

Conferencia de Clausura

Corazones univentriculares. Treinta años después*

M.J. MAÎTRE AZCÁRATE

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá de Henares. Madrid.

“Cuando se me propuso desarrollar el tema de la Conferencia de Clausura del Memorial Guillermo Arce- Ernesto Sánchez Villares, y reflexionando sobre los aspectos que a lo largo de estos años he desarrollado en mayor profundidad., fueron tres los que vinieron a mi mente: la transposición de las grandes arterias⁽¹⁻⁵⁾, el defecto del septo atrio-ventricular^(6,7) y el corazón univentricular. Finalmente mi decisión, apoyada por la opinión del Profesor Crespo, se inclinó por esta última patología. En ello influyó no sólo que considero que mis aportaciones al estudio de estos corazones han sido las más originales⁽⁸⁻¹⁴⁾, sino que la experiencia acumulada por nuestra “ Unidad Médico Quirúrgica” del Hospital Ramón y Cajal, en el diagnóstico anatómico de sus variantes, el manejo médico y las indicaciones quirúrgicas, son pioneras en el país y representan en la actualidad una serie larga que nos permite, ya en este momento elaborar curvas de supervivencia.”

En los primeros años del estudio de las cardiopatías congénitas, hace ya más de 30 años, los paciente portadores de lo que llamábamos ventrículo único, se incluían dentro de las cardiopatías complejas y representaban una curiosidad diagnóstica, en cualquier caso sin ninguna posibilidad de corrección / paliación quirúrgica. La mortalidad representaba casi el 96% de los casos, pasando a ser el 4% restante un hallazgo de los servicios de cardiología de adultos, resultado de la existencia de algunas formas “ protegidas espontáneamente “.

En aquella época, las características anatómicas del corazón univentricular no estaban bien definidas, incluyéndose en este concepto, algunas formas de defectos del septo atrioventricular (canal AV), de predominio derecho o izquierdo. Los trabajos de Anderson, Liberthson y Quero⁽¹⁵⁻¹⁷⁾, comenzaron a establecer las diferencias con los cabalgamientos valvulares; del mismo modo que se excluyeron algunos casos con comunicaciones interventriculares muy amplias y remanente septal casi inexistente, incluidas inicialmente, en las series de ventrículo único, como el tipo C de Van Praagh⁽¹⁸⁾.

La aplicación de las técnicas paliativas a estos pacientes, atrioseptostomía de Rashkind, atrioseptectomía (Blalock-Hanlon), y aquellas dirigidas a regular el flujo pulmonar, anastomosis aortopulmonares y cerclaje de la arteria pulmonar, proyectaron un rayo de esperanza sobre estas malformaciones (existiendo casos de supervivencia prolongada con estas técnicas). A lo largo de estos años se han desarrollado otros modos de actuación quirúrgica “ llamados correctores “ que, aplicados de manera idónea a este grupo de enfermos, con cirugía paliativa previao no, han permitido disminuir de manera significativa la mortalidad. Nos referimos a las técnicas de derivación veno-atrío-pulmonar de las que hablaremos más adelante, ya que las técnicas de septación ventricular, aunque se han reavivado recientemente⁽¹⁹⁾, tienen una escasa aplicación y persisten los malos resultados.

*Trabajo elaborado por la Dra. Maître Azcárate en nombre y como homenaje al Dr. Manuel Quero Jiménez, siguiendo el texto que estaba preparando, cuando falleció el 22.08.2003, para el acto de recepción de la Medalla del XVI Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares.

Breve recuerdo embriológico

En la fase de tubo recto, el esbozo de las aurículas, está exclusivamente conectado con el futuro ventrículo izquierdo (ventrículo principal), mientras que el *bulbus cordis*, futuro ventrículo derecho, no posee conexión directa con los atrios, sino a través del ventrículo principal. Muy ligeramente después de producirse la formación del asa cardíaca (Fig. 1a), en el horizonte XII-XIII de Streeter, se inicia la expansión del canal auriculoventricular hacia el *bulbus cordis*, al mismo tiempo que se divide en dos orificios mediante el desarrollo de los cojines endocárdicos (Fig.1b). Este movimiento, en el que el *bulbus cordis* adquiere su cámara de entrada auricular, se completa en el horizonte XVIII de Streeter. Es probablemente la detención de la migración del canal atrioventricular hacia el *bulbus cordis*, el origen del ventrículo izquierdo de doble entrada, mientras que la exageración de ese movimiento de expansión hacia ese esbozo ventricular, sería el origen del ventrículo derecho de doble entrada siempre menos frecuente⁽¹³⁾.

Recuerdo anatómico

Tras lo anteriormente expuesto, podemos definir, por lo tanto al corazón univentricular^(20,21), *como aquella entidad anatómica caracterizada por presentar una sola cavidad ventricular, dotada de cámara de entrada y porción trabeculada completas y bien desarrolladas, con la que conectan ambos atrios,* "conexión atrioventricular-univentricular" (Fig. 2). A esta cámara se la llamará cámara ventricular principal. En la mayoría de los casos se logra detectar el resto del otro ventrículo, al que llamamos cámara accesoria, que se caracteriza por no poseer seno de entrada completo. Este concepto se mantiene aunque el resto ventricular (cámara accesoria), reciba parte de uno de los orificios auriculoventriculares (< 50%). Un cabalgamiento mayor de uno de los orificios, haría cambiar el diagnóstico, denominándose estos casos "cabalgamiento mitral ó tricúspide"

El tipo de conexión ventrículo, arterial no define la malformación, pudiendo existir muchas variantes. Cuando de la cámara accesoria se origina una o ambas arterias, se la denomina cámara de salida, mientras que cuando permanece aislada de los vasos se la denomina divertículo trabeculado. En la mayoría de los casos la cámara ventricular principal y la cámara accesoria se comunican por el foramen ventriculocameral.

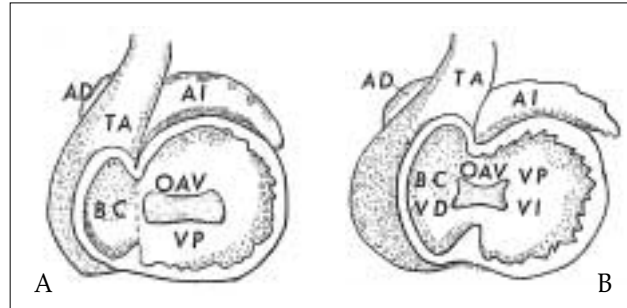


Figura 1. Desarrollo embriológico. En A, se ha iniciado la fase de asa cardíaca. El orificio auriculoventricular común (OAV) que drena el atrio izquierdo (AI) y el derecho (AD) se conecta sólo con el ventrículo primitivo (VP). El *bulbus cordis* (BC), esbozo del futuro ventrículo derecho, no posee cámara de entrada, pero sí de salida (TA). En B, el canal auriculoventricular se está incorporando al ventrículo derecho y se inicia la división del mismo en dos orificios. VD ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo.



Figura 2. Estudio anatómico de un ventrículo de doble entrada. En A: corte transversal a nivel del anillo auriculoventricular y visto el corazón desde atrás. Se aprecian los dos orificios auriculoventriculares izquierdo (OI) y derecho (OD). En B, corte en castaño desde la punta cardíaca. Se aprecia una sola cavidad ventricular (cavidad principal: CP), que recibe a los dos orificios cuyos músculos papilares se distribuyen en el interior ventricular. Obsérvese como el orificio izquierdo es de menores dimensiones que el derecho, resultado de una estenosis del mismo.

Ya hemos comentado más arriba como es probable que se desarrolle un ventrículo izquierdo de doble entrada. Desde un punto de vista diagnóstico práctico en el ecocardiograma o angiografía, lo identificaremos, porque la cámara accesoria se situará siempre en el tercio superior del total de la masa cardíaca (Figs. 3 y 4). Por el contrario en el corazón univentricular tipo derecho (Fig. 4), se colocará siempre en el tercio inferior del total de la masa cardíaca, lo que representa un dato de gran utilidad para el diagnóstico por imagen. En aquellos casos en los que la cámara accesoria no se comunica con la cavidad ventricular principal, ésta gene-

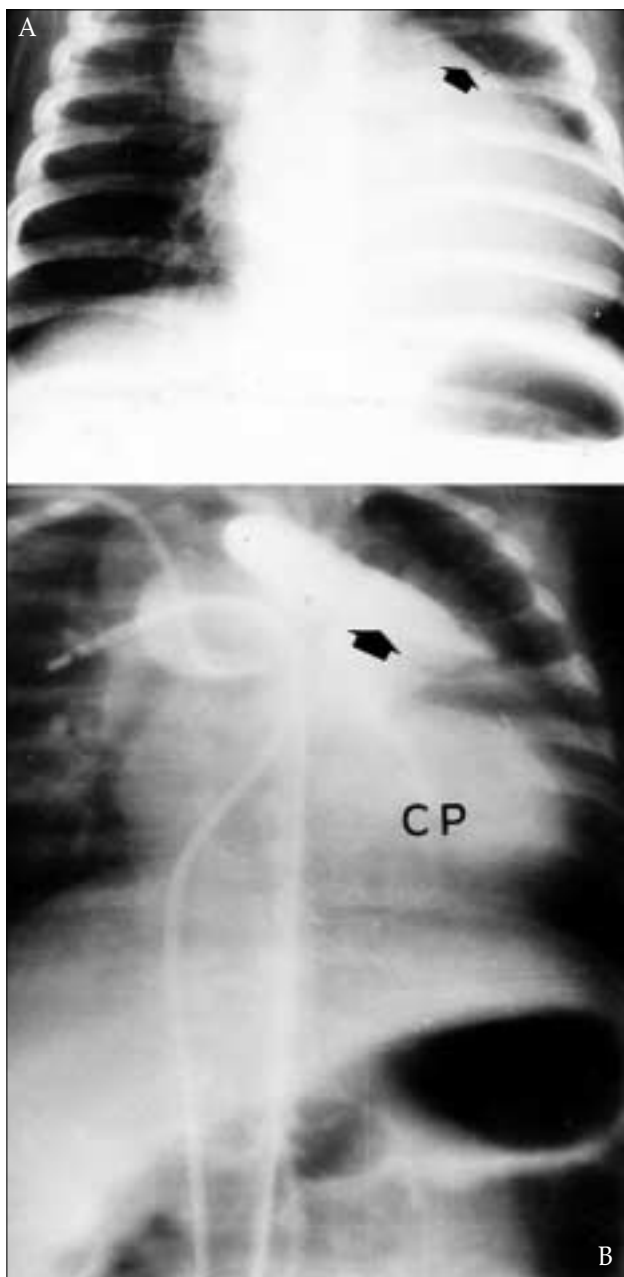


Figura 3. En A, radiografía de tórax de un caso de corazón univentricular tipo izquierdo con cámara accesoria superior e izquierda. La cámara accesoria (flecha), rectifica el borde superoizquierdo de la silueta cardíaca. En B, angiografía demostrando la posición superior, en este caso izquierda, del resto ventricular derecho (flecha), del que se origina la aorta. CP cavidad principal en una posición inferior.

ralmente se transforma en una cavidad virtual imposible de detectar con los métodos diagnósticos habituales; a este tipo

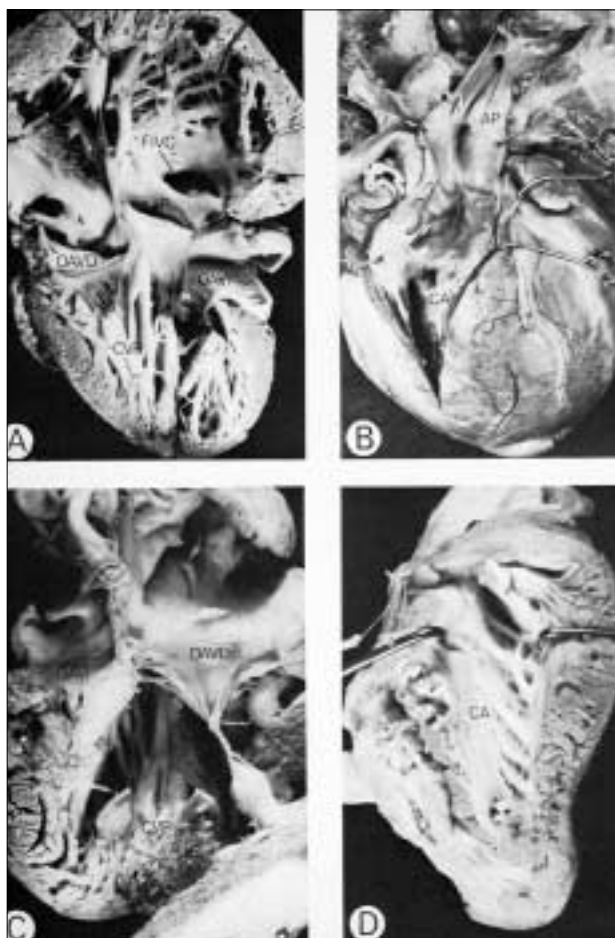


Figura 4. Esquema de los tipos fundamentales de corazón univentricular. A: Ventriculo de doble entrada tipo izquierdo (CVP), la cámara accesoria (CA) de la que se origina la aorta (AO), se localiza en el tercio superior del total de la masa cardíaca. La colocación de la aorta y de la arteria pulmonar respecto a la aurícula derecha (AD) e izquierda (AI), condiciona la dirección de los flujos que favorecen, en este caso, el paso de sangre oxigenada a la aorta. En B, características del corazón univentricular tipo derecho, la cámara accesoria se coloca en el 1/3 inferior. En este caso la relación entre vasos y aurículas, provoca mayor desaturación aórtica.

de corazón univentricular le llamamos indeterminado. En estos casos, sólo los cortes anatómicos permiten identificar el tipo de ventrículo de que se trata al determinar la colocación de la cámara accesoria. Si bien en los casos de ventrículo derecho de doble entrada, el resto ventricular izquierdo se puede reconocer con el corazón en la mano como la masa muscular que queda delimitada por ambas arterias coronarias⁽¹³⁾, en la práctica diaria no es fácil dicha identi-

ficación que, por otro lado y desde un punto de vista de actuación médico quirúrgica, revierte escasa importancia.

Aproximación diagnóstica

El ecocardiograma es en la actualidad el método diagnóstico más rápido útil y fiable, pero los que iniciamos esos estudios en épocas anteriores, tuvimos que recurrir al electrocardiograma para realizar el diagnóstico de sospecha. Nosotros elaboramos unos patrones electrocardiográficos, generalmente válidos por debajo del año de edad (más tarde se modifican por la aparición de hipertrofias y sobrecargas) que permitían no sólo sospechar la malformación, sino identificar la cámara accesoria y por ende el tipo de corazón univentricular ante el que nos encontrábamos. La descripción de estos patrones, relativamente compleja, se sale del propósito de esta revisión⁽²⁴⁾. Sin embargo, es importante conocer un aspecto de relevancia clínica. Debido al largo recorrido y la distribución anormal del tejido de conducción en estos corazones, existe con frecuencia algún tipo de alteración en la conducción atrioventricular, manifestada como bloqueo AV de primer grado (espacio PR. largo), no siendo extraña, la aparición de bloqueo AV completo en el seguimiento de estos pacientes y como parte de su historia natural⁽²⁴⁻²⁶⁾. La repercusión clínica que esto implica, con la necesidad de implantar un marcapasos, representa uno de los factores de riesgo y ensombrece el pronóstico a largo plazo en esta malformación.

En el estudio de una cardiopatía compleja es de gran utilidad realizar una análisis segmentario, es decir, un estudio que se inicia en las conexiones venosas sistémicas y pulmonares, pasando por los atrios los orificios auriculoventriculares y las grandes arterias, con su origen, orificios sigmoideos y distribución arterial periférica. De esta manera entenderemos no sólo la malformación desde el punto de vista anatómico, sino la dirección de los flujos arteriales y venosos y por ende la fisiopatología de cada caso. La combinación de todas estas variables, hace que las formas de corazón univentricular sean muy numerosas y difíciles de resumir, por ello nos limitaremos a la descripción de las más frecuentes en la práctica clínica.

Nivel visceral

La mayoría de los casos de corazón univentricular corresponden a un *situs solitus* (posición visceral normal): vena cava, hígado y aurícula derecha conectados entre sí y situa-

das a la derecha. Son raros los casos de *situs inversus*: vena inferior en conexión con el hígado y la aurícula derecha colocados a la izquierda, pero no son infrecuentes los casos sin conexión entre el hígado-cava y la aurícula derecha (*situs ambiguus*), aspecto este que complica el manejo quirúrgico y que se asocia con frecuencia al corazón univentricular de tipo derecho⁽²⁷⁾.

Nivel atrioventricular

Desde un punto de vista clínico tiene una gran relevancia y es un aspecto que debe de estudiarse con rigurosidad. Los dos atrios pueden conectar con la cavidad principal por medio de un orificio común, o dos orificios y puede existir algún tipo de cabalgamiento valvular. Pero quizás lo más significativo para señalar, es la presencia de estenosis o imperforaciones valvulares, generalmente, del orificio auriculoventricular izquierdo (Fig. 5) y las insuficiencias de ambos^(8,10). Los efectos hemodinámicos que la presencia de estenosis o atresia de la válvula AV izquierda ocasionan sobre el retorno venoso pulmonar, con el consecuente estasis e hipertensión pulmonar, obligan a un diagnóstico muy precoz para proceder a su rápida resolución. Esta consistirá en la apertura, bien mediante un catéter con balón (Rashkind), o cuchilla del septo atrial, con el fin de liberar al atrio izquierdo de dicha presión y al árbol vascular pulmonar de la hipertensión venocapilar existente (Fig. 5). En ocasiones el orificio creado no es suficiente y debe recurrirse a la resección quirúrgica del tabique auricular (Blalock-Hanlon).

Nivel ventricular

El siguiente segmento a estudiar corresponde al ventricular del que ya hemos comentado sus características fundamentales. Quizás añadir que la posición de la cámara accesoria, derecha o izquierda, está en relación con el tipo de asa cardíaca, siendo en un 40% de los casos asa D (giro normal del asa cardíaca) y el resto asa L o de tipo indeterminado. Es éste también el momento de analizar el tamaño del foramen ventrículo cameral, si éste es pequeño, se sospechará la presencia de hipoplasia o estenosis del vaso que se origine del resto ventricular derecho. Es importante recordar que en la evolución natural, es posible el cierre progresivo del foramen (Fig. 6) que se ve favorecida por la realización de un cerclaje de la arteria pulmonar, que en ocasiones precisa de una apertura quirúrgica^(28,29).

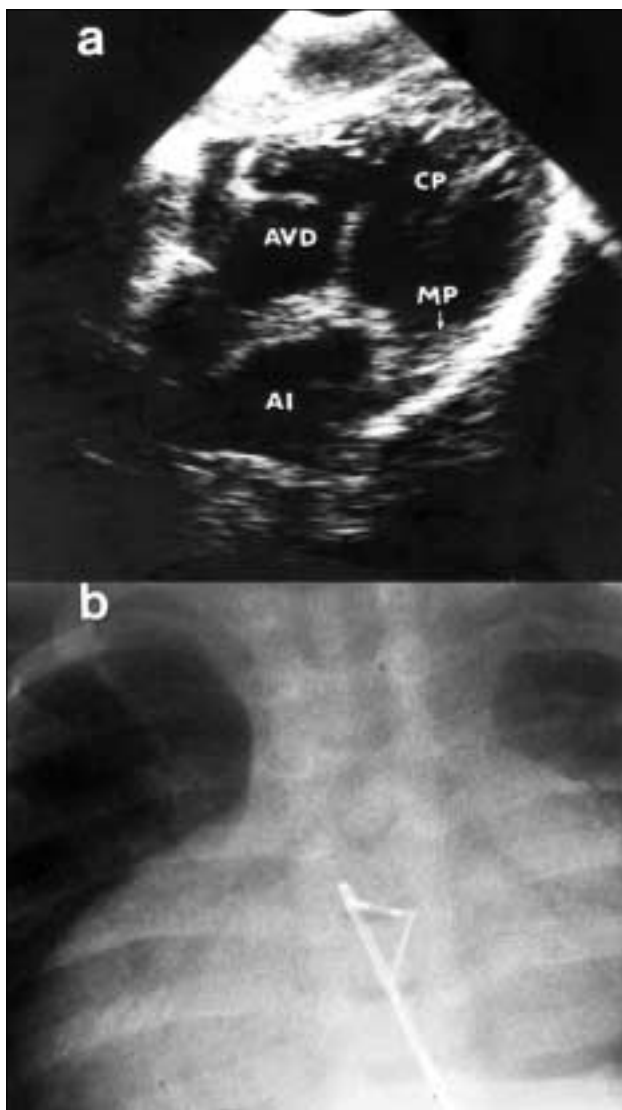


Figura 5. En a, estudio ecocardiográfico de un corazón univentricular tipo izquierdo, con estenosis de la válvula auriculoventricular izquierda. Obsérvese como el orificio derecho (AVD) es amplio y las valvas se abren, mientras que el que drena el atrio izquierdo (AI), permanece casi cerrado por la malformación del aparato valvular y de los músculos papilares (MP). CP, cavidad principal. En b, un caso similar en el que se está procediendo a la apertura del septo atrial con cuchilla, ante el fracaso de una atrioseptostomía con balon (Rashkind).

Nivel arterial

En nuestro camino diagnóstico, el siguiente paso es el estudio de los vasos, tanto de su origen como de las características de sus sigmoideas y del recorrido arterial. La aorta



Figura 6. Estudio ecocardiográfico de un caso de corazón univentricular tipo izquierdo. En a, la arteria pulmonar se origina de la cámara principal (no visible en este corte) y la aorta del resto ventricular derecho. La flecha señala la obstrucción (OBS) subaórtica provocada por el foramen ventriculocameral. En b, la muestra Doppler a ese nivel detecta un gradiente superior a 100 mm de Hg.

y la pulmonar pueden adoptar una posición: a) concordante, la aorta nace de la cavidad ventricular principal tipo izquierdo y la pulmonar del resto ventricular derecho; b) discordante (Fig. 7), la situación inversa, la arteria pulmonar nace del ventrículo principal y la aorta del resto ventricular derecho; c) en doble salida, bien de la cámara ventricular principal o de la cámara accesoria, y d) cabalgando alguno de los orificios sigmoideos o ambos. Esta variable disposición de los vasos y su relación, alejada o próxima, con el atrio que recibe la sangre venosa pulmonar oxigenada o a la que recibe la sangre venosa sistémica, es la que



Figura 7. Otro caso de ventrículo de doble entrada tipo izquierdo con discordancia ventrículo arterial. En A, el vaso que se origina de la cavidad principal (CV), se bifurca en dos ramas y corresponde a la arteria pulmonar. En B, se aprecia el origen del otro vaso (Ao), de un resto ventricular derecho situado a la derecha y superior y en comunicación con el ventrículo principal a través del foramen ventriculocamerale (asterisco) amplio. S: remanente del septo de salida que separa ambas cámaras.

condicionará, en parte, la presencia de mayor o menor grado de saturación de O₂ en la aorta⁽¹¹⁾.

Simultáneamente al estudio de la posición de las grandes arterias analizaremos la presencia de estenosis de sus sigmoideas, que como en el caso de los orificios auriculoventriculares son obligatorios a la hora de la sintomatología. En los casos en los que la aorta se origina del resto ventricular derecho, si el foramen ventriculocamerale es pequeño, el desarrollo de este vaso es con frecuencia pobre y la

presencia de coartación de aorta asociada frecuente. Estos pacientes en los que a la coartación de aorta y bajo gasto sistémico se asocia flujo aumentado pulmonar, por originarse la arteria pulmonar de esta cavidad, presentan un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva y cianosis de mezcla. Por el contrario, si es la arteria pulmonar, será ésta la peor desarrollada, las ramas serán pequeñas y recibirán poco flujo, en estos casos la aorta nace del ventrículo principal, es de buen tamaño y sin obstrucciones, por lo que debido al pobre flujo pulmonar el cuadro clínico será muy similar al de la tetralogía de Fallot, con isquemia pulmonar, cianosis y sin insuficiencia cardíaca.

Cuadro clínico

Existen, como ya hemos visto, dos cuadros clínicos fundamentales, los que cursan con insuficiencia cardíaca congestiva y subcianosis y los que cursan con hipoxemia (cianosis) como cuadro clínico fundamental. Pero existen situaciones mixtas, derivadas de la relación espacial y características funcionales de arterias y válvulas AV; y así hay casos con cianosis e insuficiencia cardíaca, en ellos no existe estenosis pulmonar, pero los flujos preferenciales hacen que la aorta reciba sangre procedente de la aurícula venosa sistémica. Por otro lado, los casos, bastante frecuentes, con estenosis de la válvula auriculoventricular izquierda presentan un cuadro típico de estenosis mitral.

Orientación médico quirúrgica

Llegados a este momento del estudio de un neonato con esta patología y en un plazo no superior al mes de edad, debemos tener realizado un estudio anatomofuncional completo y una orientación sobre la pauta de tratamiento a seguir a lo largo de su evolución, prevista y esperada. Para ello generalmente, basta el realizado mediante ecocardiografía y Doppler. El fin último que debemos conseguir, es preparar a cada paciente de la manera idónea, para que pueda alcanzar la situación fisiológica óptima que le permita beneficiarse de las técnicas de derivación cavo-atrio-pulmonar.

Dichas técnicas consisten básicamente en derivar la sangre venosa sistémica (venas cavas), directamente al árbol pulmonar para favorecer la oxigenación y descargar al único ventrículo funcionando del estrés que el manejo de las dos circulaciones, sistémica y pulmonar, le ocasiona⁽³⁰⁻³⁶⁾. Para que este nuevo sistema circulatorio, en el que no existe

bomba impulsora en el territorio venoso sistémico, función^(37,38), deben darse una serie de condiciones en el árbol pulmonar, relacionadas con su tamaño, presión y resistencias, así como una buena función del ventrículo receptor (cámara ventricular principal), que permita al flujo de sangre fluir de manera adecuada a su través y alcanzar el atrio izquierdo y la aorta^(39,40). Inicialmente se desarrollaron técnicas que utilizaban todo, o parte del atrio venoso sistémico como bomba impulsora, entre las cavas y la arteria pulmonar, técnica de Fontan, con la idea de favorecer la circulación pulmonar (Fig.8). Pero en la evolución, el comprobar que la contracción auricular contribuye muy poco al gasto pulmonar y que el estasis del atrio derecho provoca su dilatación y arritmias severas de difícil manejo, fue el motivo de que se obviara dicho atrio y se realizara la conexión directa de la vena cava superior con la rama pulmonar derecha de la arteria pulmonar (cirugía de Glenn) y anastomosis posterior o simultánea de la vena cava inferior a la rama pulmonar izquierda (bicavopulmonar en uno o dos tiempos) (Fig.9).

Es fácil comprender que en este nuevo modelo circulatorio, con o sin aurícula presente (Fig. 10), cualquier obstrucción, elevación de presión o resistencias, disfunción del ventrículo principal etc... puede llevar al fracaso quirúrgico o a la imposibilidad de realizar dichas técnicas, manteniéndose en estos casos al paciente con la cirugía paliativa de manera indefinida^(41,42). Por ello decimos que **es en este primer mes de la vida, en el que se decide el futuro de estos pacientes**, insistiendo en que el diagnóstico precoz, es básico, para preparar al paciente con las técnicas paliativas a nuestro alcance. Así, ante un caso con coartación de aorta e hiperaflujo pulmonar, será obligada la resección de la coartación y la práctica de un cerclaje de la arteria pulmonar al objeto de prevenir la hipertensión pulmonar resultante. En los casos con estenosis de la válvula AV izquierda, se procederá a la apertura del septo atrial con cualquiera de los métodos ya comentados, para también evitar el desarrollo de hipertensión venocapilar, mientras que en los casos con hipoxia severa por hipoaflujo pulmonar, y en ambiente de PGE2 para mantener el *ductus* abierto, se procederá a la práctica de una fístulasistémico pulmonar si la hipoxemia es severa.

Son excepcionales los casos con flujo pulmonar pobre pero que no desarrollan hipoxemia severa al nacimiento;



Figura 8. Valoración funcional de un caso operado con Fontan fenestrado. En a, el asterisco señala una parte del atrio derecho, separado del resto del corazón por un parche que dirige el retorno venoso sistémico desde el atrio a la arteria pulmonar (no visible en ese corte). El Doppler Color permite ver el jet de flujo (flecha) que a través de un pequeño orificio, permite el escape desde el territorio venoso sistémico a la aurícula venosa pulmonar. Se aprecian los dos orificios derecho e izquierdo (OI, OD), abiertos a la cámara ventricular principal. En b, el Doppler colocado en la fenestración, detecta una diferencia de presión de 19 mm de Hg. entre el resto del atrio derecho (asterisco) y el atrio izquierdo. Se aprecia cómo sangre cianótica se mezcla con sangre oxigenada del atrio izquierdo.

generalmente, corresponden a casos ideales en los que la arteria pulmonar se origina de la cámara accesoria y el foramen ventriculocameral no es muy amplio. En estos casos se deben evitar las cirugías paliativas y, para mejorar la hipoxia progresiva (resultante del cierre progresivo del foramen

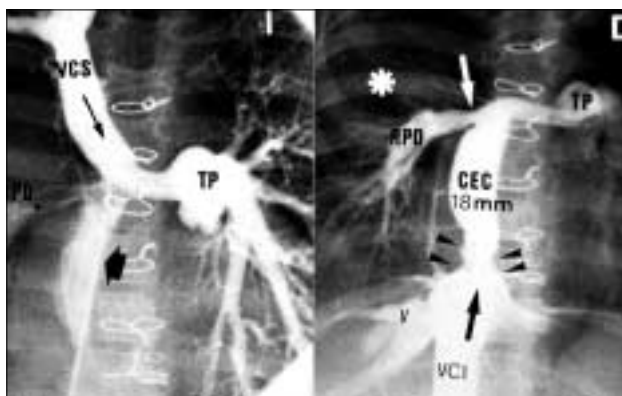


Figura 9. Derivación bicavopulmonar. Estudio angiográfico a la izquierda I, se observa la anastomosis entre la vena cava superior (VCS), al árbol pulmonar (TP). La rama pulmonar derecha (RPD) se rellena mal. La flecha negra señala cierto flujo retrógrado que rellena la porción del conducto inferior. A la derecha D, angiografía en la vena cava inferior (VCI) que muestra el conducto extracardíaco (CEC), que conecta directamente con el árbol pulmonar (TP). En esta angiografía se comprueba la existencia de varias estenosis en la rama pulmonar derecha (flecha y asterisco).

ventrículo cameral y del aumento de la superficie corporal) realizar la técnica de Glenn en primera intención, a partir de los 3-4 meses (anastomosis de la vena cava superior a la rama pulmonar derecha). Antes de esta edad las presiones elevadas del recién nacido contraindican este tipo de cirugía.

Los pobres resultados obtenidos con las técnicas de derivación cavo-atrio-pulmonar, realizadas en los primeros tiempos en edades tardías (7-10 años), son, generalmente, debidas a la presencia de pequeñas lesiones residuales no totalmente paliadas (persistencia de estenosis mitral, hiperflujo pulmonar y presiones elevadas), o inherentes a la propia técnica quirúrgica (distorsiones del árbol pulmonar originadas por fístulas con el crecimiento, angulación de las ramas por un cerclaje de la arteria pulmonar etc...), que pasaron inadvertidas y que con el tiempo son de difícil solución y han actuado de manera irreversible sobre el árbol pulmonar^(41,42). Por ello se ha modificado la tendencia actual, siendo aconsejable, en primer lugar, evitar al máximo las paliaciones y realizar lo más precozmente (4-6 meses) la cirugía de cavopulmonar parcial y en caso de paliación inevitable proceder en el plazo de 12 meses, a un estudio hemodinámico con el fin de proceder, si ello es posible, a la cirugía derivativa.

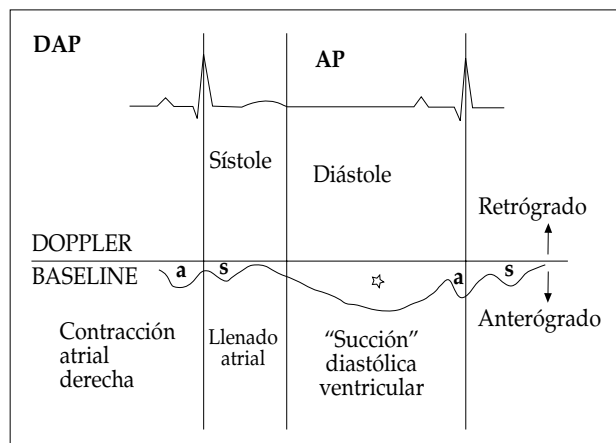


Figura 10. Estudio Doppler pulsado realizado a la arteria pulmonar (AP), en un caso de derivación atrio-pulmonar (DAP). Se aprecia la laminaridad del mismo, sin pulsatilidad durante la sístole (S) y la escasa significación del flujo provocado por la contracción atrial (a). El mayor volumen de flujo discurre por el árbol pulmonar durante la diástole (asterisco), fase que corresponde al llenado ventricular de la cavidad principal (succión diastólica ventricular).

Valoración hemodinámica

Un estudio angiohemodinámico completo es indispensable para la toma de decisiones antes de la práctica de cualquiera de las técnicas de derivación veno-atrio-pulmonar.

En el modelo experimental desarrollado por Choussat/Fontan (1978)⁽³¹⁾, comprobaron que para que el nuevo modelo circulatorio funcionara, debían cumplirse unos ciertos requisitos que se conocieron como criterios de Choussat/Fontan. Con el tiempo y a la vista de los resultados y seguimiento de los enfermos operados, se ha visto que alguno de esos criterios no son fundamentales para una buena evolución postquirúrgica, mientras que otros, no considerados previamente son indispensables para el adecuado funcionamiento del sistema. En el momento actual se considera el caso ideal para este tipo de cirugía el que cumple los siguientes criterios.

Criterios previos de Fontan a la cirugía :

1. Relación del diámetro pulmonar/aorta de 0,75.
2. Presión media de la arteria pulmonar \leftarrow 15 mm de Hg.
3. Resistencias pulmonares \leftarrow 2 u m^2
4. Fístulas no distorsionantes del árbol pulmonar.

5. Válvulas AV normofuncionantes.
6. Función sistólica ventricular normal FE > 60%.
7. Función diastólica normal.
8. No obstrucción a la eyección aórtica.
9. Falta de hipertrofia del ventrículo principal.

Los otros criterios, como volumen del atrio normal, drenajes venosos sistémicos normales, presencia de ritmo sinusal y el tipo anatómico de la cámara ventricular principal (mejor si se trata de un ventrículo principal tipo izquierdo), aunque intervienen en una evolución favorable, no influyen en el pronóstico ni a corto ni a medio plazo.

Lamentablemente no todos los pacientes cumplen estos criterios, que con frecuencia y en un afán de ofertar alguna posibilidad quirúrgica, se incumplen parcialmente a la hora de seleccionar los casos, por lo que los resultados en relación a la morbimortalidad se alteran. No es por ello infrecuente que algunos pacientes intervenidos con presiones pulmonares muy en el límite superior de lo aceptado, o con distorsiones en el árbol pulmonar limitantes, se orienten de primera intención a la cirugía de tipo Fontan fenestrado^(43,44), o bien sea preciso realizarla en el postoperatorio inmediato (Fig. 8). Consiste en la apertura de un orificio de unos 3 mm de diámetro en el parche atrial (o en el conducto de vena-cava inferior rama pulmonar izquierda), que aísla las venas cavas del corazón izquierdo, para descargar la presión del territorio venoso sistémico que se encuentra elevada, debido a las obstrucciones, lo que conduce a una bajo gasto derecho muy significativo y a la muerte. El precio a pagar por la supervivencia, es la aparición de ligera cianosis, como resultado del cortocircuito liberador derecha a izquierda que se establece.

Resultados quirúrgicos

Es importante señalar que los resultados quirúrgicos de nuestra serie no se refieren exclusivamente a los casos con corazón univentricular. Existen muchas otras patologías que puede beneficiarse de estas técnicas, ante la imposibilidad de realizar una cirugía tipo biventricular, como son los casos con ventrículo derecho o izquierdo inviábiles, bien hipoplásicos o lo suficientemente pequeños como para no poder mantener el gasto cardíaco adecuado, y la enfermedad de Ebstein^(45,46).

En nuestro grupo en un primer momento, la técnica utilizada fue la cirugía de Fontan o sus variantes⁽⁴⁷⁾. La super-

vivencia en estos casos en un seguimiento de 21 años queda expresada en la fig. 11 (61%), lo que representa una cifra todavía baja. Sin embargo, no debemos olvidar que en este grupo se incluyen enfermos intervenidos a edades muy tardías, por corresponder a los primeros años del inicio de la técnica, portadores de lesiones residuales o ventrículos deteriorados. Las complicaciones observadas con esta cirugía entre las que hay que destacar la trombosis del atrio derecho secundario al estasis, y las arritmias por la dilatación de dicho atrio⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾, dirigieron la actuación de todos los grupos, hacia la práctica de la técnica de Glenn modificada (anastomosis de la vena cava superior a la rama pulmonar derecha con flujo distribuido a ambos pulmones), y en un tiempo posterior o simultáneo si el caso lo permite, realizar la anastomosis de la vena cava inferior a la rama pulmonar izquierda. Con este tipo de actuación la mortalidad ha disminuido. Es obvio que el realizar la reconexión total tipo bicavopulmonar en uno o dos tiempos, y sobre todo de manera precoz, disminuye la mortalidad y así los pacientes en los que se planeo esta estrategia la supervivencia acumulada, mejoró significativamente, como puede observarse en la Fig.11 (supervivencia a 10 años, del 88%).

La estrategia de derivación en dos tiempos no está exenta de complicaciones atribuibles, en parte, a la técnica qui-

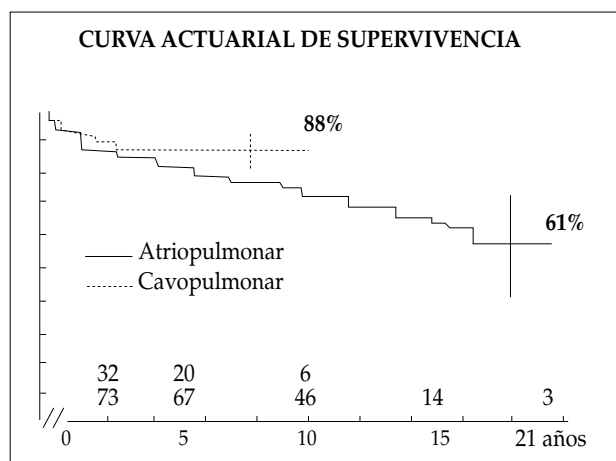


Figura 11. Curva actuarial de supervivencia. Se comprueba que con un período de seguimiento de sólo 10 años, para la cirugía de cavopulmonar en uno o dos tiempos, la supervivencia es del 88%. Mientras que para la técnica de Fontan (en un período más largo, 21 años), es del 61%. Podemos comprobar que la curva de Fontan para los diez años muestra claramente una supervivencia menor que para la cirugía cavopulmonar.

rúrgica (estenosis en las anastomosis), en parte, a la inadecuada valoración preoperatoria del paciente. Todas estas situaciones exigen la resolución de los problemas existentes con el fin favorecer el drenaje al pulmón del retorno venoso sistémico. La aparición del temido síndrome pierde proteínas, debe de ir seguido de un estudio hemodinámico para detectar posibles obstrucciones. Sin embargo, la experiencia demuestra que su aparición no siempre es el resultado de la elevación de la presión en el territorio de las cavas^(50,51). El fracaso del ventrículo principal, a lo largo de la evolución no tiene otro recurso que el trasplante para la supervivencia, de ahí la premura en el tratamiento quirúrgico precoz de estos pacientes⁽⁵²⁾.

Si recordamos las frases iniciales de este capítulo y las comparamos con estas últimas comprobamos que de "mortalidad 96%" y "curiosidad diagnóstica sin paliación", hemos pasado en el recorrido de estos 30 años al estudio de curvas de supervivencia. Es cierto que el problema no está resuelto, pero hay que recordar que los "elegidos", pueden disfrutar de una vida activa y normal, están integrados en nuestra sociedad y algunos desarrollan actividades de responsabilidad.

Sólo por ellos ha merecido la pena el esfuerzo.

BIBLIOGRAFÍA

- Quero M., Pérez Martínez V, Moreno F: Variantes de D-Transposición de los grandes vasos según el tipo de localización del cono muscular. *Ref. Pediatr* 9:63,1969.
- Quero Jiménez M, Castro Gussoni MC, Moreno Granados F, Pérez Díaz L: Transposition des gros vaisseaux. *Anatomie pathologique. Coeur* 4:177,1973.
- Quero Jiménez M, Pérez Martínez V: Uncommon conal pathology in complete dextrotransposition of the great arteries with ventricular septal defects *Chest* 66:411,1974.
- Quero Jiménez M, Casanova Gómez M, Burgueros Valero M, Quero Jiménez C, Raposo Sonnenfeld I, Santalla Rando A, Merino Batres G. Grosor de las paredes ventriculares en la transposición de las grandes arterias. Implicaciones diagnósticas y quirúrgicas. *Rev. Esp Cardiol* 32:81,1979.
- Baño Rodrigo A, Quero Jiménez M, Moreno Granados F, Gamallo Amat C: Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries. *J. Thorac Cardiovasc Surgery* 79: 592,1980.
- Ugarte M, Enríquez de Salamanca F, Quero M. : Endocardial cushion defects. An anatomical study of 54 specimens. *Br. Heart J* 38:674, 1976.
- Quero Jiménez M, Arteaga Martínez M : Atrioventricular Septal Defects. En *Pediatric Cardiology*. Edited by Quero M, Arteaga M. Ediciones Norma. Madrid 1988.
- Quero M. Atresia of the left atrio-ventricular orifice associated with Holmes Heart. *Circulation* 42:739,1970.
- Quero Jiménez M. Alteraciones en la relación del canal aurículo-ventricular con el tabique interventricular. Estudio anatómico de un amplio espectro de malformaciones. Tesis Doctoral Facultad de Medicina Universidad Autónoma Madrid. 1972.
- Quero Jiménez M: Coexistence of single ventricle with atresia of one atrioventricular orifice. *Circulation* 1972:46,794.
- Quero Jiménez M, Merino G, Knapp K, Enríquez de Salamanca F, Alonso M: Aspects angiocardigraphiques du ventricule unique. *Arch Mal Coeur* 66: 1149,1973.
- Quero Jiménez M, Casanova M, Castro MC, Moreno F, Pérez Martínez V, Merino G: Electrocardiographic findings in single ventricle and related conditions. *Am Heart J* 66:449,1973.
- Quero Jiménez M, Pérez Martínez V, Maître Azcárate MJ, Merino Batres G, Moreno Granados F: Exagerated displacement of the atrioventricular canal towards the bulbus cordis (rightwars displacement of the valve) *Br Heart J* 35:65,1973.
- Quero Jiménez M, Moss AJ: Mitral valve abnormalities in single ventricle and related anomalies. *Circulation* 1975:52,901.
- Anderson Rh, Milo S, Ho SY, Wilkinson JL, Becker AE : The anatomy of straddling atrioventricular valves. En *Pediatric Cardiology*, vol 3 Becker AE. Losekoot TG, Marcelletti C, Anderson RH (eds) Churchill Livingstone Edinburg 1981 P, 411.
- Liberthson RR, Paul MH, Muster AJ, Arcilla R.A, Eckner FAO, Lev M: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventricles. *Circulation* 43: 213,1971.
- Quero Jiménez M, Otero Coto E: Straddling atrioventricular valves. Introduction. En *Pediatric Cardiology*. Vol.3 (ref!) p399. 1981.
- Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD: Diagnosis of the anatomic types of single ventricles. *Am. J. Cardiol.* 15:345,1965.
- Feldt RH, Mair DD, Danielson GK, Wallace RB, Mc Goon DC. Current status of the septation procedure for univentricular heart. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981: 82,93.
- Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ, Tynan MJ, Shinebourne EA, Quero Jiménez M, Becker A: Classification and terminology of primitive ventricle. En *Pediatric Cardiology* 1977. Anderson RH, Shinebourne EA (eds) Churchill Livingstone Edinburg 1978 311.
- Anselmi G, Muñoz S, De la Cruz MV, De Pissani F, Blanco P: Diagnosis and classification of single ventricle. Report of seventeen cases with an anatomo-embryologic discussion. *Am J Cardiol* 21: 813,1968.
- Freedom RM, Bini RM, Dische R, Rowe RD: The straddling mitral valve morphological observations and clinical implications. *Eur J Cardiol* 8:27, 1978.

- 23.-Rosenquist GC. Overriding right atrioventricular valve in association with mitral atresia. *Am. Heart J* 87:26,1974.
24. Quero Jiménez M, Rico F, Casanova M, Quero C, Pérez Martínez V, M: The value of the electrocardiogram in the diagnosis of primitive ventricle. En *Pediatric Cardiology*. 1977 Anderson RH, Shinebourne EA. (eds) Churchill and Livingstone. Edinburg 1978 pag 339.
25. Anderson RH, Arnold R, Tapar MK, Jones RS, Hamilton DL. Cardiac specialized tissue in heart with an apparently single ventricular chamber (double inlet ventricle). *Am J Cardiol* 33:95,1974.
26. Becker AE, Wilkinson JL, Anderson RH. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type. *Herz* 4:166,1979.
27. Cabrera A, Quero Jiménez M, Pastor E, Quero J, Vera F, Cordero JL, Calvo C: Asplenia y polisplenia. Estudio anatómico de 27 casos y revisión de la literatura. *Rev. Lat de Cardiol* 2:83,1981.
28. Somerville J, Becú L, Ross D: Common ventricle with acquired subaortic obstruction. *Am J Cardiol* 34:206,1974.
29. Freedom RM, Sondeheimer H, Dische R, Rowe RD, Development of subaortic stenosis after pulmonary arterial banding for common ventricle *Am J Cardiol* 39:79,1977.
30. Fontan F, Boucicot FB, Baudet E, Simmoneur J, Gordon J, Gouffrant JM. Correction de l'atresie tricuspídenne raport de deux cas "corrigés par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle" *Ann Chir Torac Cardiovasc* 1971:10, 39.
31. Choussat A, Fontan F, Bessa P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. En Anderson RH, Shinebourne EA, (eds) *Pediatric cardiology 1977* Edinburg. Livingstone. 1978:559.
32. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973:66:613.
33. Glenn WWL: Circulatory bypass of the right side of the heart, IV. Shunt between the superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application. *N Engl J. Med.* 1958: 259,117.
34. Azzolina G, Eufrete S, Pensa P. Tricuspid atresia. Experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis. *Thorax* 1972:27,11.
35. Corno A, Mazzera E, Marino B, Picardo S, Marcelletti C. Bidirectional cavopulmonary anastomosis *J Am Coll Cardiol* 1989:13,74.
36. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984:87,74.
37. Maître Azcárate MJ, Ammirati A, Quero Jiménez M, Pérez de León J. Estudio mediante Eco-Doppler pulsado de la derivación atrio-pulmonar *Rev Lat Cardiol* 1987:2,81.
38. Frommelt PC, Zinder AR, Meliones JN, Vermillion RP, Doppler assessment of pulmonary artery flow patterns and ventricular function after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 1991:68 1211.
39. Vogel M, Staller W, Bülmeyer K, Sebening F. Influence and time of surgery on preoperative left ventricular mass and postoperative outcome of Fontan operation on children with tricuspid atresia and native pulmonary stenosis. *Herz* 1992:17,228.
40. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JV, Pacifico AD, Barger J. The Fontan operation: ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1986:92 1049.
41. Mietus-Snyder M, Lang P, Mayer JE, Nonas RA, Castañeda AR, Lock JE. Childhood systemic-pulmonary shunts: subsequent suitability for Fontan operation. *Circulation* 1987:76,39.
42. Fontan F, Fernández G, Costa F. The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989:98,711.
43. Bridges ND, Lock JE, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent trans-catheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990:82,1681.
44. Jeffrey M, Laks H, Steven W. Cuantification of flow through an interatrial communication. Application to the partial Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992:104,1702.
45. Mayer J, Hrodmar H, Jonas RA. Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986:92,1021.
46. Quero Jiménez M, Maître Azcárate MJ. Congenital Herat anomalies suitable for Fontan operation. Clinical echocardiographic correlations for surgical indications. En *Heart Surgery 1989*. (eds) D' Alessandro LC. pag 51.
47. Quero Jiménez M, Maître Azcárate M, Brito Pérez JM, Pérez de León J, López Zea M, Rubio D, Guereta L. Anastomosis cavo-atrio-pulmonar. *Rev. Esp Cardiol.* 1993:46 (supl 2),101.
48. Chen S, Nouri S, Pennington DG, Dysrhythmias after the modified Fontan procedure. *Pediatric. Cardiol* 1988:9,215.
49. Fyfe DA, Klines CH, Sade RN, Gillette PC. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not detected by transthoracic echocardiography after Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1991:18,1973.
50. Hess J, Kruizinga K, Bijleveld DCA, Hardajowijono R, Eygelaar A. Protein losing enteropathy after the Fontan operation. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 1984:88,606.
51. Lorente MG, Guereta L, Burgueros M. Conexión atrio-pulmonar tipo Fontan: incidencia de enteropatía pierde proteínas en un serie de 22 pacientes. *Asoc Esp Pediatría.* Palma de Mallorca 1991.
52. Menkis AH, Mckenzie N, Novick RJ. Expanding applicability of transplantation after multiple prior palliative procedures. *Ann Thorac Surg* 199:52,722