



CASO CLÍNICO

Corazón univentricular fetal

A. Juarez-Azpilcueta*, M.A. Duran-Padilla, G. Leon, Luis P. Islas-Dominguez, S.E. Tellez Ortiz, A.M. Rivera Hoyos y J. Cruz Diaz

Ginecología, Centro de Displasia, Ginecología y Medicina Integral (CEDYGYM), Facultad de Medicina UNAM, México D.F., México

Recibido el 25 de mayo de 2011; aceptado el 16 de septiembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Corazón;
Ventrículo;
Único

Resumen El corazón univentricular es una cardiopatía congénita poco frecuente. Constituye un 2% del total de las cardiopatías congénitas. Se caracteriza por la ausencia de un ventrículo cardíaco, generalmente el derecho, por lo que este ventrículo único recibe toda la sangre tanto la que procede de los pulmones como la que llega sin oxigenar del organismo. Además, debe impulsar la sangre hacia el pulmón y hacia todo el cuerpo, por lo que realiza un doble trabajo.

En el 80% de los casos se asocia a una estenosis pulmonar (estrechez de la válvula que comunica el ventrículo con la salida de la arteria pulmonar) por lo que el flujo que va a los pulmones es menor, y se oxigena menos sangre. Esto se traduce clínicamente en la presencia de cianosis en estos pacientes, aunque permite una disminución en el trabajo del ventrículo. El diagnóstico prenatal es posible gracias a la ecografía fetal que presenta una sensibilidad del 30-36%. Dentro de las cardiopatías congénitas existen cuadros complejos como el corazón univentricular de escasa incidencia pero de mal pronóstico, el cual puede mejorarse si se realiza un diagnóstico prenatal óptimo que permita entre otros una atención y tratamiento adecuados.

© 2011 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Heart;
Ventricle;
Single

Fetal univentricular heart

Abstract Univentricular heart is a rare congenital malformation, constituting 2% of all congenital heart diseases. This malformation is characterized by the absence of a heart ventricle, usually the right ventricle, and consequently the single ventricle receives all the blood coming from the lungs, as well as the blood reaching this ventricle without oxygenating the body. Moreover, the single ventricle must pump blood to the lungs and to the entire body, thus performing a double duty.

In 80% of patients, univentricular heart is associated with pulmonary stenosis (narrowing of the valve that connects the ventricle to the pulmonary artery output) and consequently less blood flows to the lungs and less blood is oxygenated. Clinically, this reduction results in the presence of cyanosis, while at the same time decreasing ventricular work. Fetal ultrasound has allowed prenatal diagnosis with a sensitivity of 30-36%. Congenital heart diseases include

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arjuaz@yahoo.com.mx (A. Juarez-Azpilcueta).

complex entities such as univentricular heart, which has a low incidence but poor prognosis. However, prognosis can be improved by early prenatal diagnosis, which allows optimal care and treatment.

© 2011 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las cardiopatías congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil (30% en período neonatal), con una incidencia del 7-8% de recién nacidos vivos. El diagnóstico prenatal es posible gracias a la ecografía fetal que presenta una sensibilidad del 30-36%. Dentro de las cardiopatías congénitas existen cuadros complejos como el corazón univentricular de escasa incidencia pero de mal pronóstico, el cual puede mejorarse si se realiza un diagnóstico prenatal óptimo que permita entre otros una atención y tratamiento adecuados. Consiste en una cardiopatía compleja cianógena en la que se encuentra una única cavidad ventricular o cámara principal dotada de seno de entrada y porción trabeculada bien desarrollada que recibe el flujo de ambas aurículas.

En los niños portadores de corazón univentricular el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único, el flujo de sangre es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo a la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo. De tal manera que pueden existir múltiples cuadros clínicos relacionados con el síndrome de corazón univentricular:

El caso típico se distingue por la existencia de válvulas aurículo ventriculares relativamente normales, que se abren sobre una cámara ventricular única, separada de este ventrículo común por un pliegue muscular.

Se encuentra una cámara de salida rudimentaria, y restos de bulbo arterioso que da origen a una o ambos grandes vasos.

En la mayoría de los casos descriptos, la aorta nace en la región anterior de la pequeña cámara, y la arteria pulmonar tiene su origen en la parte posterior de ventrículo principal, lo que constituye un cierto grado de transposición de las grandes arterias.

Ambas válvulas aurículo ventriculares se abren en una cavidad ventricular única. Generalmente hay una cámara infundibular rudimentaria que comunica con la cavidad ventricular común. De la cámara común nace una gran arteria, y la otra gran arteria suele partir de la cavidad infundibular. Hay transposición de las grandes arterias en el 85% de los casos, y es frecuente la estenosis aórtica, o la estenosis pulmonar. Se observa una gran frecuencia de asplenia, o de síndrome poliesplénico.

El ventrículo único se caracteriza por la presencia de una cámara ventricular completamente formada, hacia la cual dos válvulas aurículo ventriculares vacían la sangre proveniente de las venas cava y pulmonares.

En el 85% de los casos de ésta cámara ventricular nace la arteria aorta, y en el 15% de los casos emerge la arteria pulmonar. Hay asociación frecuente con transposición de los grandes vasos y estenosis pulmonar¹⁻³.

Caso clínico

Producto de la primera gesta de mujer de 26 años, resuelto por vía vaginal.

Antecedente de amenaza de aborto así como cervicovaginitis a los 4 meses de gestación, sin tratamiento.

- Infección de vías urinarias a los 4 meses de gestación, tratada con ampicilina, con remisión clínica.
- Ultrasonido obstétrico del tercer trimestre con reporte de circular de cordón a cuello.
- Recién nacido de término, con peso adecuado para la edad gestacional, a su nacimiento con doble circular de cordón a cuello.

Se le brindaron maniobras de reanimación con un ciclo de presión positiva, a la cual respondió favorablemente en forma inicial, posteriormente presentó datos de insuficiencia respiratoria (quejido respiratorio y aleteo nasal) por lo que se decidió su ingreso a la unidad de cuidados intensivos neonatales donde persistió con polipnea y taquicardia. Se evidenció aumento en la intensidad del segundo ruido cardíaco, infiltrado en hemitórax derecho y elevación de la proteína C reactiva. Se proporcionó tratamiento antimicrobiano sin presentar mejoría y se realizó cambio de esquema. Posteriormente, presentó inestabilidad hemodinámica con datos de hipoperfusión tisular, prolongación del tiempo de llenado capilar y disminución en la intensidad del pulso así como datos de sepsis neonatal con foco probablemente neumónico. Se indicó apoyo ventilatorio mecánico y administración de aminas; presentó paro cardiorrespiratorio brindándose maniobras de reanimación sin respuesta favorable y falleció. El reporte de autopsia demostró corazón univentricular de tipo ventrículo derecho, tronco arterial común de tipo II.

Comentario

El corazón univentricular, término expuesto por Anderson en 1971, consiste en una cardiopatía compleja cianógena en la que se encuentra una única cavidad ventricular o cámara principal dotada de seno de entrada y porción trabeculada bien desarrollada que recibe el flujo de ambas aurículas, que puede estar asociada mediante un foramen bulbo ventricular de tamaño variable con una cámara accesoria infundibular (resto del otro ventrículo) que se caracteriza por no poseer seno de entrada o ser incompleto. Se trata de una alteración cardiaca rara de la que hay diferentes tipos según la morfología de la cámara principal y los elementos accesorios:

Ventrículo único izquierdo. Es la forma más frecuente y consiste en una cámara principal de morfología izquierda

con frecuente presencia de cámara accesoria de la que nace generalmente la aorta; no es habitual asociar anomalías en otros órganos, salvo en el aparato urinario (ya de por sí frecuentes en las cardiopatías congénitas). Es usual la presentación como levocardia, levoáplex, así como la presencia de síndrome de asplenia.

Ventrículo único derecho. Con cámara principal de morfología derecha, cámara accesoria presente con frecuencia y de localización posteroinferior.

-Ventrículo único indeterminado. Aquel que no responde a ninguna forma en concreto y que muy rara vez presenta cámara accesoria.

Como anomalías cardíacas asociadas encontramos estenosis aórtica anular o valvular, hipoplasia de aorta ascendente o coartación de aorta en casi el 25% de casos; atresia pulmonar o estenosis en más del 50% y válvula auriculoventricular común en el 20%⁴⁻⁶.

El estudio a los familiares de los individuos que cursan con este síndrome sugiere que su patrón de herencia es complejo y aún no ha sido identificado ningún gen como responsable de la enfermedad. Aunque la identificación de este síndrome puede realizarse fácilmente mediante ecocardiografía fetal, la mayoría de los casos no son identificados en forma prenatal debido a que los ultrasonidos obstétricos de rutina no se enfocan en la anatomía cardiaca, el incremento en la realización de ultrasonidos prenatales y el examen por los obstetras de las cuatro cámaras cardíacas han aumentado la frecuencia en la identificación del síndrome. Se han documentado las características que se observan por ecografía fetal:

1. Ausencia de la imagen normal de las 4 cavidades en el corte transversal del tórax fetal.
2. Presencia de una sola cavidad ventricular con sus 3 segmentos.
3. Una única conexión auriculoventricular, con una visualización a una sola válvula, con atresia de un aparato derecho e izquierdo.
4. Un corazón de tamaño normal en relación con el tórax fetal.
5. Frecuentes anomalías de la relación ventrículo arterial en el 64%.
6. La existencia de una pequeña cámara rudimentaria o accesoria en el 64%.

Como conclusión, es de notable importancia el diagnóstico prenatal de la enfermedad que nos ocupa, ya que de este se deriva la posibilidad de elección de interrupción legal de embarazo por parte de la gestante, tratamiento intraútero si fuese preciso o planificar el parto en un centro

adequado para el abordaje temprano, minimizándose en lo posible la morbilidad perinatal gracias a las posibilidades terapéuticas

de que se disponen hoy día. Tras el diagnóstico intraútero se debe evaluar la situación hemodinámica fetal y si esta es normal, se puede esperar al término del embarazo; si no lo es, se debe realizar tratamiento intraútero o finalizar la gestación según la amenorrea⁷⁻¹².

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Huhta JC, Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Edwards WD. Two-dimensional echocardiographic spectrum of univentricular atrioventricular connection. *J Am Coll Cardiol.* 1985;5:149-57.
2. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics.* 1980;65:375-461.
3. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
4. Gonzales HJ, Rodriguez RJM, Luque MA. Corazón univentricular fetal. *Clin Invest Gin Obs.* 2002;29:143-6.
5. Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ, Tynan MJ, Shinebourne NA, Quero Jiménez M, et al. Clasification and terminology of primitive ventricle. En: Anderson RH, Shinebourne RA, editores. *Pediatric Cardiology.* Edinburg: Churchill Livingstone; 1978. p. 311.
6. Cabrera A, Quero Jiménez M, Pastor E, Quero J, Vera F, Cordero JL, et al. Asplenia y poliesplenia. Estudio anatómico de 27 casos y revisión de la literatura. *Rev Lat Cardiol.* 1981;2:83.
7. Peacock TB. Malformations of the heart. En: Peacock TB, editor. *On Malformations of the Human Heart: With Original Cases.* London, UK: John Churchill; 1858. p. 10-02.
8. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJ. Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol.* 1964;13:367-86.
9. Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL. Proceedings: morphogenesis and nomenclature of univentricular hearts. *Br Heart J.* 1975;37:781-2.
10. Marin-Garcia J, Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Common (single) ventricle with normally related great vessels. *Circulation.* 1974;49:565-73.
11. Jacobs ML, Mayer Jr JE. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2000;69 4 Suppl:S197-204.
12. Tchervenkov CI, Jacobs ML, Tahta SA. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2000;69 4 Suppl:S170-9.