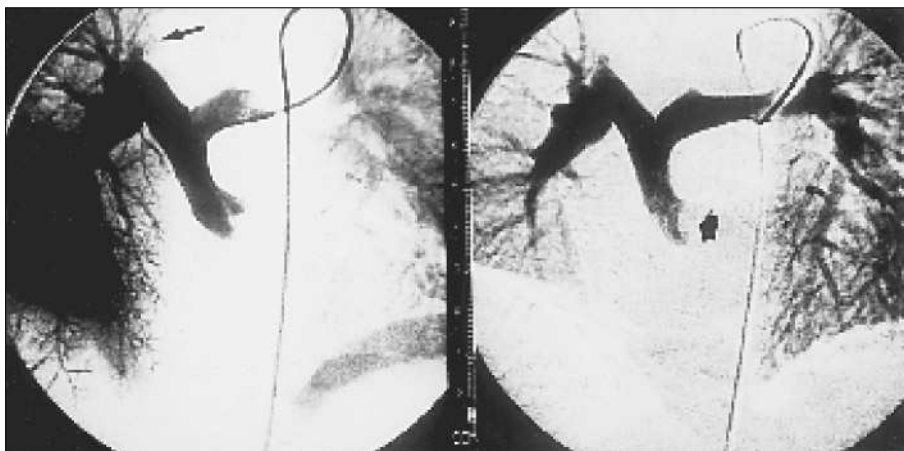
Para que el TC sea posible, es indispensable la existencia de un desarrollo aceptable del árbol pulmonar, sin que existan excesivas anomalías en esa zona, lo que hace posible la realización de la técnica y permite que el paciente mejore en un grado importante.

El motivo de este análisis fue comprobar los resultados de este tipo de trasplante en estos pacientes y analizar qué pruebas son las imprescindibles para realizar una valoración correcta de árbol pulmonar.

La edad de nuestros pacientes en el momento de plantear el TC fue de 13 a 31 años. La edad puede ser un criterio, aunque impreciso, que indique la existencia de protección del árbol pulmonar, ya que los pacientes sin esta protección suelen fallecer en los primeros años, aunque existen excepciones en la bibliografía de pacientes con corazón univentricular sin estenosis pulmonar y supervivencia a largo plazo.

En la radiografía de tórax se observó en todos los casos presentados una vascularización pulmonar hasta el borde externo de ambos campos pulmonares. La valoración de la vascularización pulmonar mediante la radiografía de tórax es útil, aun cuando existen grandes variaciones individuales, relacionadas con el hábito corporal, calidad de la radiografía y la edad.

En los dos últimos casos referidos, la ecocardiografía reveló la presencia de ramas pulmonares hipodesarrolladas, pero de calibre aceptable, además de visualizar la estenosis pulmonar. Por otro lado, esta técnica aporta información sobre el estado de la función ventricular y la transposición de grandes arterias⁷. En nuestra opinión, la visualización clara del tronco y ramas pulmonares en la ecocardiografía aporta una va-



pulmonar con suficiente desarrollo del árbol pulmonar de ese lado. Se observa la apertura en cúpula de la válvula pulmonar estenótica (flecha).

Fig. 2. Estudio angiográfico y con sustracción digital (caso 3). Inyección de contraste mediante catéter a través de aorta y fístula sistémico-pulmonar izquierda permeable. Izqda.: se aprecia un aceptable desarrollo de la pulmonar derecha con rápida pérdida de calibre aunque con buen desarrollo de árbol vascular pulmonar. También se observa una imagen correspondiente a la fístula sistémico-pulmonar derecha, en este caso obstruida (flecha). Dcha.: con la inyección de contraste en el punto entre la fístula normofuncionante y la arteria pulmonar izquierda se observa la progresiva disminución del diámetro de la rama

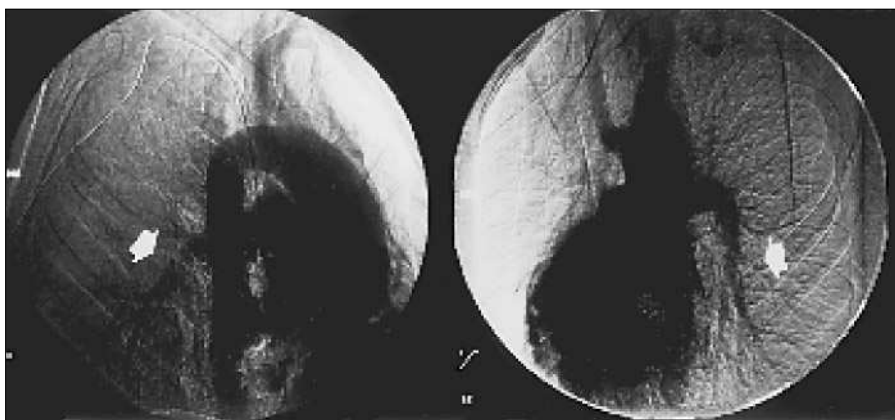


Fig. 3. Angiografía de sustracción digital (caso 2). Izqda.: inyección de contraste en la cavidad ventricular común en proyección oblicua anterior derecha donde se aprecia el aceptable desarrollo de la arteria lobar inferior derecha (flecha). Dcha.: se visualiza en oblicua anterior izquierda la arteria lobar izquierda (flecha). En ambas imágenes parece existir una disminución en la vascularización de los campos pulmonares superiores.

liosa información sobre el desarrollo del árbol pulmonar, aunque en ocasiones la valoración mediante esta técnica no es posible, principalmente por problemas de acceso acústico.

La gammagrafía pulmonar de perfusión es una técnica que puede ofrecer información sobre el estado de la vascularización pulmonar, aunque de forma indirecta, por lo que otras técnicas son más útiles para definir el tronco y las ramas pulmonares principales. Sin embargo, en la valoración de la vascularización distal, la gammagrafía de perfusión pulmonar puede ofrecer incluso más información que la angiografía. En nuestra opinión, esta técnica resulta muy útil como complemento a la angiografía.

El estudio hemodinámico resulta extremadamente útil en el caso en que sea posible acceder directamente al árbol pulmonar, ya sea a través de la válvula pulmonar estenótica, o a través de las fístulas sistémico-pulmonares, que en muchas ocasiones se realizan previamente en estos pacientes con fines paliativos. Cuando no es posible, se intenta opacificar el árbol pulmonar mediante la inyección de contraste en el tracto de salida del ventrículo derecho. En nuestro primer caso no

fue posible obtener información del estado de la circulación pulmonar por este método, pero sí la obtuvimos en los otros dos casos (fig. 2).

La angiografía por sustracción digital puede ser una técnica a tener en cuenta para mejorar las imágenes angiográficas del árbol pulmonar (figs. 2 y 3).

Otras técnicas como la biopsia pulmonar y la resonancia magnética nuclear⁸ se han empleado para valorar el grado de displasia vascular y el desarrollo de la circulación pulmonar. La biopsia pulmonar sería útil fundamentalmente para valorar el desarrollo distal de la circulación pulmonar. La resonancia magnética nuclear se ha convertido en una técnica diagnóstica alternativa al estudio hemodinámico, ya que proporciona una información completa del tamaño de las ramas pulmonares pero no funcional ni sobre la perfusión distal. En nuestra serie, no hemos practicado ninguna de estas técnicas en los pacientes, por lo que carecemos de experiencia práctica con estos métodos.

La técnica quirúrgica básicamente es la misma que en un TC convencional, pero realizando las correcciones necesarias de las anomalías asociadas. La mayoría de las anomalías de las arterias pulmonares pueden re-

pararse usando las arterias pulmonares del donante. La anastomosis de la arteria pulmonar se construye usando las arterias pulmonares del donante para reparar los defectos de las ramas pulmonares del receptor y la anastomosis se diseña de forma que el tronco de la arteria pulmonar se coloca a la izquierda, dejando una amplia zona a la derecha para la aorta descendente; a continuación se completa la anastomosis de la aorta en su posición normal.

Así pues, creemos que el TC es una técnica a considerar en grupos seleccionados de pacientes con corazón univentricular, fundamentalmente en aquellos casos en los que la intervención de Fontan supone un elevado riesgo operatorio. La determinación de la existencia de un desarrollo aceptable del árbol pulmonar es esencial para establecer la indicación del TC; básicamente, la ecocardiografía y el estudio hemodinámico serían fundamentales para su determinación aunque, en su defecto, existen técnicas como el DIVAS o la resonancia magnética que aportarían una valiosa información. La gammagrafía de perfusión pulmonar sería útil como complemento a las otras pruebas para valorar indirectamente el grado de desarrollo del árbol vascular distal. El resultado del análisis de otras técnicas, como la radiografía de tórax o la biopsia pulmonar, carece de suficiente concreción.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mair DD, Hagler DJ, Julsrud PR, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Early and late results of the modified Fontan Procedure for double-inlet left ventricle: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1.727-1.732.
2. Cetta F, Feldt RH, O'Leary PW, Mair DD, Warnes CA, Driscoll DJ et al. Improved early morbidity and mortality after Fontan operation: the Mayo Clinic experience, 1987 to 1992. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 480-486.
3. Quero Jiménez M, Maître Azcárate MJ, Brito Pérez JM, Pérez de León J, López Zea M, Rubio L et al. Anastomosis cavo-atriopulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46 (Supl 2): 115-132.
4. Hosenpud JD, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Fioll B, Daily P. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth Official Report-1996. *J Heart Lung Transplant* 1996; 15: 655-674.
5. Gajarski RJ, Towbin JA, Garson A Jr. Fontan palliation versus heart transplantation: a comparison of charges. *Am Heart J* 1996; 131: 1.169-1.174.
6. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD. Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 831-838.
7. Marek J, Skovranek J, Hucin B, Chaloupecky V, Tax P, Reich O et al. Seven-year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2,788 consecutive patients. *Cardiology* 1995; 86: 488-495.
8. Cabrera A, Rodrigo D, Sáez F, Rumoroso JR, Cabrera A, Pastor E. Evaluación de las ramas pulmonares con resonancia magnética nuclear en pacientes con atresia pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 346-352.