

## Ventrículo único

## Unique ventricle

Dr. Christian Javier Toalombo Espin\*, Dra. Mariela Coque Procel\*\*, Dr. Gustavo Caicedo Peñafiel\*\*\*

\*Médico Residente. Hospital Básico Novasalud Latacunga

\*\*Médico Residente. Hospital Provida Latacunga

\*\*\* Médico Residente. Hospital Básico Novasalud

[javiermedico12@gmail.com](mailto:javiermedico12@gmail.com)

### Resumen.

**Introducción:** El ventrículo único es una cardiopatía congénita cianotizante con una estimación de 0.05 a 0.1 casos por cada 10.000 nacidos. Presenta una cámara ventricular única donde las válvulas auriculoventriculares drenan la sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares. Se acompaña de otras anomalías siendo más frecuente la transposición de grandes vasos. Una intervención quirúrgica precoz mejora la expectativa de vida.

**Objetivo:** Describir un caso clínico de un paciente con ventrículo único.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, presentación de caso clínico de Ventrículo único.

**Resultados:** Se describe el caso de un paciente de 9 años con ventrículo único más transposición de grandes vasos diagnosticado a los 2 meses de edad tratada con fármacos por negarse familiares a intervención quirúrgica.

**Conclusiones:** El ventrículo único es una cardiopatía congénita poco frecuente que requiere un examen físico completo al nacimiento acompañado de exámenes imagenológicos con el propósito de un diagnóstico e intervención temprana.

**Palabras clave:** Ventrículo cardiaco, Corazón, Cardiopatía

### Abstract.

**Introduction:**

The unique ventricle is a cyanotizing congenital heart disease with an estimate of 0.05 to 0.1 cases per 10,000 birth. It has a unique ventricular chamber where atrioventricular valves drain blood from the cave and pulmonary veins. It is accompanied by other abnormalities, the transposition of large vessels is more common. Early surgery improves life expectancy.

**Objective:**

Describe a clinical case of a patient with a single ventricle.

**Material and methods:** Descriptive, retrospective study, clinical case presentation of single ventricle.

**Results:** It describes the case of a 9-year-old patient with single ventricle plus large vessel transposition diagnosed at 2 months of age treated with drugs for refusing to surgical intervention.

**Conclusions:**

The unique ventricle is a rare congenital heart disease that requires a complete physical examination at birth accompanied by imaging tests for the purpose of early diagnosis and intervention.

**Keywords:** Heart ventricle, Heart, Heart disease

Recibido: 05-02-2020

Revisado: 07-03-2020

Aceptado: 23-03-2020

### **Introducción.**

Las cardiopatías congénitas cianóticas constituyen un grupo heterogéneos de patologías con un cortocircuito izquierda-derecha a nivel cardíaco (1). EL ventrículo único forma parte de estas cardiopatías caracterizándose por la circulación univentricular es decir las válvulas auriculoventriculares drenan la sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares a una sola cavidad ventricular.

Puede existir otra cavidad pequeña incapaz de bombear sangre llamada cámara rudimentaria. La característica clínica es cianosis e hipoxia persistente con alta mortalidad temprana. Representa el 1% de las cardiopatías congénitas en lactantes, solo 1/3 de los niños viven hasta la edad de 14 años sin intervención quirúrgica (2,3). El ventrículo único dominante puede ser de morfología ventricular derecha, izquierda o indeterminado. Los pacientes con ventrículo único de morfología derecha tienen un peor pronóstico. La insuficiencia cardíaca progresiva es la causa común de muerte en pacientes con esta cardiopatía.

### **Objetivo**

Describir un caso clínico de un paciente con ventrículo único.

### **Material y métodos**

Estudio descriptivo, retrospectivo, presentación de caso clínico de Ventrículo único..

### **Resultados**

Descripción del caso.

Paciente masculino de 9 años, mestizo, nacido y residente en Pastaza. Antecedentes prenatales. Gestas: 1, Cesárea:1, Amenaza de parto pretérmino a las 33 semanas, infección del tracto urinario tratadas por ocasiones. Natales: Producto de primera gesta. Nace por cesárea (distocia de dilatación), datos antropométricos normales, Apgar al nacimiento de 8-9, no ingreso al área de

neonatología. Posnatales: Cianosis a la lactancia, a los 2 meses se identificó al examen físico un soplo sistólico 3/6 a nivel de segundo y tercer espacio intercostal línea paraesternal izquierdo, refiriéndolo al servicio de pediatría identificando una cardiopatía congénita tipo ventrículo único.

Revisión de aparatos y sistemas: Madre describe cianosis bucal, disnea de pequeños esfuerzos, síntomas se incrementan con la actividad física o al viajar a ciudades de mayor altura sobre el nivel del mar.

Signos vitales: FC 120 lpm, FR 21 rpm, Sat. O2: 88% aire ambiente, Temperatura: 36.5°C, Peso: 20.8 kg, Talla: 124 cm. IMC 13,53 Kg/m2.

Examen físico: Activo, reactivo al manejo, afebril, Piel: caliente, pálida, elástica. Boca: cianosis, Tórax: simétrico, expansibilidad y elasticidad conservada. Corazón: R1 y R2 incremento de tono, soplo holosistólico grado 3/6 en tercer espacio intercostal izquierda línea medio clavicular, presencia de suave frémito, ritmo de galope. Pulmones: murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos. Abdomen suave, depresible, no doloroso, borde hepático a 2 cm del reborde subcostal derecho, hernia umbilical. Extremidades: pulsos distales presentes, llenado capilar dos segundos.

Exámenes complementarios: Ecocardiograma: Ventrículo único tipo izquierdo con septo interauricular intacto, ventrículo único dilatado con función sistólica y diastólica comprometidas. Válvula auriculoventricular izquierda con insuficiencia, válvula auriculoventricular derecha con insuficiencia moderada, grandes vasos transpuestos aorta anterior pulmonar posterior, tronco y ramos pulmonares dilatados, presión sistólica en arteria pulmonar de 88 mm Hg (Figura 1). Radiografía pleuropulmonar: reporta cavidades cardíacas aumentadas de tamaño, flujo pulmonar incrementado e infiltrado pulmonar (Figura 2).

Tomografía torácica: Cardiomegalia grado IV, agenesia del ventrículo derecho, trama vascular incrementada, agrandamiento de bronquio izquierdo (Figura 3). Angiotomografía reporta: Dos cavidades auriculares y una ventricular. Drenaje de venas sistémicas en la aurícula derecha y en la izquierda, las venas pulmonares. Conexión

atrioventricular común, con único tracto de salida y vaso traspuestos, la arteria pulmonar se localiza a la derecha de la aorta, mide 48,5mm, la rama derecha en su origen 9,3 mm, con un aumento progresivo del calibre a 19.8 mm, la rama pulmonar izquierda mide 21,0mm. La aorta mide 19,0 mm. Cayado aórtico con un calibre de 11,3 mm, aorta torácica descendente por el lado izquierdo mide 7,5 mm. Densidad del parénquima pulmonar conservado (Figura 4).

Cateterismo cardiaco: Ventrículo único tipo izquierdo, comunicación interauricular amplia, gran dilatación del anillo y tronco arterial pulmonar, hipertensión pulmonar severa con test de hiperoxia positivo, no presencia de ductos arteriosos. Test de vasoreactividad positiva para hipertensión pulmonar tipo III. Test de camina con resultado hipoxemia hasta 75% y camina menos de 300 metros. Espirometría: Capacidad vital forzada de 102 %, volumen espiratorio forzado en el primer segundo 106%, Índice de TIFFENEAU 104% (Tabla 1).

**Figura 1.** Ecocardiografía



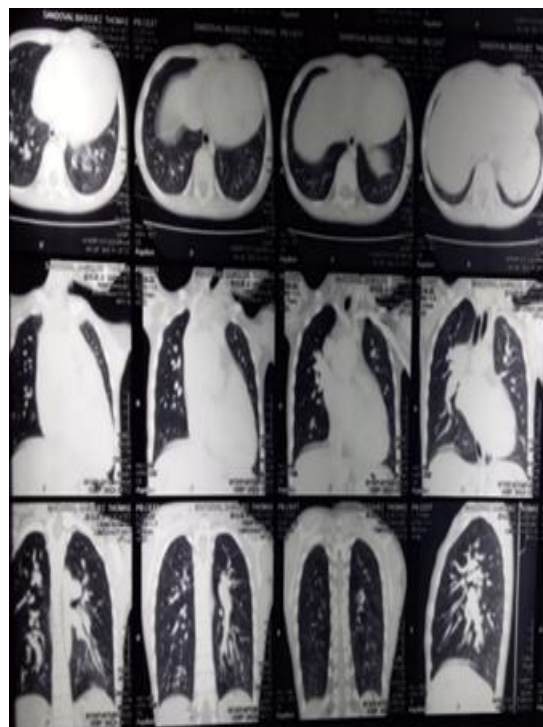
**Fuente:** Archivo Centro de Salud Morete Puyo

**Figura 2.** Radiografía de tórax



**Fuente:** Archivo Centro de Salud Morete Puyo

**Figura 3.** Tomografía de tórax



**Fuente:** Archivo Centro de Salud Morete Puyo

**Figura 4.** Angiocardiografía



**Fuente:** Archivo Centro de Salud Morete Puyo

**Tabla 1.** Espirometría

| ESPIROMETRÍA              | ACTUAL | PRED | % PRED |
|---------------------------|--------|------|--------|
| <b>FVC (L)</b>            | 1,56   | 1,53 | 102    |
| <b>FEV1 (L)</b>           | 1,45   | 1,36 | 106    |
| <b>FEV1/FVC (%)</b>       | 93     | 89   | 104    |
| <b>FEF 25% (L/sec)</b>    | 3,88   | 2,55 | 152    |
| <b>FEF 75% (L/sec)</b>    | 1,64   | 1,07 | 153    |
| <b>FEF 25-75% (L/sec)</b> | 2,77   | 1,74 | 159    |
| <b>FEF Max (L/sec)</b>    | 3,87   | 2,69 | 143    |
| <b>FIVC (L)</b>           | 1,00   |      |        |
| <b>FIF Max (l/sec)</b>    | 1,51   |      |        |

Capacidad vital forzada de 102 %, volumen espiratorio forzado en el primer segundo 106%, Índice de TIFFENEAU 104%.

**Fuente:** Archivo Centro de Salud Morete Puyo

Diagnóstico: Ventriculo único más transposición de grandes vasos clasificación tipo II, subdivisión tipo B estenosis pulmonar con morfología ventricular tipo izquierdo con hipertensión pulmonar grado III. Karnofsky 50%. A la valoración se encuentra en clase funcional III/IV de la New York Heart Association (NYHA).

Tratamiento: Sildenafil 10 mg cada 8 horas, Bosentan 31,25 mg cada 12 horas, Furosemida 10 mg cada día, Espirinolactona 25 mg cada día hasta el momento.

Evolución del paciente: Paciente de 9 años con diagnóstico de cardiopatía cianotizante tipo ventriculo único izquierdo más transposición de grandes vasos acompañada de hipertensión pulmonar secundario a cardiopatía. Mantiene una saturación de 85% y llega hasta 75% al caminar menos de 300 metros. Poca tolerancia a la marcha con incremento disnea y cianosis bucal. Paciente con deterioro progresivo de funcionalidad cardíaca y pronóstico desfavorable. Todas las hospitalizaciones hasta el momento son por estudios diagnósticos. Los familiares se niegan a una intervención quirúrgica.

## Discusión

El ventriculo único forma parte de las cardiopatías congénitas cianotizantes caracterizadas por presentar una cámara ventricular completamente formada donde drenan las dos válvulas auriculoventriculares. La etiología de esta patología es idiopática con probable predisposición genética (2,4) . Representa el 1% de todas anomalías cardíacas con una estimación de 0.05 a 0.1 casos por cada 10.000 nacidos (5,6). Las manifestaciones clínicas se presentan poco después del nacimiento. Los hallazgos clínicos más frecuentes son soplo, disnea, cianosis e insuficiencia cardíaca progresiva (2).

Los ventriculos únicos frecuentemente se acompañan de otras anomalías como transposición de grandes vasos y estenosis pulmonar. Se pueden clasificar por la ubicación de las grandes arterias en: grandes arterias relacionadas (tipo I), d-transposición de grandes arterias (tipo II), l-transposición de grandes arterias (tipo III). La presencia de estenosis o atresia de la arteria

pulmonar subdivide los tipos de ventrículo único: (tipo A) atresia pulmonar, (tipo B) estenosis pulmonar o (tipo C) ausencia de estenosis. Por el tipo de morfología ventricular se clasifica como Ventricular Izquierdo (VL) 70%, Ventricular Derecho (VR) 20% o indeterminado 10% (7).

Los casos de ventrículo único con morfología de ventrículo derecho tienen mal pronóstico por el fallo progresivo secundario a alta poscarga no fisiológica. En general el ventrículo derecho no está bien adaptado para bombear una sobrecarga sostenida de presión y los mecanismos que ayudan a que el VR se adapte a altas presiones conducen a una remodelación anatómica con dilatación y falla cardíaca progresiva (7).

La estenosis pulmonar en los casos de ventrículo único es una forma de compensación del sistema cardiovascular al limitar la sobrecarga de volumen pulmonar. En los casos que no presenta esta compensación las manifestaciones clínicas se presentan de forma grave y temprana (7).

El estudio prenatal ecográfico para detectar anomalías cardíacas congénitas es aceptado y sirve de apoyo médico para un manejo oportuno. Con la mejora en la sensibilidad de la ecocardiografía fetal casi todos los defectos cardíacos se pueden detectar en las primeras etapas del embarazo (18,19).

El test de hiperoxia es un método utilizado para distinguir las cardiopatías de las enfermedades pulmonares por la medición de sangre arterial al administra oxígeno al 100%. En recién nacidos con cardiopatías al someterlos al test de hiperoxia la PaO<sub>2</sub> no incrementa, mientras que en enfermedades pulmonares la administración de O<sub>2</sub> incrementa la PaO<sub>2</sub> (1).

En el 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension (WSPH) definió en pediátricos la hipertensión pulmonar como Presión Arterial Pulmonar media (mPAP) > 25 mmHg y lo clasifico por grupos del 1 al 5. La hipertensión arterial pulmonar asociada al ventrículo único está clasificada en el grupo 5.4 que corresponde a las cardiopatías complejas. Se lo describe como un grupo difícil de definir por las anomalías congénitas de la vasculatura pulmonar asociadas y requiere más estudios por las poblaciones crecientes. (10,11).

El tratamiento de hipertensión pulmonar asociado a esta cardiopatía va en dependencia del grado de compromiso hemodinámico. Se debe realizar un test de vasorreactividad si este es positivo se puede iniciar un tratamiento con bloqueadores de canales de calcio (CCB) en caso de una respuesta fallida o no sostenida a los CCB, la estratificación del riesgo debe determinar una terapia adicional (10). En pediátricos con este tipo de cardiopatía se puede utilizar el sildenafil para el manejo de hipertensión pulmonar mejorando además la capacidad de ejercicio y la clase funcional NYHA aunque no está aprobado por la FDA múltiples estudios en poblaciones pediátricas encontraron beneficios (12–14).

Los pacientes con aumento del flujo sanguíneo pulmonar y presión arterial pulmonar requieren bandas de arteria pulmonar con este tratamiento quirúrgico disminuye la tasa de muerte por insuficiencia cardíaca congestiva pero el riesgo de muerte en la cirugía es alto. La esperanza de vida en paciente sin corrección quirúrgica es de 4 a 14 años, aunque se describe pocos casos de supervivencia hasta los 40 años (7). Las causas de muerte son arritmias, insuficiencia cardíaca y muerte súbita entre los más frecuentes. Cuando la obstrucción de flujo pulmonar es grave requiere una derivación aorto-pulmonar (2,8).

La técnica quirúrgica de Fontan es de elección en el ventrículo único permite una circulación pulmonar y sistémicas separadas. Esta técnica consiste en desviar el flujo de la venas superior e inferior hacia las arterias pulmonares (15,16). En casos de obstrucción grave de la salida pulmonar requiere una derivación aortopulmonar y la técnica más utilizada es Blalock-Taussig (5) (6). La anastomosis cavopulmonar Glenn Bidireccional (GB) es una técnica muy usada en lactantes cianóticos, la anastomosis subclavio-pulmonar se reserva para los pacientes con sintomatología grave que no pueden esperar una GB (17).

El peso de los pacientes son factores determinantes en la expectativa de vida. Se apoya el uso de medicamentos y seguimiento continuo médico, pero la intervención quirúrgica mejora la expectativa de vida. La tasa de mortalidad en va del 8% al 25% con una supervivencia a 10 años de 60% al 81% de los casos (7).

## Conclusión

El ventrículo único es una cardiopatía que requiere una identificación precoz al nacimiento por la alta mortalidad a través del examen físico completo acompañada de estudios imagenológicos como el ecocardiograma iniciando una intervención quirúrgica oportuna mejorando la calidad y expectativa de vida. La terapia farmacológica debe llevar un seguimiento correcto para evitar complicaciones, sin embargo, la expectativa de vida es incierta como el caso descrito al no realizarse la intervención quirúrgica.

## Referencias bibliográficas

1. Galvis MMO, Mendez MD. Cyanotic Heart Disease [Internet]. StatPearls Publishing; 2019 [citado 28 de julio de 2019]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK500001/> DOI: 10.1097/MOP.0000000000000742
2. Porter I, Vacek J. Single ventricle with persistent truncus arteriosus as two rare entities in an adult patient: a case report. *J Med Case Reports*. 30 de mayo de 2008;2(1):184. doi: 10.1186/1752-1947-2-184
3. Single Ventricle: Background, Pathophysiology, Etiology. 2 de febrero de 2019 [citado 28 de julio de 2019]; Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/898559-overview>
4. Frescura C, Thiene G. The New Concept of Univentricular Heart. *Front Pediatr* [Internet]. 7 de julio de 2014 [citado 28 de julio de 2019];2. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4083454/> doi: 10.3389/fped.2014.00062
5. Patra S, Agrawal N, MK U, M J. Common atrium with single ventricle: a rare combination of two uncommon complex congenital heart diseases. *BMJ Case Rep* [Internet]. 20 de diciembre de 2013 [citado 28 de julio de 2019];2013. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC388547/> doi: 10.1136/bcr-2013-200424
6. Figueroa RM, Murillo CC, Flores AC, Díaz BR. Situs inversus totalis y ventrículo único de entrada común con estenosis pulmonar.

Reporte de caso. *Arch Med*. 2016;12(2):2. doi: 10.3823/1287

7. Nakano SJ, Nelson P, Sucharov CC, Miyamoto SD. Myocardial Response to Milrinone in Single Right Ventricle Heart Disease. *J Pediatr*. 1 de julio de 2016;174:199-203.e5. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.04.009
8. Ponce KPM, Garabi SAP, Tamayo PCJ. Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horiz Enferm*. 12 de julio de 2018;(6):76-91.
9. Bussadori C, Di Salvo G, Pluchinotta FR, Piazza L, Gaio G, Russo MG, et al. Evaluation of right ventricular function in adults with congenital heart defects. *Echocardiogr Mt Kisco N*. enero de 2015;32 Suppl 1:S38-52. DOI: 10.1111/echo.12566
10. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J*. 1 de enero de 2018;1801916. DOI: 10.1183/13993003.01916-2018
11. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. Pediatric Pulmonary Hypertension. :66. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000329 DOI: 10.1161/CIR.0000000000000329
12. Cohen JL, Nees SN, Valencia GA, Rosenzweig EB, Krishnan US. Sildenafil Use in Children with Pulmonary Hypertension. *J Pediatr*. 1 de febrero de 2019;205:29-34.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2018.09.067
13. Mori H, Park I-S, Yamagishi H, Nakamura M, Ishikawa S, Takigiku K, et al. Sildenafil reduces pulmonary vascular resistance in single ventricular physiology. *Int J Cardiol*. 15 de octubre de 2016;221:122-7. DOI: 10.1016/j.ijcard.2016.06.322
14. Golombek S, Sola A, Lemus L, Siben y M del C de. Recomendaciones del VI Consenso Clínico de SIBEN para la Hipertensión Pulmonar Persistente del Recién Nacido. *NeoReviews*. 1 de mayo de 2017;18(5):e327-44. DOI: 10.1542/neo.18-5-e327
15. Aroca Á, Polo L, Sánchez R, Bret M, González Á, Rey J, et al. Cirugía del ventrículo único en la edad adulta. Una decisión meditada.

Cir Cardiovasc. 1 de marzo de 2016;23(2):80-6.

DOI: 10.1016/j.circv.2015.07.004

16. Uzark K, Zak V, Shrader P, McCrindle BW, Radojewski E, Varni JW, et al. Assessment of Quality of Life in Young Patients with Single Ventricle after the Fontan Operation. *J Pediatr*. 1 de marzo de 2016;170:166-172.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.11.016

17. Becerra V, Moreno G, Althabe M, Lenz A, Magliola R, Martín A, et al. Glenn bidireccional: resultados y análisis de factores de riesgo en una experiencia de 5 años. *Arch Cardiol México*. 1 de abril de 2013;83(2):88-92. doi.org/10.1016/j.acmx.2013.01.014

18. Takita H, Hasegawa J, Arakaki T, Nakamura M, Hamada S, Tokunaka M, et al. Usefulness of antenatal ultrasound fetal morphological assessments in the first and second trimester: a study at a single Japanese university hospital. *J Med Ultrason* 2001. enero de 2016;43(1):57-62. DOI: 10.1007/s10396-015-0653-1

19. Egbe A, Uppu S, Lee S, Ho D, Srivastava S. Changing prevalence of severe congenital heart disease: a population-based study. *Pediatr Cardiol*. octubre de 2014;35(7):1232-8. DOI: 10.1007/s00246-014-0921-7.