

CORAZON UNIVENTRICULAR

Un desafío en cardiopatías congénitas

RESUMEN

La cardiopatía con fisiología de corazón univentricular constituye un reto importante para clínicos y cirujanos. Se presenta una revisión de la anatomía, fisiopatología y las modernas estrategias en su manejo clínico-quirúrgico.

Palabras clave: Corazón univentricular - Cardiopatía congénita.

SUMMARY

Congenital heart diseases with single ventricle physiology means by itself an important challenge for both, clinicians and surgeons. We presents a review of the anatomy, pathophysiology and modern strategies in its management.

Key words: Univentricular heart - congenital heart diseases.

Dr. Alejandro Peirone (1); Dr. Héctor de Uriarte (2);
Dr. José Torres (3); Dr. Sergio Tamayo (4) y Dr. Roque Córdoba (5).
Sección de cuidados intensivos pediátricos y Servicio de cirugía
cardiopulmonar - Hospital Privado.

ANATOMIA

Los corazones con conexión atrioventricular univentricular, comprenden un grupo diverso de malformaciones cardíacas caracterizadas por que ambas válvulas A-V ó una válvula A-V común se comunican con el mismo ventrículo. (1) (2)

Aunque ventrículo único es un término impreciso, quizás inadecuado, se usó frecuentemente en el pasado y su aplicación se ha generalizado. (3)

ALTERACIONES ANATOMICAS CON FISILOGIA DE VENTRICULO UNICO

ATRESIA TRICUSPIDEA

Con relación normal con grandes arterias

Con transposición de grandes arterias

ATRESIA MITRAL

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Doble salida de ventrículo derecho con atresia mitral

ATRESIA DE VALVULA PULMONAR

Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto

Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar

Ventrículo único con atresia pulmonar

ATRESIA DE VALVULA AORTICA

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

CIV grande con ventrículo izquierdo normal

VENTRICULO UNICO CON ESTENOSIS PULMONAR

Síndromes de asplenia-poliesplenia (heterotaxia)

CARACTERISTICAS ANATOMICAS DEL VENTRICULO UNICO

Encontramos tres variedades:

1 - GRAN VENTRICULO IZQUIERDO

2 - GRAN VENTRICULO DERECHO

3 - CAMARA VENTRICULAR UNICA

(1) (2) (3) Médicos de la Sección cuidado intensivos pediátricos - Hospital Privado.

(4) Médico del Servicio de Cirugía Cardiorácica - Hospital Privado.

(5) Jefe del Servicio de Cirugía Cardiorácica - Hospital Privado.

* Cuando existen dos cavidades se reconocen por su morfología para identificarlas como izquierda o derecha.

* El volumen de la cámara principal es mayor cuando no coexiste estenosis pulmonar.

* Es importante conocer la ubicación del nódulo A-V antes de la cirugía para evitar bloqueos indeseables.

* La identificación correcta de las coronarias es difícil y controvertido. (1) (2)

FISIOPATOLOGIA

¿Cómo circula la sangre?

La característica hemodinámica es: "LA COMPLETA MEZCLA DEL RETORNO VENOSO SISTEMICO Y PULMONAR A NIVEL AURICULAR Y/O VENTRICULAR".

Se establece una circulación "en paralelo" ya que el gasto cardíaco es la suma del flujo que se dirige al pulmón (Qp) y el flujo sistémico (Qs). De esta manera la sangre sistémica y la pulmonar tendrán la misma saturación de oxígeno.

¿Qué determinará la proporción de flujo hacia el lecho pulmonar y al sistémico? (4) (5) (6) (7) (9)

Las "resistencias al flujo" presentes a nivel pulmonar y sistémico determinarán la magnitud del flujo a cada lecho.

Resistencia al flujo pulmonar:

- * obstrucción valvular o subvalvular pulmonar
- * resistencia arterial pulmonar
- * presión de aurícula izquierda o venosa pulmonar

Resistencia al flujo sistémico:

- * lesión obstructiva anatómica
- * resistencia arterial sistémica

La importancia del concepto de CIRCULACION BALANCEADA (4) (9)

Estos pacientes se mantendrán estables hemodinámicamente y con oxigenación adecuada si la relación entre el flujo pulmonar (Qp) y el flujo sistémico (Qs) se mantiene alrededor de 1.

RELACION Qp/Qs =

Sat. Aorta - Sat. venosa o promedio de cavas

Sat. Venas pulmonares - Sat. arter. pulmonar

Sat Aorta es igual a sat. art. pulmonar en ventrículo único - 75 % - 80 %.

Sat. venosa o promedio de cavas en pacientes bien perfundidos = 55 % - 60 %

Sat. Venas pulmonares en pacientes bien ventilados = 95 % - 100 %.

Reemplazando en la fórmula:

$$\text{RELACION Qp/Qs} = \frac{80\% - 60\%}{100 - 80\%} = \frac{20\%}{20\%} = 1$$

RELACION Qp/Qs = 1:

no existe cortocircuito de izq. a der. o de der. a izq. o existe un cortocircuito bidireccional de igual magnitud.

RELACION Qp/Qs = mayor a 1:

indica aumento en el flujo pulmonar por cortocircuito de izquierda a derecha.

RELACION Qp/Qs = menor a 1:

indica disminución del flujo pulmonar por cortocircuito de derecha a izquierda.

MANEJO CLINICO SEGUN LA FISIOPATOLOGIA

De acuerdo al DIS-BALANCE entre el flujo sanguíneo pulmonar y el flujo sanguíneo sistémico (Relación Qp/Qs) enfrentamos dos situaciones:

1° INADECUADO FLUJO PULMONAR:

Qp/Qs menor a 1: HIPOXEMIA (5) (8) (9)

El inadecuado flujo pulmonar puede resultar de:

OBSTRUCCION INTRACARDIACA = en las estenosis valvulares pueden dilatarse por cateterismo o aumentar el flujo a través de la obstrucción optimizando los inotrópicos.

OBSTRUCCION AL RETORNO VENOSO PUL-

MONAR = en presencia de comunicación interauricular restrictiva se puede dilatar con balón.

HIPERTENSION PULMONAR = se implementarán estrategias ventilatorias (hiperventilación, aumento de FiO₂, óxido nítrico) y estrategias metabólicas (alcalinización). No se recomiendan vasodilatadores por su efecto incontrolable en ambos circuitos, pulmonar y sistémico.

2° EXCESIVO FLUJO PULMONAR:

Qp/Qs mayor a 1 = FALLA CARDIACA CONGESTIVA (9) (10)

Es la situación mas frecuente. Aumenta progresivamente el flujo al circuito pulmonar "robando" flujo al circuito sistémico. Los pacientes presentan HIPOPERFUSION SISTEMICA, ACIDOSIS METABOLICA Y SHOCK. La estrategia reside en;

- * Mantener el Ductus permeable
- * Minimizar la resistencia vascular sistémica:
 - uso moderado de inotrópicos con efecto alfa
 - reducir la postcarga con vasodilatadores
- * Aumentar la resistencia vascular pulmonar:
 - ventilación con hipercapnia: mantener una pCO₂ entre 40-50 mmHg. (6)
 - suplementar la ventilación con CO₂ (5) (7) (8)
 - suplementar la ventilación con nitrógeno (al producir hipoxia alveolar aumenta la resistencia vascular pulmonar).
 - mantener un hematocrito entre 40 - 50 % (la viscosidad aumenta la resistencia)
 - mantener saturaciones arteriales entre 75 % y 85 % para evitar el efecto vasodilatador del O₂ sobre la vasculatura pulmonar.

TODAS ESTAS ESTRATEGIAS NO DEBEN SER MANTENIDAS POR LARGO TIEMPO POR LA INESTABILIDAD FISIOLÓGICA Y LA ESTRATEGIA QUIRÚRGICA NO DEBE DEMORARSE (10).

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO INICIAL

Los objetivos del tratamiento quirúrgico del corazón univentricular son: (11) (12)

* lograr una adecuada perfusión tisular con saturación periférica entre 75 % - 85 % sin producir sobrecarga ni hipertrofia ventricular.

* evitar las distorsiones de las ramas arteriales pulmonares, mantener a las resistencias pulmonares tan bajas como sea posible.

* no obstruir el retorno de las venas pulmonares y preservar el buen funcionamiento de las válvulas cardíacas.

Lograr estos objetivos no siempre es posible debido a los numerosos factores que influyen en la fisiología del corazón univentricular, es necesario plantear las estrategias en forma individual.

La conducta estará determinada por el estado de la circulación pulmonar; (13)

1° INADECUADO FLUJO PULMONAR:

* realizar anastomosis sistémico-pulmonar con tubo de gore-tex de 3 ó 4 mm.

2° EXCESIVO FLUJO PULMONAR:

* realizar cerclaje de arteria pulmonar según fórmula de Trusler adecuando ésta a la presión de arteria pulmonar post-estenosis y a la saturación periférica de oxígeno.

OPERACION DE NORWOOD:

Se emplea en el niño afectado de corazón izquierdo hipoplásico y se realiza en dos etapas: (14)

NORWOOD I: se crea un solo conducto entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar en conexión con el resto de la aorta, resultando el gasto cardíaco totalmente sistémico. El flujo hacia el pulmón se logra a través de una anastomosis sistémico pulmonar. Es necesario el uso de homoinjertos para las amplias reconstrucciones de aorta y pulmonar.

NORWOOD II: esta segunda etapa consiste en reem-

plazar la anastomosis sistémico-pulmonar por alguna variedad de la operación de Fontan.

BIBLIOGRAFIA

1. Anderson R, Becker A, et al: Morphogenesis of univentricular heart. *British Heart Journal*, 1976; 38, 558-572.
2. Kirklin J, Barrat-Boyer B. *Cardiac Surgery*. 1986; 1301.
3. Anderson R, Wilcox B.: *Understanding Cardiac Anatomy. The Prerequisite for Optimal Cardiac Surgery*. *Ann. Thorac Surgery*. 1995; 59, 1366-1375.
4. Chang A, Zucker H. Hickey P, Wessel D: Pulmonary vascular resistance in infants after cardiac surgery. Role of carbon dioxide and hydrogen ion. *Critical Care Medicine* 1995; 23:568-574.
5. Jobes D, Nicolson S, Steven J, Miller M, Jacobs M. Norwood hipoplastic heart syndrome. *Ann. Thorac Surgery* 1992; 54:150-151.
6. Reddy V, Liddicoat J, Fineman J, McElhinney D, Klein J, Hanley F: Fetal model of single ventricle physiology: Hemodynamic effects of oxygen, nitric oxide, carbon dioxide, and hypoxia in the early postnatal period. *J Thorac Cardiovascular Surgery* 1996; 112:437-449.
7. Mora G, Pizarro J, Jacobs M, Norwood W: Experimental model of single ventricle. Influence of carbon dioxide on pulmonary vascular dynamics. *Circulation* 1994; 90:1143-46.
8. Riordan J, Randsbaek F, Storey J, Montgomery W, Santamore W, Austin H: Effects of oxygen, positive end-expiratory pressure, and carbon dioxide on oxygen delivery in an animal modelo of the univentricular heart. *J Thorac Cardiovascular Surgery* 1996; 112: 644-654.
9. Riordan C, Randsbaek F, Storey J, Montgomery W, Santamore W, Austin E: Balacing pulmonary and systemic arterial flows in parallel circulations: The value of monitoring system venous oxygen saturations. *Cardiol. Young*: 1997; 7:74-79.
10. Chang A, Hanley F, Wernovsky G., Rosenfeld H, Wessel D, jonas R, Mayer J, lock J, Castañeda A: Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants: Postoperative course and early results. *Circulation* 1993; 88: 149-158.
11. Gentles T, Mayer J, Gauvreau K, Newbuerger J, Lock J, Kuzzerschmid J, Burnett J, Jonas R, Castañeda A, and Wernovsky G: Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *Thorac and Cardiovascular Surg.* 1997; 114:376-391.
12. Fontan F, Kirklin J, Fernández G et al, Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81:1520-1536.
13. Lacks H, Pearl J, Haas G et al: Partial Fontan: Advantages of adjustable interatrial communication. *Am Thorac Surg.* 1990; 52: 1084-1094.
14. Stark J, de Leval M. *Surgery for congenital heart defects*. Saunders. Second edition. 1994.