

## CASO CLÍNICO

# Corazón univentricular fetal

J. González-Hinojosa, J.M. Rodríguez-Rodríguez y A. Luque Mialdea

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Santa Bárbara. Ciudad Real. España.

### SUMMARY

Congenital heart disease constitutes one of the principal causes of infant mortality (30% during the neonatal period) with an incidence of 7‰-8‰ in live newborns. Prenatal diagnosis is possible thanks to foetal echography, which has a sensibility of 30%-36%. Within the congenital cardiopathies there are complicated clinical pictures, such as the univentricular heart scarce incidence but bad prognosis. This can be improved if optimal prenatal diagnosis is made, adequate attention and treatment can be carried out.

### INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil (el 30% en período neonatal), cuya incidencia se cifra en un 7-8 por 1.000 recién nacidos vivos, siendo ésta mayor en mortinatos, abortos y lactantes pretérminos. El diagnóstico prenatal de elección se realiza mediante la ecocardiografía fetal que presenta una sensibilidad del 30-36%, motivada entre otros por la aparición tardía de algunas malformaciones o la inexistencia de factores de riesgo en muchos casos el cual permitirá un enfoque prenatal y/o planificación de parto en un centro adecuado.

Dentro de las cardiopatías congénitas existen cuadros complejos y poco frecuentes como el corazón univentricular que representa el 1-2% de las cardiopatías congénitas estructurales y, es habitual que asocie alteraciones en la zona valvular auriculoventricular, comunicación interauricular, transposición de grandes vasos, y en más del 25% de casos, estenosis o atresia de la arteria pulmonar. Su pronóstico está condicionado, entre otros, por el estado del árbol traqueobronquial y la asociación de malformaciones extracardíacas, pero en general éste es poco favora-

Fig. 1. Corte de cuatro cámaras en el que se aprecia el foramen bulboventricular y la ausencia de ventrículo izquierdo.

ble. Presentamos un caso de diagnóstico inicial de cardiopatía compleja en nuestro centro a las 25 semanas de gestación, que posteriormente fue etiquetado de corazón univentricular en centro terciario.

### CASO CLÍNICO

Paciente primigesta de 21 años de edad, sin factores ginecoobstétricos de interés y sin control gestacional hasta la semana 25 de amenorrea en la que acude a nuestra consulta. En el estudio ecográfico se aprecia una imagen sugerente de ventrículo izquierdo hipoplásico con posible comunicación interventricular (CIV) y alteración en la salida de grandes vasos (fig. 1), sin signos de insuficiencia cardíaca ni otras anomalías fetales. La paciente se remite a un centro terciario donde concluyen el diagnóstico de «*situs solitus*, levocardia, levoápe, con ventrículo único de doble entrada y morfología izquierda, con comunicación a cámara accesoria mediante foramen bulboventricular amplio del que se origina la aorta (figs. 2 y 3). Atresia valvular izquierda y L-transposición de grandes vasos. Situación hemodinámica fetal buena. Cariotipo fetal por funiculocentesis 46 XX normal». La

Aceptado para su publicación el 1 de marzo de 2002.



Fig. 2. Corte ecográfico donde se puede observar el ventrículo único, la aurícula derecha y la salida pulmonar de dicho ventrículo.



Fig. 3. Salida pulmonar desde el ventrículo y la aorta desde la cavidad accesoria.

evolución posterior de la gestación es buena y se produce a las 38 semanas rotura prematura de membranas en nuestro centro, que motiva traslado al centro terciario donde tiene lugar parto eutócico, con feto mujer de 2.660 g y Apgar de 9-10. El recién nacido ingresa en UCI aunque no presenta signos de insuficiencia cardíaca. Posnatalmente se confirman los diagnósticos previos sin apreciar obstrucción al flujo de salida de aorta ni pulmonar, con foramen bulboventricular no restrictivo, y se instaura tratamiento médico. En su evolución precisa ingreso a las 4 semanas de vida y al mes y medio en nuestro centro por disnea en relación con la lactancia. A los 2 meses y medio se realiza atrioseptostomía quirúrgica y *banding* de la arteria pulmonar, y se encuentra pendiente de derivación cavopulmonar.

## DISCUSIÓN

El corazón univentricular, término expuesto por Anderson en 1977<sup>1</sup>, 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 bulboventricular 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 cardíaca 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, levoápex, así como la presencia de síndrome de asplenia<sup>2</sup>.

– *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%.

La fisiopatología viene determinada por el grado de mezcla de sangre en la cavidad ventricular principal, la presencia o no de alteraciones obstructivas en las válvulas auriculoventriculares y la presencia o no de alteraciones obstructivas en la salida de grandes vasos, en especial del tracto pulmonar, apareciendo así estados de cianosis de intensidad variable e insuficiencia cardíaca más o menos marcada.

Durante la gestación, la muerte fetal no es frecuente aunque la evolución estará determinada por la aparición de arritmias como el bloqueo cardíaco, la posibilidad de cierre del foramen oval o del bulboventricu-

lar, la regurgitación auriculoventricular y las anomalías extracardíacas. Posnatalmente, la clínica será variable y dependerá de las alteraciones intracardíacas asociadas y de la situación hemodinámica de cada paciente. Si no existe obstrucción al flujo pulmonar, se suele desarrollar una insuficiencia cardíaca temprana y acentuada cardiomegalia con posterior desarrollo de enfermedad arteriolar pulmonar. Si existe obstrucción y ésta es leve (en el 10% de casos) el flujo sanguíneo pulmonar puede ser casi normal con leve desaturación sistémica e insuficiencia cardíaca mínima o nula y, con ello, buen pronóstico de supervivencia, pero si la obstrucción es más grave (50%), el flujo pulmonar está reducido, con la consiguiente desaturación arterial sistémica, cianosis importante y tamaño cardíaco normal o pequeño.

En las situaciones sin obstrucción pulmonar, el flujo puede ser torrencial, y la clínica aparece a las 3-4 semanas de vida con taquipnea, disnea con las tomas, insuficiencia cardíaca, hipodesarrollo, hipersudación, cardiomegalia, infecciones pulmonares de repetición, cianosis leve-moderada y soplo sistólico no intenso. Posteriormente, puede llegar a desarrollar insuficiencia cardíaca temprana que desemboque en muerte durante la infancia. En el caso de obstrucción pulmonar, ya en la lactancia encontramos cianosis cuya intensidad se elevará durante el período infantil, a la vez que aparecen acropaquias y policitemia, y son frecuentes la disnea y la fatiga, con ligera cardiomegalia y soplo sistólico de eyección. En este caso igualmente es frecuente la posibilidad de muerte en la infancia. Por último, existen algunos casos en los que no hay estenosis pulmonar y asemejan cuadros de transposición de grandes vasos (TGV).

El diagnóstico de confirmación se realiza con estudios hemodinámicos (cateterismo y angiografía), pero se puede llegar a éste con métodos no invasivos, como la ecocardiografía fetal, muy importante para el diagnóstico intraútero, que permite, por un lado, ofertar la posibilidad de interrupción de la gestación (si nos encontramos en los plazos legales, previo asesoramiento del pronóstico y posible evolución), optar por medidas intervencionistas intraútero, o realizar una planificación del parto en centro con recursos para tratamiento médico y/o quirúrgico del recién nacido<sup>3,4</sup>. En el estudio radiológico existen en general tres posibles patrones: uno que se asemeja a la tetralogía de Fallot, si existe estenosis pulmonar, con volumen cardíaco normal y circulación pulmonar normal o disminuida; otro, a un CIV si no hay estenosis pulmonar, con cardiomegalia y plétora pulmonar, y por último un tercero similar a la TGV sin estenosis pulmonar y con cardiomegalia y plétora pulmonar.

Con la ecocardiografía en modo M se puede estudiar la morfología del ventrículo y la presencia o no de cámara accesoria, siendo típico la ausencia total, o casi, del tabique interventricular. En el modo Doppler es característica la presencia de cámara ventricular principal que contiene el 75% o más del área total del canal auriculoventricular, lo que permite a su vez valorar si existe o no obstrucción a través del foramen bulvoventricular así como estudiar la morfología y función de las válvulas auriculoventriculares, la presencia de hipoplasia o estenosis en esta zona, y la coexistencia o no de estenosis pulmonar o aórtica<sup>5,6</sup>.

El cateterismo permite la confirmación diagnóstica mediante ventriculografía selectiva, estudio de morfología ventricular, valoración de la función de éste y de los orificios auriculoventriculares, diagnóstico de la presencia de estenosis pulmonar y/o aórtica y realizar atrioseptostomía (crear o agrandar una comunicación interauricular) con balón o cuchilla para el tratamiento de situaciones que presenten comunicaciones restrictivas o para mejorar la saturación de oxígeno en los casos sin estenosis pulmonar que imiten una TGV.

El pronóstico de las cardiopatías estructurales, en general, no es muy bueno, y es bastante desfavorable en el corazón univentricular<sup>4</sup>. Dicho pronóstico depende en gran medida del flujo pulmonar y de la función ventricular. Los casos de mejor pronóstico son los de estenosis pulmonar leve-moderada en los que el flujo pulmonar suele ser suficiente, y en los que existe protección de la circulación pulmonar, al no darse situaciones de hiperflujo<sup>7</sup>. Los pacientes que sobreviven pueden presentar hipoxemia crónica o secuelas de enfermedad vascular pulmonar.

El tratamiento puede ser médico o quirúrgico. Generalmente, se precisa de tratamiento médico paliativo para lograr la estabilización clínica del paciente mediante el control de las complicaciones (insuficiencia cardíaca, hipoxemia, complicaciones broncopulmonares) que suelen hacerse resistentes a tratamiento médico.

El tratamiento quirúrgico puede ser paliativo o definitivo, y su finalidad es conseguir un aporte sanguíneo adecuado para el árbol pulmonar, elevando así la supervivencia, aunque con tasas de morbimortalidad importantes que hoy día gracias a la experiencia y selección previa de pacientes se están disminuyendo de forma considerable<sup>8,9</sup>. Dentro de la cirugía paliativa encontramos técnicas como la constricción de la arteria pulmonar o *banding*, útil en lactantes sin estenosis pulmonar e insuficiencia cardíaca resistente al tratamiento médico, como en el caso de nuestra paciente; ligadura-sección de *ductus* y corrección de lesiones obstructivas, en los casos en que éstas se encuentren

en la aorta o en la persistencia del *ductus*; anastomosis cava superior-pulmonar (técnica de Gleen), si hay estenosis pulmonar. Con independencia del estado del flujo pulmonar, si existe lesión obstructiva de conexión auriculoventricular será preciso añadir una atrio-septostomía a las técnicas anteriores.

Respecto al tratamiento quirúrgico definitivo, cabe comentar que no existe ninguna técnica curativa, pero sí puede mejorar el pronóstico de supervivencia. Como técnicas tenemos la septación con parche protésico, la derivación atriopulmonar o técnica de Fontan (poco usada hoy día) y la técnica de Fontan modificada o derivación cava inferior-arteria pulmonar de elección en la actualidad<sup>7,10</sup>. Esta última técnica presenta baja morbimortalidad en manos expertas (10%) con buenos resultados a corto y medio plazo, como una supervivencia tardía de hasta un 80%<sup>6,10,11</sup>.

Como conclusión, es de notable importancia el diagnóstico prenatal de la enfermedad que nos ocupa, ya que de éste 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 adecuado para el abordaje temprano, minimizándose en lo posible la morbimortalidad 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 ésta es normal, se puede esperar al término del embarazo; si no lo es, se debe realizar tratamiento intraútero o finalizar la gestación según la amenorrea.

## RESUMEN

Las cardiopatías congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil (el 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 pro-

nóstico, que puede mejorarse si se realiza un diagnóstico prenatal óptimo que permita, entre otros, una atención y tratamiento adecuados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ, Tynan MJ, Shinebourne NA, Quero Jiménez M, et al. Classification and terminology of primitive ventricle. In: Anderson RH, Shinebourne RA, editors. Pediatric Cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone, 1978; p. 311.
2. Cabrera A, Quero Jiménez M, Pastor E, Quero J, Vera F, Cordero JI, et al. Asplenia y poliesplenia. Estudio anatómico de 27 casos y revisión de la literatura. Rev Lat Cardiol 1981;2:83.
3. Copel JA, Tau AS, Kleinman CS. Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short-term outcome? Ultrasound Obstet Gynecol 1997;10:237-41.
4. Smythe JF, Copel JA, Kleinman CS. Outcome of prenately detected cardiac malformations. Am J Cardiol 1992;69:1471-4.
5. Beardshaw JA, Gibson DG, Person MC, Upton MT, Anderson RH. Echocardiographic diagnosis of primitive ventricle with two atrioventricular valves. Br Heart J 1977;39:266.
6. Marek J, Skovranek J, Hucin B, Chaulopeck V, Tax P, Reich O, et al. Seven-year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2788 consecutive patients. Cardiology 1995;86:488-95.
7. Osa A, Almenar L, Malo P, Palencia M, García A, Gaffarena JM, et al. Trasplante cardíaco en el trículo único. Rev Esp Cardiol 1998;51:488-93.
8. Marr 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;18:1727-32.
9. Mosca RS, Hennin HA, Kiluk TJ, Crowley DC, Michelfelder EC, Ludomirsky A, et al. Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: an improved surgical technique. Ann Thorac Surg 1997;64:1126-32.
10. 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;28:480-6.
11. Kane A, Godart F, Rey C, Breviere GM, Vaksman G, Francort G. Short and medium term results of cavo-pulmonary anastomosis. Arch Mal Coeur Vaiss 1998;15:553-60.