

EVALUACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA DEL VENTRÍCULO ÚNICO

ECHOCARDIOGRAPHIC EVALUATION OF THE SINGLE VENTRICLE

Recibido: 04/03/2016 – Aceptado: 01/09/2016

Klever Patricio Moreno Ponce

Investigador Independiente

Tulcán – Ecuador

Master en Ecocardiografía Transesofágica – Universidad

Internacional Menéndez Pelayo

pariciomoreno123@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-3404-9457>

Santiago Adolfo Párraga Garabi

Investigador Independiente

Tulcán – Ecuador

Doctor en Medicina y Cirugía – Universidad Técnica Manabí

Portoviejo

santyto80@gmail.com

Pamela Carolina Jurado Tamayo

Doctora – Nova Clínica Quito

Quito – Ecuador

Médico General – Universidad Central del Ecuador

pame_jt19@hotmail.com

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81 -97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



Resumen

El ventrículo único (VU) es una cardiopatía poco frecuente que constituye el 1 % de todas las malformaciones congénitas del corazón, consiste en una sola cavidad ventricular, en la que confluye tanto la sangre oxigenada que viene de las venas pulmonares, como la desoxigenada de las venas cavas que se mezcla, para ser bombeada a la arteria aorta y pulmonar dando como resultado una hipoxia general del paciente e insuficiencia cardiaca, debido al doble trabajo realizado por el corazón univentricular. Esta cardiopatía se acompaña casi siempre de anomalías asociadas como conexiones ventrículos arteriales discordantes, atresia pulmonar, atresia tricuspídea, estenosis aórtica severa o la forma más frecuente de VU que es el síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo (SHVI). El tratamiento quirúrgico es paliativo y su objetivo consiste en dejar el único ventrículo que tiene el paciente en conexión con la aorta, para que será éste el que envíe la sangre a todos los órganos y sistemas del cuerpo, con la excepción de los pulmones que recibirán la sangre desoxigenada en forma pasiva, por gradiente de presión, sin que ninguna cavidad o cámara la impulse hacia ellos. La Ecocardiografía Transtorácica (ETT) se la utiliza en el diagnóstico inicial de esta cardiopatía, no obstante la Ecocardiografía Transesofágica (ETE) juega un papel imprescindible en la valoración perioperatoria para verificar la anatomía, fisiología y estado hemodinámico, así como también evaluar los resultados y complicaciones luego de la cirugía cardiaca.

Palabras Clave: *Ventrículo único, corazón univentricular, cardiopatía congénita, cirugía de Fontan, ecocardiografía, ecocardiografía transtorácica, ecocardiografía transesofágica.*

Abstract

The single ventricle (VU) is a rare heart disease that represents 1% of all congenital heart malformations, consisting of a single ventricular cavity, which merges both oxygenated blood coming from the pulmonary veins, such as deoxygenated from the vena cava that is mixed, to be pumped into the aorta and pulmonary artery resulting in a general hypoxia of the patient and heart failure due to the double work accomplished by the single ventricle heart. This disease is usually accompanied by anomalies as discordant arterial ventricle connections, pulmonary atresia, tricuspid atresia, severe aortic stenosis or the most common form of single ventricle that is The Hypoplastic Left Ventricle Syndrome (HLVS). Surgical treatment is palliative and the goal is to leave the single ventricle that the patient has in connection with the aorta, so that this sends blood to all organs and body systems, with the exception of the lungs to receive deoxygenated blood passively by concentration gradient, without any cavity or the boost chamber towards them. Transthoracic Echocardiography (TTE) is used in the initial diagnosis of this disease, however transesophageal echocardiography (TEE) plays an essential role in the perioperative assessment to verify the anatomy, physiology and hemodynamic status, so as to evaluate the results and complications after cardiac surgery.

Keywords: *single ventricle, ventricle heart, congenital heart disease, Fontan surgery, echocardiography, transthoracic echocardiography, transesophageal echocardiography.*



Introducción

El ventrículo único desde su primera descripción por Chemineau en el año de 1699, quien encontró una sola cámara ventricular sin división, acompañada de un tabique muy rudimentario ha fascinado a la comunidad médica (Rao & Chugh 2013), (Allen, Driscoll, Shaddy & Feltes 2008), (Alfred & Abuhamad 2012). Desde entonces ha suscitado intensos debates sobre la nomenclatura, fisiología cardiovascular e inspirado diversos enfoques quirúrgicos, convencionalmente se utilizan los términos de ventrículo único o su sinónimo corazón univentricular, para referirse a una malformación congénita en la cual dos aurículas se relacionan con un solo ventrículo, que dependiendo de sus características morfológicas se puede realizar una clasificación anatómo-patológica de esta cardiopatía (Drose, 2010). Su prevalencia es del 1/3.000 recién nacidos.

Las manifestaciones clínicas se pueden presentar desde la etapa neonatal y dependen de la presencia o ausencia de obstrucción del flujo pulmonar. Sin estenosis pulmonar, se presentan con signos y síntomas típicos de hiperflujo pulmonar, con el desarrollo consecutivo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca congestiva (Khairy, Poirier & Mercier 2007). Otra forma de presentación es la cianosis que puede ser leve, moderada o severa dependiendo del grado de obstrucción a la salida de la arteria pulmonar, si existe un hipoflujo pulmonar, serán pacientes con cianosis desde el nacimiento. No obstante, en caso de existir una estenosis pulmonar moderada, los pacientes evolucionan adecuadamente y pueden no requerir cirugías paliativas al nacimiento (Jacobs & Mayer 2000).

Si presenta una obstrucción en el foramen bulbo-ventricular o en la aorta, el cuadro característico será un bajo gasto sistémico, con pulsos disminuidos y mala perfusión distal, semejando a un cuadro de coartación de aorta. En esta cardiopatía, cierto grado de estenosis pulmonar es fisiológicamente deseable para evitar sobre circulación pulmonar, mientras que la estenosis pulmonar severa o atresia puede resultar en hipoxemia profunda y cianosis (Khairy, Poirier & Mercier 2007).

Esta cardiopatía congénita compleja cianógena se caracteriza por una cavidad ventricular única dotada de seno de entrada y porción trabeculada bien desarrollada que recibe flujo de ambas aurículas con sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares (Juarez et al., 2012). Puede haber una segunda cámara, o cámara rudimentaria, pero sin la zona de entrada, que a veces se denomina cámara de salida o bolsa rudimentaria. Según la morfología, localización, el plano trabecular de las cámaras de bombeo y el ventrículo rudimentario, el corazón se define como un corazón univentricular de tipo derecho, izquierdo o ventricular indeterminado (figura 1). Generalmente la forma más frecuente de ventrículo único es del tipo ventricular izquierda, conocido también como ventrículo izquierdo de doble entrada (Armstrong & Ryan 2010).

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>

Figura 1: VU de doble entrada. A: dominancia izquierda con VD rudimentario en situación anterosuperior. B: dominancia derecha con VI rudimentario en situación posterior. C: VU común sin poder establecer la dominancia. VU ventrículo único, VD ventrículo derecho, VI ventrículo izquierdo.

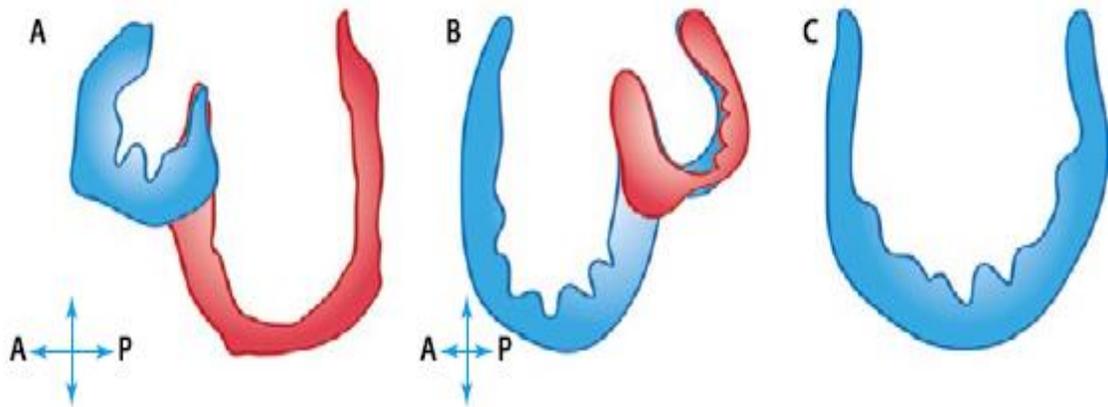


Tabla 1. Variaciones anatómicas del ventrículo único

Variaciones anatómicas del ventrículo único				
Situs	Solitus	Inversus	Ambiguo derecho Heterotaxia-asplenia	Ambiguo izquierdo Heterotaxia-poliesplenia
Concordancia AV	Normal	Discordante		
Válvulas AV	Doble entrada	Atresia mitral	Atresia tricuspídea	Válvula AV Común
Tipo de ventrículo	Izquierdo	Derecho	Común	
Válvulas sigmoideas	Normales	Atresia aórtica	Atresia pulmonar	
Concordancia VA	Concordante	Discordante	Doble salida	
VD Existente no funcionante	Ebstein	Atresia pulmonar con septum integro	Canal AV Desbalanceado	

En cuanto al situs auricular puede ser solitus, inversus o ambiguo. Las válvulas auriculoventriculares (AV) de entrada del VU pueden consistir en dos válvulas separadas (doble entrada), una válvula permeable y otra atrésica (atresia tricuspídea, atresia mitral, corazón izquierdo hipoplásico) o única (Tchervenkov et al ., 2006), (Vázquez & Maroto 2015). Las conexiones ventrículo-arteriales (VA) pueden ser concordantes o discordantes o pueden surgir del mismo ventrículo (doble salida), (tabla 1).

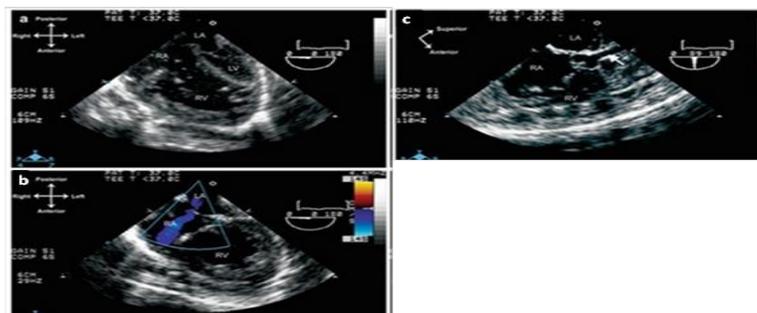
TIPOS ANATÓMICOS

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (scih).

El término Síndrome del Corazón Izquierdo Hipoplásico SCIH comprende un espectro de lesiones caracterizadas por diversos grados de hipoplasia del lado izquierdo del corazón. La presentación clásica de este defecto se encuentra asociada a estenosis/atresia mitral, atresia de la válvula aortica, un ventrículo izquierdo disminuido tamaño, una aorta ascendente hipoplasica, que resulta en una incapacidad de aportar flujo sanguíneo desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta (Bevilacqua 1991), (Noonan & Nadas 1958). Frecuentemente coexiste con foramen oval permeable, ductus arterioso persistente y coartación severa de aorta.

La perfusión sistémica depende de la existencia de una adecuada mezcla de sangre intracardiaca, para lo cual es necesario que el foramen oval no sea restrictivo. La sangre mezclada sale por la arteria pulmonar y a través del ductus arterioso perfunde al resto del organismo. Las coronarias se nutren por flujo retrógrado de la aorta ascendente proveniente del ductus. Por lo que gran parte del cuadro clínico depende del tamaño del foramen oval y de la permeabilidad del ductus arterioso (Tchervenkov et al 2006). En la evaluación de los pacientes con ETE que presentan SCIH se centra en las características relevantes para la fisiología y anatomía de esta malformación, utilizándose la vista medio esofágica de cuatro cámaras a un ángulo de 0° (figura 2). Desde aquí el ángulo multiplano puede variar según sea necesario para la visualización de las diferentes estructuras cardiacas. Dentro de la evaluación por ETE se debe incluir el retorno venoso pulmonar - sistémico, la permeabilidad del tabique interauricular, la anatomía de la válvula tricúspide (regurgitación), morfología y función del ventrículo derecho, funcionalidad de la válvula pulmonar y finalmente valorar el flujo a través de la válvula mitral y aórtica.

Figura 2: Síndrome corazón izquierdo hipoplásico. Plano medio esofágico de cuatro cámaras en donde se evidencia un una hipoplasia del ventrículo izquierdo y estenosis mitral (a), tabique interauricular permeable valorado con doppler color en plano medio esofágico (b), eje largo del tracto salida del ventrículo izquierdo y aorta en el que se observa aorta ascendente proximal disminuida de calibre (c). LA aurícula izquierda, LV ventrículo izquierdo, RA aurícula derecha, RV ventrículo derecho.



Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



Los orígenes de las arterias coronarias se pueden ver desde el eje corto de la válvula aortica, en plano medio esofágico con anteroflexión de la sonda con un ángulo entre 0 a 45°. En el caso de la aorta ascendente, esta puede ser visualizada desde plano medio esofágico en eje largo de la válvula aortica con un ángulo de aproximadamente 80 a 90° (Pierre, Wong & Miller 2014). La permeabilidad del ductus arterioso puede ser valorada con doppler color desde un plano esofágico superior en eje corto de la aorta descendente y visualizando la arteria pulmonar desde plano esofágico alto en su eje largo; normalmente habrá baja velocidad de derecha a izquierda durante la sístole y de izquierda a derecha durante la diástole (Nanda & Domanski 2008), (Vásquez et al., 2006). Sin embargo, el arco aórtico y la aorta torácica descendente proximal son difíciles de valorar por ETE, por lo cual serán necesarias otras modalidades de imagen como la Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética para una valoración correcta de esta cardiopatía.

síndrome corazón derecho hipoplásico

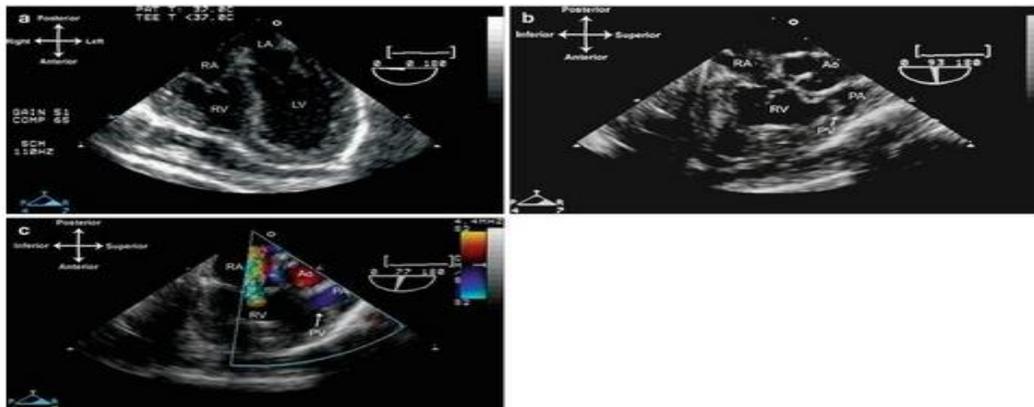
El Síndrome de corazón derecho hipoplásico abarca un espectro de lesiones cardiacas que se caracterizan por diversos grados de hipoplasia del ventrículo derecho, pudiéndose presentar una válvula tricúspide imperforada o atresia (Al-Radi, Kim & Van Arsdell 2009). En la hipoplasia moderada del ventrículo derecho la porción de entrada conjuntamente con la de salida están presentes y su parte apical puede estar truncada o ausente a lo que se denomina ventrículo derecho bipartito. En los casos más graves solo una pequeña parte del ventrículo derecho está presente generalmente la porción de entrada a lo que se denomina ventrículo derecho unipartito (Chubb et al., 2012), (Yoshimura & Yamaguchi 2009). Dada la ausencia de flujo anterógrado del ventrículo derecho a la arteria pulmonar estos pacientes requieren de una fuente alternativa de flujo sanguíneo pulmonar que proviene del ductus arterioso permeable.

La valoración por ETE del paciente con síndrome del corazón derecho hipoplásico se centra en la valoración de la presencia de una comunicación interauricular (CIA), ductus arterioso, así como el grado de hipoplasia del ventrículo derecho. El tabique inter auricular se puede valorar desde plano medio esofágico de cuatro cámaras entre 0-20° y medio esofágico bicava entre 80-110°. La válvula tricúspide y el ventrículo derecho hipoplásico se ven mejor usando una vista medio esofágica enfocándonos al tracto de entrada y salida del ventrículo derecho entre 60-90° (figura 3). Los diámetros de los anillos de la válvula tricúspide y pulmonar también se pueden valorar utilizando estos planos de vista que se han mencionado anteriormente. (Kreutzer et al., 1999), (Hanley, Sade, Blackstone, Kirklin, Freedom & Nanda 1993). Se debe valorar cuidadosamente el ventrículo izquierdo y la función de la válvula mitral desde vistas medio esofágicas de cuatro cámaras, dos cámaras, a nivel de las comisuras de la válvula mitral y en su eje largo. Información adicional acerca del ventrículo izquierdo y la función de la válvula mitral se

puede proporcionar por las vistas trans-gástrica: la basal trans-gástrica eje corto 0-20°, eje corto mediano 0-20°, trans-gástrica de dos cámaras 80-100° y trans-gástrica eje largo 90-120°.

La válvula pulmonar con su anillo puede ser valorada en vista medio esofágica, utilizando un ángulo de 60 a 90° (Pierre, Wong & Miller 2014). Las ramas de la arteria pulmonar y ductus arterioso no siempre pueden ser bien vistos, pero un flujo ductal de izquierda a derecha a menudo se puede detectar mediante doppler color en los puntos de vista esofágico superior en eje largo de arteria pulmonar y eje corto del arco aórtico, mediante la rotación de la sonda hacia lado izquierdo cuando hay un arco aórtico izquierdo.

Figura 3: ETE de ventrículo derecho hipoplásico con porción trabecular subdesarrollada, septo interventricular integro observado desde un plano medio esofágico de cuatro cámaras (a). Nótese la válvula pulmonar imperforada sin flujo anterógrado (b) con una insuficiencia tricúspidea significativa (c). Ao aorta ascendente, LA aurícula izquierda, LV ventrículo izquierdo, PA arteria pulmonar principal, PV válvula pulmonar, RA aurícula derecha, RV ventrículo derecho.



Atresia tricuspídea

La atresia tricuspídea es una malformación congénita caracterizada por la ausencia de conexión auriculo-ventricular derecha con hipoplasia del ventrículo derecho, en la cual la aurícula derecha no está conectada con la cámara ventricular subyacente, sino que comunica con la aurícula izquierda vía interauricular o a través de un foramen oval (Castañeda, Jonas, Mayer & Hanley 1994). En general existe una comunicación interventricular (CIV) que se encuentra entre el ventrículo izquierdo y la porción de entrada del ventrículo derecho, además de un ductus arterioso permeable.

Una de las clasificaciones más aceptadas actualmente es la de Tandon y Edwards, que encierra más del 95% de los casos y en la que la atresia tricuspídea se divide desde el punto de vista anatómico-patológico (Tandon & Edwards 1974).

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



Tipo I

Con concordancia ventrículo-arterial, aproximadamente el 70% de los casos. Aorta naciendo del ventrículo izquierdo y pulmonar de la cámara infundibular (relación normal de las grandes arterias), siendo este grupo el más frecuente.

Tipo II

Con discordancia ventriculo-arterial en un 30%. La arteria pulmonar nace del VI y la aorta de la cámara infundibular derecha (relación de las grandes arterias tipo transposición).

Cada uno de estos tipos se divide según el grado de obstrucción de la arteria pulmonar:

- A. Con atresia pulmonar.
- B. Con estenosis pulmonar.
- C. Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar.

Tipo III

Un tipo raro con L-transposición de grandes arterias:

- A. Con estenosis pulmonar o sub-pulmonar.
- B. Con estenosis sub-aórtica.

La fisiopatología de esta entidad está influida por la variante anatómica, según el grupo al que pertenezca, y por cuatro factores importantes: el tamaño de la comunicación interauricular, el tamaño del defecto del tabique interventricular, el diámetro de la válvula pulmonar y el ductus arterioso en casos en que la cardiopatía sea ductus dependiente.

La valoración por ETE de la atresia tricuspídea se centra en los hallazgos anatómicos y hemodinámicos que servirán para escoger el mejor tratamiento quirúrgico los cuales son:

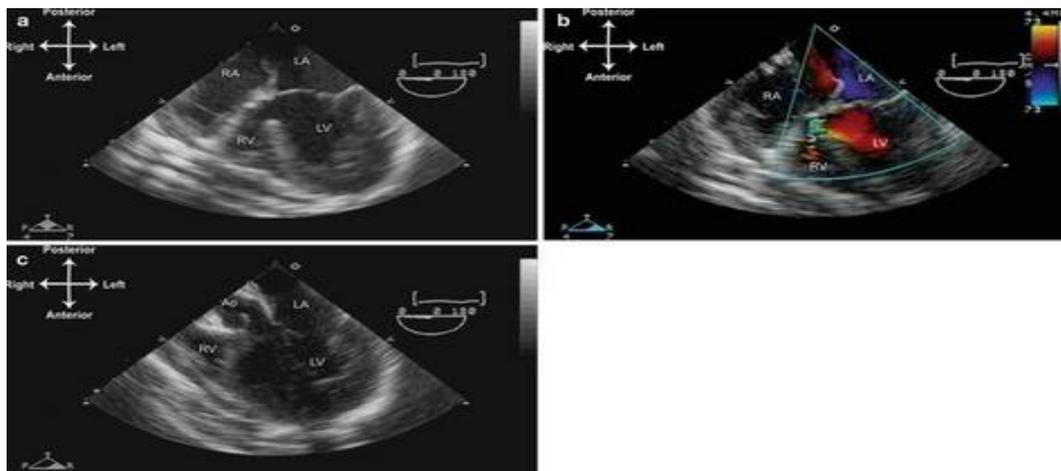
- Ausencia de válvula atrio-ventricular derecha.
- Tamaño del ventrículo derecho.
- Presencia de insuficiencia de la válvula atrio-ventricular.
- Función ventricular izquierda.
- Relación de las grandes arterias.
- Cuando hay transposición de grandes arterias, el tamaño de la comunicación interventricular es importante por el desarrollo de estenosis sub-aórtica.
- La presencia y tamaño de la comunicación interauricular.
- Anomalías asociadas.

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>

Gran parte de esta evaluación se puede realizar desde un plano medio esofágico, particularmente desde una vista medio esofágica de cuatro cámaras entre 0-20°, para valorar las estructuras antes mencionadas (figura 4). En cuanto al ventrículo izquierdo, su tracto de salida, válvula aortica y mitral se puede utilizar el plano trans-gástrico eje largo entre 90-120°. Las vistas trans-gástricas profundas en eje largo 0-20° proporcionan una buena visualización del foramen bulbo ventricular, tracto salida del ventrículo izquierdo, además de permitir una buena alineación con el Doppler para su valoración (Stumper, Rijlaarsdam, Vargas, Romero, Hess & Sutherland 1990). En pacientes con grandes arterias transpuestas el tamaño del defecto ventricular y el potencial de una estenosis sub-aórtica deben ser valorados cuidadosamente, por su importancia en la valoración preoperatoria (Pierre, Wong & Miller 2014).

Figura 4: ETE vista medio esofágica de cuatro cámaras que muestra atresia tricuspídea y un ventrículo derecho hipoplásico (a). Presencia de un defecto septal interventricular con flujo turbulento de derecha a izquierda. El retiro y ligera antero flexión de la sonda muestra la arteria aorta surgiendo del ventrículo izquierdo. La aurícula izquierda, LV ventrículo izquierdo, RA aurícula derecha, RV ventrículo derecho.



Materiales y Métodos

EVALUACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA

Ya confirmado el diagnóstico de VU, la evaluación Ecocardiográfica ha de centrarse en temas relacionados que tienen importancia para la reparación de la anomalía, teniendo que establecer el tipo específico de conexiones auriculo-ventriculares, ya que en la mayoría de los casos hay dos conexiones de entrada a través de dos válvulas auriculo-ventriculares (AV) distintas y como alternativa, un tipo indeterminado de ventrículo único, el cual puede presentar una válvula auriculo-ventricular única, grande

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



y común (Armstrong & Ryan 2010). Finalmente se requiere determinar las conexiones ventriculo-arteriales (VA) así como también anomalías cardíacas asociadas entre las más frecuentes atresia pulmonar o estenosis, estenosis aortica anular o valvular, hipoplasia de aorta o coartación de aorta (Jacobs & Anderson 2006).

La evaluación por Ecocardiografía Transesofágica (ETE), permite confirmar los hallazgos realizados por Ecocardiografía Transtorácica (ETT), accediendo a una información anatómica y hemodinámica adicional cuando es difícil obtener imágenes adecuadas a través de la ventana precordial (Kamra, Russell & Miller 2011), (Zyblewski 2010). Por lo cual el ecocardiografista deberá adaptarse a las variaciones anatómicas, junto a un grupo heterogéneo de lesiones asociadas que puede presentar esta cardiopatía congénita, las que deberán ser estudiadas minuciosamente ya que cada tipo de ventrículo único tiene sus propias características anatómicas y fisiológicas que los distingue. Siendo necesario de un especialista altamente calificado y que tenga un amplio conocimiento sobre el tema, quien realice el estudio (Pushparajah, Miller, Rawlins, Barlow, Nugent & Simpson 2012).

El abordaje por ETE debe ser lo más completo posible ya que este estudio proporciona información adicional, revelando la existencia de nuevos hallazgos, que resultan trascendentales para poder elegir el mejor plan quirúrgico u otra estrategia terapéutica (Hahn et al., 2013).

Claves ecocardiográficas preoperatorias:

Situs auricular y abdominal.

Posición del corazón en el tórax y situación de la punta cardíaca.

Morfología ventricular.

Tractos de salida y diámetro del foramen bulbo-ventricular o de la CIV en el caso de atresia tricuspídea.

Permeabilidad de los vasos arteriales incluido el arco aórtico.

Válvulas AV: anatomía y función.

Visualización anatómica y funcional de la cirugía paliativa: fistula sistémico-pulmonar, conducto VD-AP, banding AP y permeabilidad de las conexiones cavo-pulmonares (Bussadori et al., 2015), (Hahn et al., 2013), (Vázquez & Maroto 2015)

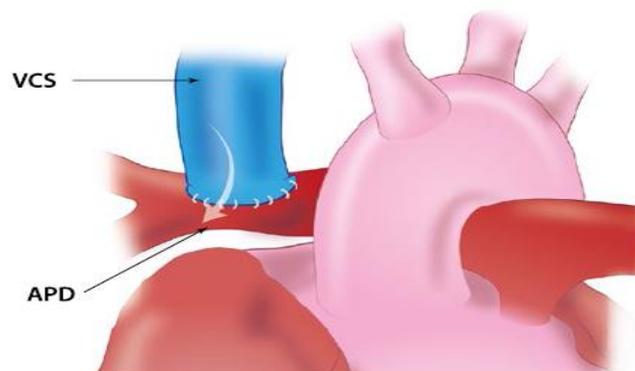
Tratamiento

El tratamiento dependerá del tipo de ventrículo único que se trate y el cuadro clínico que presente, aunque no existe corrección quirúrgica definitiva para esta patología, su fisiopatología entraña un mal pronóstico en estos pacientes, los cuales presentan una mortalidad elevada en los primeros años de vida. Tomándose en cuenta el grado de obstrucción al flujo pulmonar que tenga, se realizara en una primera etapa las primeras correcciones quirúrgicas. Si este presenta una estenosis severa de la arteria pulmonar necesitara una fuente alterna de flujo hacia los pulmones debiéndose realizar una anastomosis subclavio - pulmonar

para aportar un flujo adicional que sustituye el déficit mencionado (Khairy, Poirier & Mercier 2007). Por el contrario, si el paciente presenta exceso de flujo pulmonar, se deberá limitar este hiperflujo mediante un cerclaje de la arteria pulmonar.

Los pacientes que presentan una estenosis moderada de la arteria pulmonar son los de mejor pronóstico sin requerir la realización de estas dos cirugías anterior mente expuesta. La segunda etapa consiste en conectar la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar de tal forma que la sangre con poco contenido de oxígeno de la cabeza y miembros superiores vaya directamente a los pulmones sin pasar por el ventrículo único, denominándose a este procedimiento cirugía de Glenn bidireccional o derivación cavo pulmonar superior (figura 5), (Kwak et al, 2010).

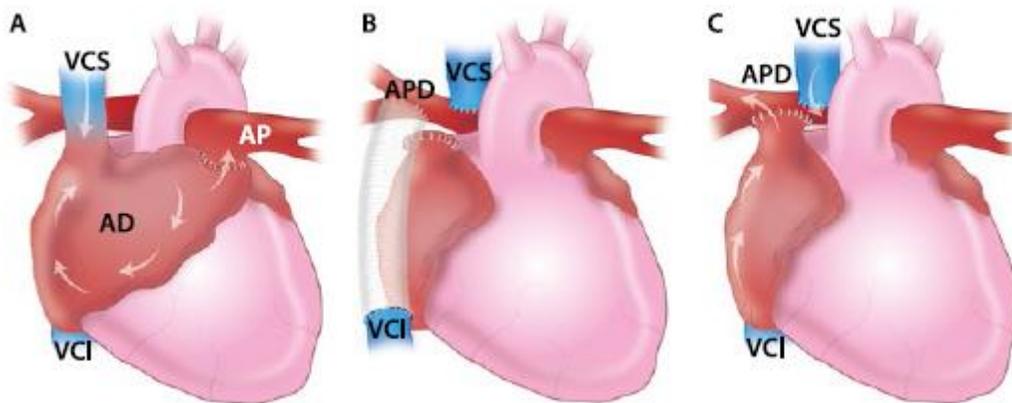
Figura 5: Cirugía de Glenn bidireccional o conexión cavo-pulmonar bidireccional (APD: arteria pulmonar derecha; VCS: vena cava superior).



La cirugía de Fontan o tercera etapa, en un inicio se realizaba en un solo tiempo, conectando directamente la aurícula derecha (AD) a la arteria pulmonar (AP) lo que se denomina conexión atrio-pulmonar (figura 6A). Actualmente se realiza en dos fases. La primera consiste en desconectar la vena cava superior (VCS) de la AD y conectarla directamente a la arteria pulmonar derecha (APD) y se denomina conexión cavo-pulmonar bidireccional o Glenn bidireccional. El segundo tiempo consiste en la derivación de la vena cava inferior (VCI) a la AP, completando la derivación del retorno venoso sistémico a la AP y que se denomina conexión bicavo-pulmonar completa, de la que existen diferentes variantes. (Yousef, Philips, Shetty, Cui, Zimmerman & Roberson 2014). Las más utilizadas son el conducto extracardíaco y el túnel lateral. El Fontan extracardíaco consiste en la interposición de un conducto entre la VCI y supra-hepáticas y la AP (figura 6B), mientras que el túnel lateral consiste en la realización de un túnel aprovechando la pared lateral de la AD para conectar la VCI con la AP (figura 6C). La técnica con conducto extracardíaco o túnel lateral ha demostrado una mejor evolución y supervivencia a medio plazo y son las de elección en estos

momentos.

Figura 6: A: esquema de Fontan clásico: conexión directa de la AD a la AP. B: esquema de Fontan con conducto extracardiaco: interposición de un conducto entre la VCI y supra-hepáticas y la AP. Conexión entre la VCS y la APD. C: esquema de Fontan con túnel lateral: túnel intraauricular entre la VCI y supra-hepáticas y la APD, aprovechando la pared de la AD (AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior).



Desde que se inició la era de los trasplantes, el trasplante cardiopulmonar se ha convertido en una opción terapéutica capaz de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes. Sin embargo, existe un grupo de pacientes con ventrículo único que pueden beneficiarse de este procedimiento, para lo cual es indispensable la existencia de un desarrollo aceptable del árbol pulmonar, sin que existan excesivas anomalías en esa zona, lo que hace posible la realización de esta técnica, permitiendo que el paciente tenga una mayor supervivencia (Hosenpud, Novick, Bennett, Keck, Fiol & Daily 1996).

Valoración posoperatoria

Para hacer un estudio adecuado es necesario saber qué tipo de cardiopatía y qué variante quirúrgica se ha realizado.

Claves ecocardiográficas posoperatorias:

- Función ventricular.
- Función de la válvula AV sistémica.
- Función de la válvula sigmoidea sistémica.

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



Permeabilidad del tracto de salida sistémico.
Diámetro y gradiente de la CIA.
Permeabilidad del retorno venoso pulmonar.
Permeabilidad y gradiente de las suturas venosas sistémicas.
Visualización de la fenestración: tamaño y gradiente.
Presencia de derrames pleurales.
Existencia de trombos a nivel vascular o cardíaco.
Permeabilidad del arco aórtico.
Shunt residual.

Los múltiples planos de ETE varían según la patología y cirugía utilizada. Las limitaciones serán las mismas que las preoperatorias, resultando complicado visualizar la conexión VCS con APD (Bussadori et al., 2015), (Vázquez & Maroto 2015)

Planos ecocardiográficos en el estudio del conducto VCI-AP y fenestración.

Tabla 2. Planos ecocardiográficos en el estudio del conducto VCI-AP y fenestración

Estudio ETE	Plano y ángulo ETE
Conducto VCI-AP a nivel AD	Esofágico medio, bajo, 0°
	Trans-gástrico medio, eje corto, 0°
Fenestra	Esofágico medio, eje, 0°, 60°
	Esofágico medio, 70°
Conexión conducto -VCI	Esofágico medio, eje corto, 60°
	Esofágico alto, eje corto, 30°
	Gástrico 60°-90°

Discusión

Los métodos de diagnóstico por Imagen son de mucha importancia en el diagnóstico de este tipo de cardiopatías siendo quizás el estudio más importante la ETE, que nos detalla la anatomía cardíaca, distingue los distintos tipos de ventrículo único, función ventricular, describe lesiones asociadas y evalúa el grado de estenosis pulmonar (Armstrong & Ryan 2010).

La utilidad de la ETE perioperatoria está bien establecida en el tratamiento de pacientes con cardiopatía congénita, ya que nos brinda una segunda ventana para la exploración del corazón, con la que se eliminan las limitaciones de la ETT. Proporcionando información anatómica adicional a



las imágenes transtorácicas para confirmar los diagnósticos y revelar nuevos hallazgos que influyen en el plan quirúrgico antes de entrar en la sala de operaciones. La ETE perioperatorio está indicado en aquellas cardiopatías en donde por el tipo de reparación quirúrgica se pueden anticipar defectos residuales como obstrucciones a las vías de salida, insuficiencias, estenosis valvulares o comunicaciones residuales (Bussadori et al., 2015), (Zyblewski 2010).

Los procedimientos que más se benefician de la información adicional adquirida por ETE 3D son las reparaciones valvulares, reconstrucciones complejas de los tractos de salida aórtico - pulmonar y en el intervencionismo percutáneo, dándonos una mejor orientación espacial del defecto cardíaco, desde cualquier punto de vista, logrando realizar mediciones más exactas, ya que con ETE 2D no siempre se consigue visualizar el diámetro máximo del defecto, como ocurre en las comunicaciones interauriculares (Pushparajah, Miller, Rawlins, Barlow, Nugent & Simpson 2012), (Hahn et al., 2013).

Con el advenimiento de la resonancia magnética nuclear se ha convertido en una herramienta cada vez más importante permitiéndonos obtener imágenes de alta resolución en cualquier plano, efectuar estudios funcionales del corazón, reconstrucciones en cualquier plano y estudiar la topografía de los grandes vasos torácicos incluyendo la aorta, arterias pulmonares centrales, venas sistémicas y pulmonares (Kilner et al., 2010).

Conclusiones

El ventrículo único es una cardiopatía congénita compleja que exige un importante entrenamiento por el ecocardiografista para realizar estudios de ETE, técnica imprescindible en la valoración preoperatoria, postoperatoria y durante el intervencionismo percutáneo ya que identifica estructuras que para el ETT es casi imposible identificar, pues de ella depende el momento quirúrgico y el tipo de cirugía a realizarse. Durante la valoración del VU los planos van a variar dependiendo de cada variante anatómica y el procedimiento quirúrgico que se ha realizado en cada uno de estos pacientes.

Clásicamente no ha existido corrección quirúrgica definitiva para esta patología, presentando una mortalidad elevada en los primeros años de vida con excepción de aquellos casos en los que está protegido el árbol pulmonar, cuya supervivencia puede llegar a la tercera década de la vida.



Recomendaciones

Las posibilidades quirúrgicas actuales comprenden las derivaciones cavo o aurículo-pulmonares tipo Fontan, cuyas complicaciones se pueden diagnosticar por ETE, aun así existen detalles anatómicos y hemo-dinámicos que escapan de esta técnica de Imagen debiendo utilizar otros métodos que aportan mayor información como son la TC Y RM cardiaca.

Referencias Bibliográficas

- Alfred Z, Abuhamad, RC, editores. *A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts*. 2 ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2012. p. 229.
- Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Single Ventricle*, 7 ed. Philadelphia. Williams & Wilkins; 2008. p 667-669
- Al-Radi OO, Kim S, Van Arsdell GS. Surgery for the small right ventricle. In: Redington AN, Anderson RH, editors. *Congenital diseases in the right heart*. London; 2009. P173-9.
- Armstrong W, Ryan T, editores. *Ecocardiografía de Feigenbaun. Cardiopatías Congénitas*, 7 ed, Barcelona España, Wolters Kluwer Health; 2010. p 624-625.
- Bevilacqua M, Sanders SP, Van Praagh S, et al. Double-inlet single left ventricle: echocardiography anatomy with emphasis on the morphology of the atrioventricular valves and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 1991; 18:559-568.
- Bussadori C, Salvo GD, Pluchinotta FR, Piazza L, Gaio G, Russo MG, Carminati M. Evaluation of Right Ventricular Function in Adults with Congenital Heart Defects. *Echocardiography* 2015. Jan; 32 Suppl 1: 38-52.
- Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Single ventricle tricuspid atresia. In: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1994. P249-72.
- Chubb H, Pesonem E, Sivasubramaniam S, et al. Long-term outcome following catheter valvotomy for pulmonar atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:1468-76.
- Drose JA, editores. *Fetal Echocardiography: Single Ventricle*. 2 ed. Missouri: Elsevier Inc; 2010. P 159.
- Hahn RT, Abraham T, Adams MS, et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Transesophageal Echocardiographic Examination: Recommendations from the American Society of Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists. *J Am Soc Echocardiogr* 2013; 26: 921-964.

Como citar este artículo:

Moreno, K., Párraga, S., & Jurado, P. (Enero – Diciembre 2016). Evaluación ecocardiográfica del ventrículo único. *Horizontes de Enfermería* (6), 81-97. <https://doi.org/10.32645/13906984.381>



- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirkling JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovas Surg.* 1993;105:496-23,424-7.
- Hosenpud JD, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Fiol B, Daily P. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth Official Report-1996. *J Heart Lung Transplant* 1996; 15: 655-674
- Jacobs ML, Anderson RH. Nomenclature of the functionally univentricular heart. *Cardiol Yung. PubMed.* 2006; 16 Suppl 1:3-8.
- Jacobs ML, Mayer JE. Congenital heart surgery nomenclature and database Project: single ventricle. *Ann Thorac Surg. PubMed.* 2000; 69: S 97-204.
- Juarez A, Duran M, Leon G, Islas L, Tellez S, Rivera A, Cruz, J. Corazon univentricular. Elsevier 2012. 42:98-100
- Kamra K, Russell Wanda I, Miller-Hance C. Role of transesophageal echocardiography in the management of pediatric patients with congenital heart disease. *Pediatric Anesthesia* 2011; 21: 479-493.
- Khairy P, Poirier N, Mercier L. Univentricular Heart. *American Heart Association* 2007 August. p 115 : 800-812.
- Kilner PI, Geva T, Kaemmerer H, et al. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology *Eur Heart J*, 31 (2010), pp. 794–805
- Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, et al. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:662-8.
- Kwak JG, Park CS, Lee CH, Lee C, Kim SJ, Song JY, Shim WS. Early surgical correction of atrioventricular valvular regurgitation in single-ventricle patients. *Ann Thorac Surg* 2010 Oct; 90(4): 1320-1323.
- Nanda NC, Domanski MJ, editors. Atlas de Ecocardiografía Transesofágica. *Cardiopatías congénitas* 2 ed. Alabama, EUA. Amolca; 2008. P 426 – 430.
- Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediatric Clin North America. PubMed.* 1958;5:1029-56.
- Pierre C, Wong and Wanda C, Miller H, editores. *Transesophageal Echocardiography for Congenital Heart Disease. Evaluation of the single ventricle*, 1 ed. London , Springer; 2014. P 253-254.



- Pushparajah K, Miller OI, Rawlins D, Barlow A, Nugent K, Simpson JM. Clinical application of a micro multiplane transoesophageal probe in congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2012; 22: 170-177.
- Rao PS, Chugh R, editors. *A Comprehensive Approach to congenital heart disease*, 1 ed. New Delhi, India. Jaypee Brothers Medical Publishers; 2013. P. 264.
- Stumper O, Rijlaarsdam M, Vargas-Barron J, Romero A, Hess J, Sutherland GR. The assessment of juxtaposed atrial appendages by transesophageal echocardiography. *Int J Cardiol*. 1990;29:365-71.
- Tandon R, Edwards JE. Tricuspid Atresia. A re-evaluation and classification. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1974; 67: 530-42.
- Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, et al. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Yung*. PubMed. 2006; 16:339-68.
- Vásquez CA, Erdenmeger J, Viesca R, Roldan FJ, García JA, Romero A, Vargas J. Three-dimensional (3D) echocardiography in evaluation of PDA before and after percutaneous closure. *Eur J Echo* 2006; 7(suppl 1): S146-A147.
- Vázquez CA, Maroto A. Máster en Ecocardiografía Transesofágica Tema 24. ETE en cardiopatías congénitas cianóticas: Utilidad en el diagnóstico, intervencionismo y manejo perioperatorio. Sociedad Española de Cardiología. Madrid; España. CTO Editorial 2015. 8: 978-84-16276-71-4. P 85-95.
- Yoshimura N, Yamaguchi M. Surgical strategy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management and definitive surgery. *Gen Thorac Cardiovascular Surg*. 2009; 57:338-46.
- Yousef N, Philips M, Shetty I, Cui VW, Zimmerman F, Roberson DA. Transesophageal Echocardiography of Intracardiac Thrombus in Congenital Heart Disease and Atrial Flutter: The Importance of Thorough Examination of the Fontan. *Pediatr Cardiol* 2014 Oct; 35(7): 1099-1107.
- Zyblewski SC, Shirali GS, Forbus GA, Hsia TY, Bradley SM, Atz AM, et al. Initial experience with a miniaturized multiplane transesophageal probe in small infants undergoing cardiac operations. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1990-1994.