

Ventrículo único de morfología izquierda corregido a los 49 años con buena evolución

Alberto Cabrera^a, Jesús Fernández^a, Juan Alcívar^a, David Rodrigo^a y Pablo Martínez^b

Servicios de ^aCardiología Pediátrica y ^bCirugía Cardíaca Infantil. Hospital de Cruces. Baracaldo.

Presentamos el caso de una paciente de 51 años con ventrículo único izquierdo y cámara rudimentaria anterior corregido en 1997 con la técnica de Fontan. El estudio postoperatorio con ecocardiografía, Holter, gammagrafía de perfusión pulmonar, ventriculografía isotópica, resonancia magnética y analítica no demostró alteraciones. La paciente está asintomática. Creemos que es el caso de más edad corregido con esta anomalía.

Palabras clave: Ventrículo. Procedimiento de Fontan. Resonancia magnética nuclear.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1140-1143)

49-Year-Old Patient with Left Morphology Single Ventricle who Underwent Surgical Repair and Uncomplicated Course

We report a 51-year-old patient, diagnosed with single left ventricle and anterior rudimentary chamber which was corrected by a Fontan procedure in 1997. The echocardiogram, Holter and pulmonary perfusion scintigraphy, isotopic ventriculography, magnetic resonance and blood tests performed during follow-up showed an uncomplicated postoperative course. The patient remains asymptomatic. We believe that this is the oldest case suffering from this anomaly who underwent surgical repair.

Key words: Ventricle. Fontan procedure. Magnetic resonance imaging.

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1140-1143)

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con ventrículo único de morfología izquierda y cámara rudimentaria anterior representan el 0,7% de las cardiopatías congénitas. Rara vez estos pacientes llegan a la edad adulta sin intervención paliativa o correctora previa¹, a no ser que presenten obstrucción pulmonar^{2,3} o hipertensión con resistencia pulmonar moderada⁴.

En una serie de 67 casos publicados en 1984 por Moodie¹, de la clínica Mayo con seguimiento de 8 años, 31 fallecieron antes de los 18 años, sin diferencia para los pacientes con estenosis pulmonar (41,1%) o vía normal (41,3%) siendo la causa principal de su fallecimiento las arritmias (fibrilación auricular) o la insuficiencia cardíaca. Presentamos un paciente de 51 años de edad con ventrículo corregido 2 años y medio antes con la técnica de Fontan modificada⁵. Previamente a la intervención la paciente se encontraba en

fase incapacitante con disnea a pequeños esfuerzos, edemas maleolares, imposibilidad de desplazamiento y oxigenoterapia a domicilio. El postoperatorio evolucionó sin complicaciones.

Creemos que es el paciente de más edad corregido con esta anomalía.

CASO CLÍNICO

Mujer de 49 años con disnea de pequeños esfuerzos, edemas maleolares, impotencia para deambular, oxigenoterapia en domicilio y cianosis moderada de larga evolución. En la auscultación se apreciaba un soplo sistólico eyectivo en mesocardio con irradiación al segundo espacio intercostal izquierdo. Segundo R reforzado. Los datos de la analítica fueron: hemoglobina 19,5 g/dl, hematíes 5.960.000, hematócrito 58%. En el electrocardiograma se apreció ritmo sinusal con hipertrofia ventricular izquierda. La radiografía de tórax puso de manifiesto cardiomegalia moderada con borde izquierdo redondeado, arco aórtico izquierdo y ramas pulmonares dilatadas. En el ecocardiograma-Doppler color se observaba un ventrículo único de morfología izquierda en conexión con la arteria pulmonar con válvula estenótica. Se apreciaba una cámara rudimentaria

Correspondencia: Dr. A. Cabrera Duro.
Alameda de Recalde, 35 B, 2.º D. 48011 Bilbao.

Recibido el 22 de septiembre de 1999.
Aceptado para su publicación el 9 de diciembre de 1999.

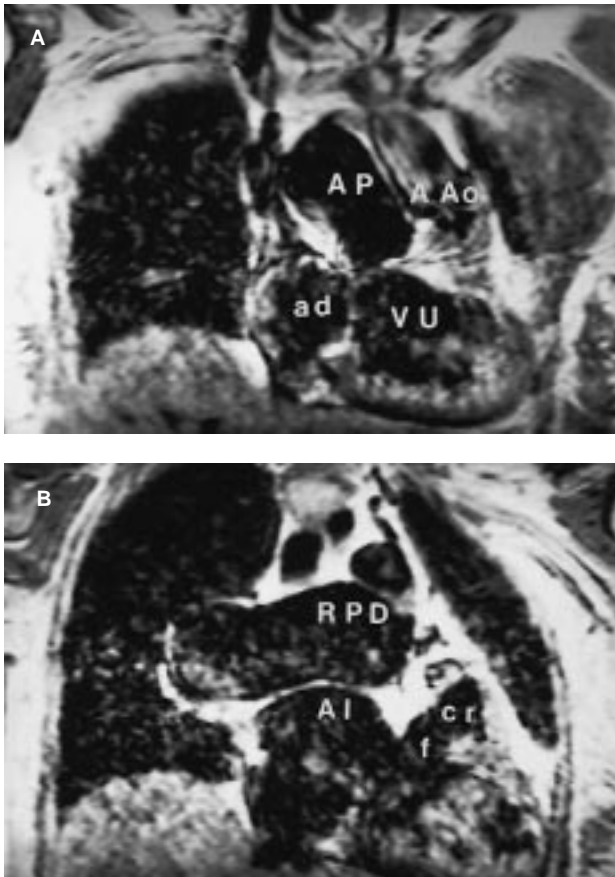


Fig. 1. A: aurícula derecha (ad) en conexión con el ventrículo único (VU) y éste con la arteria pulmonar que está dilatada. Arteria aorta a la izquierda de la arteria pulmonar (AP). **B:** doble entrada en un ventrículo único. Cámara rudimentaria (cr) en conexión con el ventrículo por un foramen bulboventricular (f). Rama pulmonar derecha dilatada (RPD).

a la izquierda en comunicación por un foramen bulboventricular con el ventrículo único, arteria aorta anteroizquierda, gradiente en la válvula pulmonar de 80 mmHg. El tronco y las ramas pulmonares estaban dilatadas. La fracción de eyección del ventrículo único era del 38%. La resonancia magnética en proyección axial puso de manifiesto una cámara rudimentaria dilatada 2,4 x 4 cm, una válvula aórtica trivalva de 3,6 cm de diámetro, ramas pulmonares dilatadas de 4,2 cm y vena cava superior bilateral. En la proyección coronal se apreció una válvula auriculoventricular derecha conectada a un ventrículo de morfología izquierda y ésta a la arteria pulmonar (fig. 1A). Se apreciaba un foramen bulboventricular de 2 cm con cámara rudimentaria (fig. 1B) conectada a la arteria aorta izquierda. En el cateterismo con oxígeno se apreció una presión de aurícula derecha de 11 mmHg, un ventrículo único de 117/0-20 mmHg y una arteria pulmonar de 86 mmHg. La saturación de la aurícula derecha fue del 75%, del ventrículo del 82%, de la arteria pulmonar del 90%, de las venas pulmonares del 96% y de la arteria aorta del

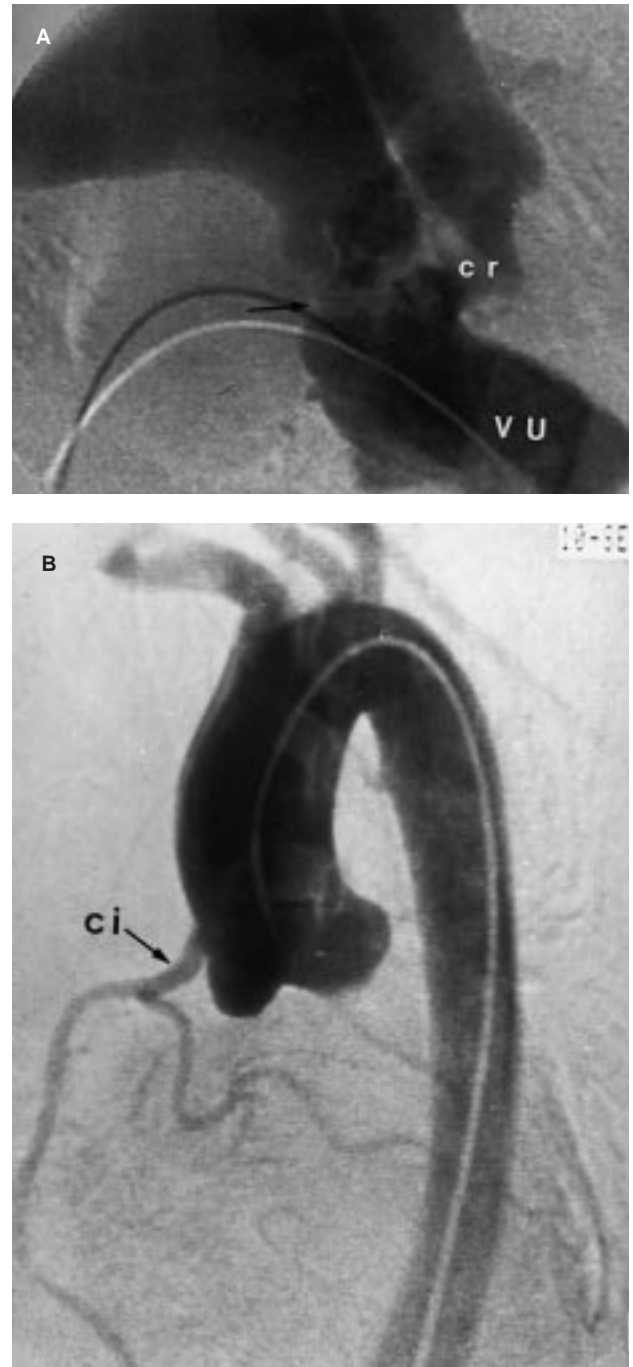


Fig. 2. A: ventriculografía: ventrículo ovoide en conexión directa con la arteria pulmonar y ramas dilatadas. Válvula pulmonar estenótica (flecha). Foramen bulboventricular, cámara rudimentaria y arteria aorta a la izquierda. **B:** aortografía oblicua derecha; coronaria izquierda (ci) predominante con circunfleja y descendente anterior. Coronaria derecha pequeña.

92%. El flujo sistémico fue de 4.097 ml/min, el flujo pulmonar de 11.125 ml/min, la resistencia pulmonar de 3 U/m² y el cortocircuito izquierda-derecha 7.697 ml/min; derecha-izquierda 669 ml/min. En la ventriculografía se apreciaba un ventrículo de morfología

ovoide liso conectado por un foramen a una cámara rudimentaria y a la arteria aorta. La arteria pulmonar medial salía directamente del ventrículo (fig. 2A). La aortografía en oblicua derecha puso de manifiesto un sistema coronario en L (fig. 2B). En la intervención se realizó una canulación de la vena cava superior en su zona más próxima al cuello; así mismo se canuló la aurícula derecha por la orejuela y la vena cava inferior en el diafragma, y se procedió a la canulación de raíz de aorta. Se realizó hipotermia profunda de 20 °C rectal y 17 °C timpánica y protección miocárdica con cardioplejía hemática. Se llevó a cabo una sección transversa del tronco pulmonar por encima del plano valvular y cierre del mismo con una doble sutura apoyada en teflón con monofilamentos de 4/0. Se realizó sección transversa de la vena cava superior derecha en el entrecruzamiento con la rama pulmonar derecha y se procedió a la anastomosis con dicha rama en su parte superior, utilizando monofilamentos de 5/0 reabsorbible, cerrando con el mismo tipo de sutura el cabo inferior. Cuando la temperatura llegó al nivel establecido, se detuvo la circulación extracorpórea y, a través de una auriculotomía transversa, se reseco el septo auricular y se procedió a la septación con pericárdico autólogo tratado con glutaraldehído al 0,6%, reconduciendo el flujo de la cava inferior y de la vena cava superior izquierda hacia la orejuela derecha; sobre esta última se realizó una incisión rectangular respetando en el lado superior y, evertiéndolo, se anastomosó a la hemicircunferencia posterior del tronco pulmonar distal. Posteriormente, con el mismo pericardio tratado se realizó una tunelización anterior dejando un diámetro de unos 24 mm. Se purgaron las cavidades y se obtuvo latido al desclampar la aorta. Los drenajes fueron normales. En las primeras horas, la hipotensión se recuperó con inotropos y milrinona. El postoperatorio fue normal.

En la evolución a los 2 años y medio la paciente estaba asintomática, con una saturación del 95% y con calidad de vida 1 del grupo de la NYHA. En la ecocardiografía se apreció conexión cavopulmonar normal, neoaurícula derecha bien desarrollada. Fracción de eyección del ventrículo del 50%. La gammagrafía pulmonar era normal, con un pulmón derecho del 62%, y un pulmón izquierdo del 38%. En el Holter se apreció ritmo sinusal de base con extrasístoles auriculares que desaparecían con tratamiento. La resonancia magnética puso de manifiesto ramas pulmonares y cavas superiores permeables con buena conexión, neoaurícula derecha de 3,15 cm de diámetro, tronco pulmonar de 3,68 cm, arteria aorta de 4,2 cm y rama pulmonar derecha de 3,7 cm. La ventriculografía isotópica puso de manifiesto: la fracción de eyección ventricular del 47% y retraso de la porción derecha del ventrículo único. La zona del Fontan y las conexiones eran normales. La función diastólica estaba conservada. Los datos de la analítica fueron: hematíes 4.980.000, hematócrito 44%,

hemoglobina 14,4 g/dl, enzimas hepáticas normales, proteínas totales: 8 g/dl, albúmina 4,4, alfa 1 globulina 0,2, alfa 2 globulina 0,66, betaglobulina 0,98, gammaglobulina 1,3 y alfa 1 antitripsina 139 normal.

DISCUSIÓN

La técnica de Fontan fue aplicada por primera vez en 1971⁵. En esa época, los pacientes a los que se realizaba dicha técnica tenían un rango de edad entre 4-15 años. En 1978, Choussat⁶ publicó un decálogo de criterios entre los que se incluían la edad mayor de 8 años, una presión telediastólica del ventrículo izquierdo inferior a 10 mmHg, resistencias pulmonares menores de 3 unidades, ausencia de insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares y no anomalías de las ramas pulmonares⁷. Los pacientes con un ventrículo único y cámara anterior con larga evolución rara vez cumplen estos criterios: presentan disfunción ventricular, insuficiencia de la válvula tricuspídea, dilatación de la aurícula derecha con incremento de su presión, arritmias y muerte súbita. La cirugía correctora se realiza excepcionalmente en ellos y, en consecuencia, las publicaciones quirúrgicas sobre esta materia son poco frecuentes. Humes⁸, en una revisión sobre 77 pacientes mayores de 18 años intervenidos con la técnica de Fontan, 23 con un ventrículo único izquierdo y cámara rudimentaria anterior, observó cómo 20 presentaban arritmias, 17 ascitis, tres fallecieron precozmente y cuatro en la evolución. Gates⁹, en otra serie de 21 pacientes con edad de 27 ± 7 años incluyeron cuatro de ventrículo único izquierdo, un 50% con complicaciones. En 1996³, Ammass de la Clínica Mayo, presenta 10 pacientes de ventrículo único izquierdo con cámara anterior, siete con estenosis pulmonar, tres con hipertensión y con una edad media de 43 años. En esta publicación no se especifica si son los supervivientes del grupo de 36 de 1984¹. Siete con insuficiencia valvular, seis con hemoglobina ≥ 19 g/dl, hematocrito alto, dos con flebotomía terapéutica, cuatro con fibriloflúter (uno con marcapasos) y otro con bloqueo AV y marcapasos. De esta serie uno falleció, otros dos presentaban disfunción ventricular y el resto difícilmente superó los 4-5 años de vida. Sorprendentemente, los autores extraen como conclusión que el pronóstico es bueno y que en la edad adulta la evolución natural es una alternativa a la cirugía.

Sin duda, la cirugía es poco frecuente durante la quinta década de la vida y, en especial, nuestra paciente no era un caso con expectativas de vida: incapacidad para su actividad con disnea a pequeños esfuerzos, edemas maleolares, requerimiento de oxígeno, poliglobulia, hematocrito y hemoglobina elevadas, presión diastólica alta (20 mmHg), fracción de eyección disminuida (38%), arterias pulmonares en límite alto (3 U/m²); sin embargo, la evolución postoperatoria a corto plazo ha sido favorable, con una mínima alteración de ritmo recuperable con tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon M. Long term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1124-1128.
2. Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, Levin A. Prolonged survival (62 years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983; 52: 214-215.
3. Ammash NH, Warnes CA. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am Cardiol* 1996; 77: 542-544.
4. Steinberg EH, Dautzker DR. Single ventricle with severe pulmonary hypertension: natural survival into third decade of life. *Am Heart J* 1993; 125: 1451-1453.
5. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 6: 240-248.
6. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. *Pediatr Cardiol* 1978; 559-566.
7. Alcibar J, Gómez S, Vitoria Y, Jiménez A, Peña N, Oñate A et al. Oclusión de la vena levoatriocardinal con coils de Gianturco tras la cirugía de Fontan. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 733-736.
8. Humes RA, Mair DD, Porter CJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *Am J Cardiol* 1988; 61: 602-604.
9. Gates RN, Laks H, Drinkwater DC, Lam L, Blitz A, Child JS et al. The Fontan procedure in adults. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1085-1090.