

Área de consensos y normas

Consenso de Cardiología Pediátrica

AUTORES

Directora del Consenso:Dra. Ana de Dios^{MTSAC}**Secretaria Científica:**Dra. Angela Sardella^{MTSAC}**Secretario Técnico:**Dr. Alejandro Peirone^{MTSAC}**Consejo Asesor:**Dr. Luis Alday^{MTSAC}Dr. Horacio Faella^{MTSAC}Dr. Raúl Cayré^{MTSAC}Dra. Ana Schroh^{MTSAC}**Vocales:**Dr. José Moltedo^{MTSAC}Dr. Alberto Sciegata^{MTSAC}

Dra. Nora Bueno

Dr. Christian Kreutzer

Dr. Miguel Granja

Dr. Jesús Damsky Barbosa

Dra. Liliana Ferrin

Dr. Carlos Antelo

Dra. María F. Biancolini

Director del Área de Consensos y Normas:Dr. Eduardo Sampó^{MTSAC}

INTRODUCCIÓN

El Área de Consensos y Normas de la Sociedad Argentina de Cardiología junto con el Consejo de Cardiología Pediátrica de la Sociedad Argentina de Cardiología resolvieron emprender algo inédito hasta ahora, la elaboración de un Consenso de Cardiología Pediátrica. Este documento constituirá un material de permanente consulta por los cardiólogos de todo el país, en especial los pediatras.

Durante todo el año 2010, los cardiólogos pediatras encabezados por la Directora del Consejo de Cardiología Pediátrica, Dra. Ana de Dios, se reunieron y trabajaron intensamente para desarrollar la primera parte del Consenso que hoy se publica. Tuvieron reuniones con el Área de Consensos y Normas, que supervisó el trabajo.

Hoy estamos complacidos con la publicación de los tres primeros capítulos, que serán de mucha ayuda para todos los cardiólogos:

- Capítulo 1: Coartación de la aorta
- Capítulo 2: Intervencionismo terapéutico: *ductus* arterioso, comunicación interauricular, comunicación interventricular
- Capítulo 3: Fisiología del corazón univentricular

Como en otros Consensos, en cada uno de los temas las recomendaciones se clasificaron según el grado de acuerdo alcanzado (Tabla 1). Asimismo, en algunas ocasiones se hace referencia al nivel de evidencia sobre el cual se basa la recomendación consensuada (Tabla 2).

El propósito de este Consenso es guiar sobre todo a los médicos pediatras para el manejo de estas patologías, pero, por supuesto, no intenta suplantar el criterio del médico a cargo frente a cada paciente.

No debemos ignorar que la implementación de las medidas puede verse afectada por la disponibilidad y la experiencia del medio en el que se encuentra el enfermo.

Dr. Eduardo A. Sampó

Director del Área de Consensos y Normas de la Sociedad Argentina de Cardiología

CAPÍTULO 1 - COARTACIÓN DE LA AORTA

Se trata de un documento más amplio sobre las patologías o grupos de patologías cardiovasculares asociadas en el que se acordaron conclusiones después de un extenso debate entre numerosos colegas expertos en el tema en cuestión, resultado de la reunión del Consejo de Cardiología Pediátrica en base a la evidencia disponible sobre el tema y las necesidades y posibilidades del medio.

OBJETIVOS

- Unificar criterios y conductas frente al paciente con esta enfermedad cardiovascular.
- Propender al uso racional de los recursos diagnósticos y terapéuticos, optimizando la calidad de la atención médica.
- Desarrollar guías y fijar pautas para el seguimiento clínico, la evaluación pronóstica y la elección del tratamiento adecuado.
- Enfatizar el papel y el valor de las guías como fuente educacional, promoviendo a través de ellas el intercambio de experiencias entre los especialistas y estimulando el desarrollo de nuevos estudios con metodología adecuada en los temas que lo requieran.

Tabla 1. Clasificación según el grado de acuerdo alcanzado

| |
|---|
| Clase I: condiciones para las cuales existe evidencia y/o acuerdo general en que el procedimiento o tratamiento es beneficioso, útil y efectivo. Una indicación de clase I no significa que el procedimiento sea el único aceptable. |
| Clase II: condiciones para las cuales existen evidencia conflictiva y/o divergencias de opinión acerca de la utilidad/eficacia del procedimiento o tratamiento. |
| Clase IIa: el peso de la evidencia/opinión es a favor de la utilidad/eficacia. |
| Clase IIb: la utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión. |
| Clase III: condiciones para las cuales existe evidencia y/o acuerdo general en que el procedimiento o tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede llegar a ser perjudicial. |

Tabla 2. Clasificación del nivel de evidencia que sustenta la recomendación

| |
|---|
| Nivel de evidencia A: evidencia sólida, proveniente de estudios clínicos aleatorizados o metaanálisis. Múltiples grupos de poblaciones en riesgo evaluados. Consistencia general en la dirección y la magnitud del efecto. |
| Nivel de evidencia B: evidencia derivada de un solo estudio clínico aleatorizado o de grandes estudios no aleatorizados. Grupos limitados de poblaciones en riesgo evaluadas. |
| Nivel de evidencia C: consenso u opinión de expertos y/o estudios pequeños, estudios retrospectivos, registros. |

- Estas guías no serán dogmáticas, sino más bien flexibles y dirigidas a la comunidad cardiológica argentina, para lo cual deberían adaptarse a las condiciones actuales de planificación, disposición y utilización de recursos diagnósticos y terapéuticos en nuestro país.

DEFINICIÓN DEL PROBLEMA EN CUESTIÓN

- La coartación de la aorta (CoAo) se caracteriza por un estrechamiento de la aorta en la zona adyacente a la unión del *ductus* con la aorta descendente.
- La CoAo típica es una cardiopatía congénita que se manifiesta como una obstrucción más o menos extensa de la aorta descendente.
- Consiste en una enfermedad de la pared aórtica con alteraciones de la túnica elástica y focos de necrosis quística de la media que se extiende por encima y por debajo de la zona de obstrucción. Las variedades anatómicas de CoAo deben ser identificadas por ecocardiografía Doppler como:
 - CoAo localizadas o extensas.

- Dentro del grupo de las localizadas: la CoAo puede ser de tipo membranoso o fibroso.
- Con/sin hipoplasia del istmo o del arco aórtico (localizado entre la subclavia y el *ductus* arterioso). La CoAo debe verse como una cardiopatía congénita compleja y no simple.

No se trata sólo de un estrechamiento de la aorta distal a la subclavia izquierda, sino de una verdadera arteriopatía difusa y, por consiguiente, con un aumento de la morbilidad y una expectativa de vida menor, aun cuando sea exitosamente corregida.

Puede acompañarse de lesiones aneurismáticas de las arterias del polígono de Willis, hipertensión arterial, dilatación de la aorta ascendente, recoartación y arteriosclerosis coronaria prematura.

CONFIRMACIÓN DEL DIAGNÓSTICO

- Por ecocardiografía Doppler.
- La resonancia magnética nuclear (RMN) o la tomografía axial computarizada (TAC) permiten ver detalles anatómicos y medir diámetros.

Eco-Doppler

- Protrusión del tejido endotelial hacia la luz de la aorta descendente en su cara posterolateral, distal a la subclavia izquierda y opuesta al *ductus*.
- Dilatación posestenótica.
- Se acompaña de hipopulsatilidad en la aorta descendente.
- Hipoplasia de la aorta transversa: estrechamiento uniforme de un segmento del arco aórtico, con una pared aórtica histológicamente normal. La forma más frecuente afecta al istmo aórtico.
- El eco-Doppler pulsado permite registrar el gradiente precoartación y poscoartación.
- El Doppler continuo cuantifica la gravedad de la coartación.
- La morfología del Doppler permite ver un flujo anterógrado de alta velocidad que se continúa durante la diástole y permite tener la certeza de la presencia de coartación.
- El eco-Doppler color permite localizar el lugar de la estrechez.

Gravedad según el gradiente

- < 20 mm Hg: CoAo leve.
- 20 a 40 mm Hg: CoAo moderada.
- > 40 mm Hg: CoAo grave.
- Otros signos y/o criterios de gravedad: hipertensión arterial (HTA) al ejercicio, insuficiencia cardíaca y/o disfunción grave del ventrículo izquierdo (VI). En general acompañada de alguna otra patología asociada. En el 92% de los casos tiene alguna otra anomalía intracardíaca o extracardíaca concomitante:
 - Comunicación interventricular en el 44% de los casos.
 - Aorta bicúspide (42%) o unicúspide (rara); estenosis aórtica valvular (8%) subaórtica (8%).

- Patología mitral (4%).
- Interrupción del arco aórtico.
- Miocardiopatía hipertrófica, dilatada o restrictiva; en el recién nacido descartar fibroelastosis endocárdica.
- Arteria subclavia derecha aberrante (7%).
- Síndrome de DiGeorge (17% interrupción del arco tipo A).

TRATAMIENTO DE LA PATOLOGÍA SOBRE LA BASE DE LAS EVIDENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y LA EXPERIENCIA Y EL CRITERIO DE LOS PARTICIPANTES

El tratamiento quirúrgico es el ideal y debe consistir en anular la obstrucción, reseca y reemplazar o modificar la pared aórtica enferma (**Indicación de Clase I**).

En recién nacidos, lactantes y niños menores de 2 años

- Quirúrgico: es la conducta de elección (**Indicación de Clase I**).
- Angioplastia: ante CoAo nativa, localizada o recoartación de la aorta a partir del año de vida (**Indicación de Clase IIa**).
- Sólo se indica en el lactante (**Clase III**) ante emergencias:
 - a) Miocardiopatía dilatada grave.
 - b) Insuficiencia cardíaca e imposibilidad quirúrgica.
 - c) Ausencia de circulación colateral (en mayores de 2 años).

La angioplastia es un método eficaz para resolver las formas complicadas o en "emergencia" en el lactante pequeño (formas localizadas, sin hipoplasia del istmo ni del arco aórtico), pero presenta un índice elevado de recoartación (65%) y de aneurismas saculares (4,2%).

- Es el método de elección en CoAo posquirúrgicas (**Indicación de Clase I**).

En > 2 años y niños que pesan < 18 kg

- Quirúrgico: CoAo nativa, **conducta de elección (Indicación de Clase I)**.
- Angioplastia: ante CoAo nativa, angioplastia con balón (**Indicación de Clase IIa**).
- Es el método de elección en CoAo posquirúrgicas (**Indicación de Clase I**).

En niños que pesan más de 18 kg

- Angioplastia con balón, con stent y/o stent cubierto (**Indicación de Clase IIa**).
- En mayores de 10 años: angioplastia con stent ante defecto de la pared o enfermedad del tejido elástico (**Indicación de Clase IIa**).

Coartación de la aorta del adulto

- El tratamiento de la CoAo en pacientes adultos y adolescentes está hoy en el mundo fuertemente orientado a la angioplastia con balón en las formas membranosas localizadas y posquirúrgicas (**Indicación de Clase I**).
- Angioplastia con balón y *stent* en las formas extensas (**Indicación de Clase IIa**).

- Angioplastia con balón y stent cubierto con PTFE en las formas graves o extremas (**Indicación de Clase IIa**).
- Indicación de intervención: ante **gradiente en reposo > 20 mm Hg (Indicación de Clase I)**.

¿Por qué stent?

- Reduce la necesidad de estiramiento de la pared con balón para lograr una dilatación efectiva (disminuye el riesgo de aneurisma).
- Estabiliza la pared, lo que reduce el riesgo de disección.
- Evita el fracaso en lesiones elásticas.
- Modifica las características de la pared por encima y por debajo de la obstrucción.

Criterios iniciales para la indicación de stent

- CoAo leve (< 20 mm Hg), pero con respuesta hipertensiva exagerada al ejercicio.
- Lesiones elásticas (posquirúrgicas).
- Relación istmo/CoAo 3/1: *stent* cubierto con PTFE.
- Edad > 45 años: siempre *stent* cubierto con PTFE.

Motivos

- La angioplastia sólo con balón puede llevar al desarrollo de aneurismas y reestenosis.
- La cirugía es de riesgo bajo, pero puede producirse paraplejía y conlleva mayor morbilidad.
- La angioplastia con colocación de *stent* tiene mejores resultados.
- La angioplastia con *stent* cubierto con PTFE en todos los pacientes adultos con coartación nativa o posquirúrgica tiene riesgo bajo y se ha convertido en la conducta de elección.

¿Cuáles serían las contraindicaciones en el adulto para su reparación por cateterismo?

En el paciente adulto, de acuerdo con la relación del sitio de la estenosis, son relativas a:

- los vasos del cuello, y
- la coexistencia de estenosis del arco transversario.

SEGUIMIENTO

El seguimiento posintervención de la CoAo se realiza clínicamente por la presencia de pulsos iguales en los cuatro miembros, midiendo la tensión arterial en ellos, con ecocardiograma Doppler color y siempre, de acuerdo con el *stent* colocado, con RMN o TAC.

El seguimiento de los pacientes operados de CoAo o intervenidos por vía percutánea debe realizarse de por vida aun cuando estén exitosamente corregidos.

Debe incluir una evaluación anual por un cardiólogo especializado en cardiopatías congénitas (**Clase I, nivel de evidencia C**).

El sitio de reparación debe evaluarse con RMN o TAC a intervalos de cinco años o menos, con dependen-

cia de los hallazgos anatómicos específicos observados antes y después de la intervención (**Clase I, nivel de evidencia C**).

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

-De Dios A, Olive A, Damsky Barbosa J, Granja M, Trentacoste L, Kreutzer E. Experiencia en el manejo de coartación de aorta (CoAo). Rev Argent Cardiol 2007;75(Supl 2):32.
 -Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. J Am Coll Cardiol 2001;38:1518-23.
 -Marx GR. "Repaired" aortic coarctation in adults: not a "simple" congenital heart defect. JAAC 2000;35:1003-6.
 -Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation 2008;118:e714-833.
 -Warnes CA. Bicuspid aortic valve and coarctation: two villains part of a diffuse problem. Heart 2003;89:965-6.
 -Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? J Am Coll Cardiol 2005;46:1-8.

CAPÍTULO 2 - INTERVENCIONISMO TERAPÉUTICO: DUCTUS ARTERIOSO, COMUNICACIÓN INTERAURICULAR, COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Conclusiones acordadas después de un extenso debate entre numerosos colegas expertos en el tema en cuestión, en base a la evidencia disponible sobre el tema y las necesidades y posibilidades del medio.

OBJETIVOS

1. Unificar criterios y conductas frente al paciente con enfermedad cardiovascular.
2. Propender al uso racional de los recursos diagnósticos y terapéuticos, optimizando la calidad de la atención médica.
3. Desarrollar guías y fijar pautas para el seguimiento clínico, la evaluación pronóstica y la elección del tratamiento adecuado.
4. Enfatizar el papel y el valor de las guías como fuente educativa, promoviendo a través de ellas el intercambio de experiencias entre los especialistas.
5. Estas guías no serán dogmáticas, sino más bien flexibles y dirigidas a la comunidad cardiológica argentina, para lo cual deberían adaptarse a las condiciones actuales de planificación, disposición y utilización de recursos diagnósticos y terapéuticos en nuestro país.

DUCTUS ARTERIOSO PERMEABLE

Definición del problema en cuestión

- Persistencia de la permeabilidad de la porción distal del sexto arco aórtico primitivo luego del período neonatal.

- Constituye la tercera cardiopatía congénita (CC) más frecuente (Carlgreen y colaboradores, 1959).
- Representa el 12% del total de las CC (Anderson y colaboradores, 1954).
- Predomina en el sexo femenino, con una relación 3:1 (Zetterquist y colaboradores, 1972).
- Tiene un 4,3% de riesgo de recurrencia (Nora y colaboradores, 1979).

Clasificación (Krichenko y colaboradores, 1989) (Figura 1)

- Tipo A (75%): forma de embudo, *ampulla* aórtica desarrollada y estrechez localizada en el extremo pulmonar.
- Tipo B: forma de embudo, sin *ampulla* aórtica.
- Tipo C: forma tubular.
- Tipo D: forma oval, con *ampullas* aórtica y pulmonar.
- Tipo E: formas raras.

Indicaciones de cierre

- Cierre con dispositivo: ante *ductus* arterioso permeable, en > 1 año y en > 8 kg (**Indicación de Clase I**).
 - Cierre quirúrgico en prematuros y < 8 kg (Indicación de Clase I).
 - Otras indicaciones para el cierre con dispositivo con los mismos criterios (1, 2):
1. Insuficiencia cardíaca congestiva en pacientes > 8 kg.
 2. Endocarditis bacteriana.
 3. Hipertensión arterial pulmonar (HTP)*. Reversible con tratamiento médico.
 4. *Ductus* arterioso permeable "silente" (**Clase IIb**).
 * *Ductus* arterioso permeable e HTP

Contraindicado (Clase III) si:

- La resistencia vascular pulmonar (RVP) > 8 U Wood.
- La relación resistencia pulmonar/resistencia sistémica (Rp/Rs) > 0,4.
- La presión arterial pulmonar (PAP) sistólica es > 60% de presión arterial sistólica (PAS), aun sin cortocircuito de derecha a izquierda.
 Hacer prueba de oclusión con balón (hiperoxia - NO - sildenafil).
 Si con la prueba de oclusión la PAP disminuye < 60% la PAS, es posible el cierre.

Guía: anatomía / material cierre

- Tipos A, D, E < 2,5 mm: *Coils* Gianturco - Flipper - Nit Occlud.

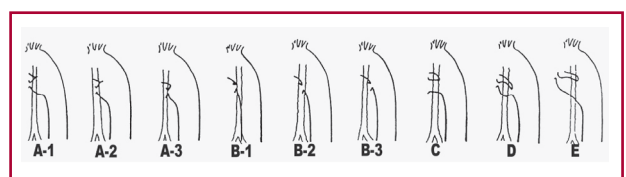


Fig. 1. Clasificación del *ductus* arterioso.

- Tipos A, D, E > 2,5 mm: Amplatzer - Nit Occlud PDA-R.
- Tipos B, C: Amplatzer - Nit Occlud PDA-R.

Limitaciones para el cierre con dispositivo

Son indicación de cierre quirúrgico (**Clase I**):

- Prematuros.
- *Ductus* grandes en pacientes < 8 kg (difícil por el tamaño de las vainas y los dispositivos en dimensiones anatómicas pequeñas. Múltiples *coils* generan riesgo de embolizaciones).
- *Ductus* tipo "ventana" (peligro de excesiva protrusión de los dispositivos en la aorta descendente y la rama izquierda de la arteria pulmonar).
- *Ductus* grandes "tubulares largos" (difícil estabilización del dispositivo).

Conclusiones

- El cierre percutáneo es el *método de elección* para cierre del DAP en pacientes de casi todas las edades y tipos de anatomía.
- *Coils* fibrados en *ductus* pequeños, *coil*-dispositivos en *ductus* pequeños-moderados y dispositivos en *ductus* moderados-grandes.

CIERRE DE COMUNICACIONES INTERAURICULARES TIPO OSTIUM SECUNDUM

La comunicación interauricular (CIA) representa aproximadamente el 10% de las cardiopatías congénitas y es el defecto congénito más común en el adulto.

El cierre transcatóter para el tratamiento de los defectos tipo *ostium secundum* es una alternativa al cierre quirúrgico tradicional tanto para niños como para adultos. (3, 4)

El 80% de los defectos interauriculares tipo *ostium secundum* son pasibles de cierre con dispositivo. (5)

Indicaciones

- CIA tipo *ostium secundum* (**Clase I**).
- CIA tipo foramen oval permeable +
 1. Con sobrecarga de flujo (**Clase I**).
 2. Accidente cerebrovascular y aneurisma del *septum* interauricular (**Clase IIa**).
 3. *Stroke* recidivante:
 - con tratamiento médico correcto y embolias paradójicas (**Clase IIa**),
 - y fibrilación auricular (15% tienen foramen oval permeable) (**Clase IIa**).
- Fosa oval multicribada con sobrecarga (**Clase I**).

Bordes requeridos

Medición de bordes

- ≥ 7 mm en toda la periferia para dispositivos > 10 mm.
- ≥ 5 mm en toda la periferia para dispositivos < 10 mm.
- *Excepción*: borde aórtico mayor de 3 mm.

Medición por eco 2D y Doppler transtorácico en pacientes pediátricos y por eco transesofágico (ETE) en pacientes adultos

Metodología (Figura 2)

- Medir en mm el tamaño del defecto en vista de 4 cámaras, eje menor y en eje cavas.
- Evaluar la extensión de los bordes: A seno coronario (A), borde posteroinferior a vena cava inferior (B), borde posterior a vena pulmonar superior derecha (C), borde posterosuperior a vena cava superior (D), borde anterosuperior a la aorta (E) e inferior hacia las válvulas auriculoventriculares (F): a válvula tricúspide (VT) y mitral (VM).
- Típicamente, el mejor ángulo en multiplanar para ver la guía, el balón y el dispositivo es de entre 40° y 60° en el esófago medio.

Tamaño límite para dispositivo y cantidad a poner

- CIA tipo *ostium secundum*: 40 mm.
- Borde aórtico límite no < 3 mm.
- Cuántos dispositivos poner: máximo 2.

Consideramos que el cierre del defecto con dispositivo es el tratamiento de elección ante comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, siempre que estén dadas las condiciones para efectuarlo.

Dichas condiciones en pacientes adultos con indicación de cierre son:

- a. Diámetro del defecto menor de 40 mm.
- b. Bordes del orificio mayores de 5-7 mm (según lo ya referido) hacia las venas cavas superior e inferior, hacia el seno coronario, hacia la vena pulmonar derecha superior y hacia las válvulas auriculoventriculares y mayor de 3 mm en el borde aórtico.

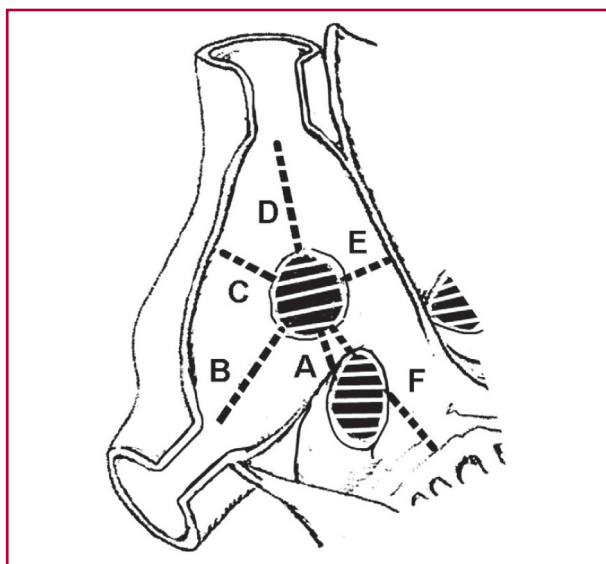


Fig. 2. Bordes.

Criterios de exclusión (5) (Clase III)

- CIA tipo *ostium primum*.
- CIA con anomalía del drenaje venoso pulmonar.
- CIA con bordes blandos no continentes.
- Bordes insuficientes.
- Defecto grande para aurícula pequeña.
- Peso menor de 10 kg (relativo).
- Defectos pequeños sin sobrecarga o relación Qp/Qs < 1,5/1.
- También serán enviados a cirugía los casos con bordes deficientes (< 5 mm), salvo el borde anterior (aórtico) en el que el límite es de 3 mm.
- CardioSEAL/StarFLEX o Helex devices en niños, la relación dispositivo-defecto < 1,8 fue usada como valor de corte para la indicación de cierre percutáneo.

Tipos de dispositivo

- Existen varios tipos de dispositivos (Figura 3): ASD Amplatzer, Occlutech-Figulla, CardioSEAL, Helex, Solysafe, PFM.
- Amplatzer: podemos cerrar defectos de diámetros de entre 4 mm y 40 mm.
- Helex: sólo podemos llegar a 20 mm.

La medición obtenida del defecto (medido en 4 cámaras en niños o por ETE en el adulto) debe sumarse al tamaño del borde del dispositivo de retención central tipo Amplatzer (7 mm por lado) y si la suma es mayor que la longitud total del *septum*, se debe descartar para dispositivo y derivar a cirugía para su cierre.

En la población pediátrica, las indicaciones de cierre son las mismas que en el adulto; sin embargo, algunas condiciones pueden diferir:

- a. La longitud del *septum* interauricular debe ser mayor que el disco del ocluser perteneciente a la aurícula izquierda (excluye la posibilidad de utilizar dispositivos muy grandes en pacientes pequeños).
- b. El niño debe tener un peso tal que acepte sin riesgos la colocación del transductor transesofágico para realizar simultáneamente un ecocardiograma Doppler color; no obstante, en casos con buena ventana, el procedimiento puede realizarse con ecocardiograma transtorácico, aunque no es lo ideal.

Contraindicaciones relativas (Clase IIa)

- Defectos con Qp/Qs < 1,5, sin sobrecarga.
- Se indica su cierre frente a antecedente de episodios tromboembólicos sistémicos, ACV, buceadores o enfermedad hematológica.

La evaluación del *shunt* residual considerada por Doppler color a través del *septum* interauricular se define como trivial (< 1 mm ancho del *jet*), pequeño (1-2 mm ancho del *jet* color), moderado (2-4 mm ancho del *jet* color) o grande (> 4 mm ancho del *jet* color).

Sobre 1.013 pacientes consecutivos con CIA tipo *ostium secundum*, el 80% de los casos fueron pasibles de cierre con dispositivo; un 10% se descartó por eco transtorácico y otro 10% intraprocedimiento: el 3,2% por bordes inadecuados, el 4,1% luego de la medición con balón y el 1,4% por falla técnica. (5)

Este trabajo coincide con nuestra experiencia sobre 412 pacientes seleccionados por eco transtorácico; 33 pacientes (8%) se rechazaron intraprocedimiento: 7 por borde posteroinferior insuficiente (en relación con la vena cava inferior), 7 por borde posterosuperior insuficiente, 9 por bordes blandos no continentes, 3 por aurícula izquierda pequeña para el dispositivo necesario para cerrar el defecto y 7 por defectos grandes y alejados.

La ausencia o deficiente borde posteroinferior, posterosuperior, posterior o inferior es una contraindicación absoluta para el cierre percutáneo de la CIA. (6)

La ausencia del borde anterosuperior no ha reducido el porcentaje de procedimientos exitosos, pero conlleva el riesgo de erosión aórtica, por lo que se requiere un tamaño no inferior a 3 mm para evitar este riesgo.

La morfología del defecto no ha tenido un impacto significativo en el resultado del procedimiento, ya que el 80% de los casos han sido pasibles de resolución por cateterismo endovascular, ya sea ante defecto de localización central, múltiples o con múltiple fenestración, pero el resultado final depende del conocimiento adecuado de la morfología para la selección apropiada del dispositivo, así como de la experiencia del operador para un resultado satisfactorio del procedimiento.

El dispositivo Amplatzer es el único usado satisfactoriamente ante CIA tipo *ostium secundum* > 30 mm y borde anterosuperior deficiente, mientras que el CS/SF ocluser y el Amplatzer cribiforme muestran los mejores resultados en defectos multifenestrados.

Otra alternativa ante defectos múltiples o multifenestrados es el empleo de dos dispositivos análogos.

Guía para la selección del dispositivo

Los defectos interauriculares pequeños o medianos localizados en la parte central del *septum* pueden tratarse con CS/SF o Amplatzer.

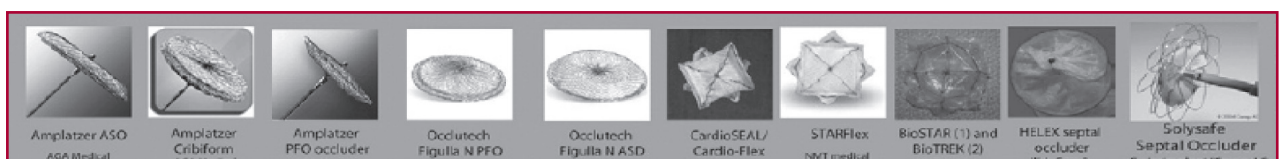


Fig. 3. Tipos de dispositivos.

Más recientemente, con dispositivos Helex se han obtenido resultados semejantes.

Para los defectos más grandes o medianos pero centrales (18-38 mm) se recomienda el dispositivo Amplatzer.

Las CIA con borde anterior deficiente, sólo con Amplatzer.

Los defectos multifenestrados preferentemente con CardioSEAL (CS) o Solysafe (SF) y recientemente con Amplatzer para CIA cribiforme y el dispositivo de Helex. Los defectos múltiples se tratan en la mayoría de los casos con dos dispositivos Amplatzer.

Ante el antecedente de **accidente cerebrovascular** (ACV) para demostrar *shunt* inverso a nivel auricular: debemos recordar la embriología; y la anatomía patológica nos lleva a hacer pruebas para demostrar *shunt* inverso en la aurícula desde una vía colocada en un miembro inferior, porque el flujo que procede desde los miembros superiores e ingresa por la VCS pasa preferencialmente a través de la VT al VD, mientras que el que procede de la VCI se dirige hacia el foramen oval. (7)

Belvis y colaboradores demostraron, por ETE con prueba de burbujas agitadas previamente, el *shunt* inverso (derecha a izquierda) a nivel del foramen oval mediante maniobra de Valsalva.

Es posible estimar que el volumen del *shunt* es normal cuando dentro de los 3 latidos posteriores a la inyección de la solución salina agitada previamente que forma microburbujas (MB) reconocibles por ecocardiografía se reconocen menos de 3 MB en la aurícula izquierda (AI), *shunt* pequeño cuando se reconocen de 3-10 MB, moderado ante 11-25 MB y masivo > 25 MB.

- Ayuda a la confirmación de estos hallazgos hacer una prueba con Doppler transcraneal.
- El Doppler transcraneal (8, 9) usando la vertebrobasilar y/o la arteria cerebral media derecha y con maniobras es muy útil para el diagnóstico de embolias paradójicas.
- 1-10 MB: *shunt* mínimo.
- 11-25 MB: *shunt* moderado.
- > 25 MB: *shunt* masivo.

Aneurisma del septum interauricular (ASIA): defecto con aneurisma del *septum* que protruye por encima del plano del *septum* auricular flapeo > 15 mm, (10) asociado con multifenestración del *septum* auricular (2,5%).

Foramen oval permeable (PFO) y stroke (11)

- Se reconoce la presencia de PFO en el 14,9% de los pacientes sanos.
- La presencia de aneurisma del *septum* interauricular (ASIA) se identifica sólo en el 2,5% de los pacientes sanos. (12)
- La presencia de ambos, PFO y ASIA, se reconoce en el 4,2% de la población sana normal; sin embargo, en los pacientes con *stroke* recurrente, la incidencia de PFO y ASIA es mucho mayor: 15,2%. (10)

Ante stroke criptogénico + FOP + aneurisma del septum interauricular (ASIA) y embolias paradójicas, ¿cuál es la conducta más recomendable?

Tratamiento: anticoagulantes o antiagregantes. **AAS 300 mg + clopidogrel.** En estos pacientes se efectúa un seguimiento clínico y sólo si presentan un nuevo episodio se indica el cierre por dispositivo.

La **recurrencia** de accidente cerebrovascular (ACVC) a los 4 años ante FOP es del 2,3%, pero ante la concomitancia de FOP y ASIA, la recurrencia es altamente superior: **15,2%**. (10)

Accidente cerebrovascular y cierre percutáneo: el cierre con dispositivo ha mostrado **un número menor de eventos** (muerte, ACVC y ACV transitorio) respecto de los tratados con antiplaquetarios (8,5% vs. 28,3%).

En los pacientes con **más de 1 episodio**, el cierre completo del FOP ha mostrado un número menor de episodios de ACV recurrentes y transitorios que en los tratados sólo con antiplaquetarios (**6,5% vs. 42,6%**), aunque en ambos casos la diferencia fue menos significativa frente a los tratados con **anticoagulación** (A: 8,5% vs. 13,3% y B: 6,5% vs. 17,9%).

Ante accidente cerebrovascular, la presencia de **FO aislado no se asocia con un riesgo mayor de recidiva**. Pero la presencia de **FO + ASIA tiene un riesgo más elevado de recidiva** en pacientes < 55 años; por ello, **el cierre endovascular no se indicaría en el primer episodio de ACVC con FOP sin ASIA**.

Indicaciones de cierre de foramen oval permeable (FOP) en pacientes < 55 años

- **Stroke criptogénico “recidivante” y FOP** pese al tratamiento adecuado con antiagregantes o anticoagulantes.
- **FOP “asociado” con aneurisma del septum interauricular (ASIA)** con pasaje de derecha a izquierda con maniobras.
- **FOP con/sin ASIA y enfermedad tromboembólica venosa, con riesgo alto de recidiva.**
- **FOP con ASIA** y negativa del paciente al tratamiento anticoagulante.
- **Síndrome de platipnea-ortodesoxia.**

FO permeable-cefalea (clase IIa) con aura: el mecanismo de acción aún es discutido. Probablemente:

- Las embolias paradójicas evitan la degradación de sustancias vasoactivas en los pulmones.
- La hipoxia y la isquemia pueden ser el desencadenante de las cefaleas occipitales.

La incidencia de FO con *shunt* de derecha a izquierda en pacientes con isquemia cerebral focal es semejante (35% vs. 41%). (13)

Foramen oval en los buceadores

Los buceadores que se tornan sintomáticos ante la descompresión debido a PFO se reconocen en el 50%

versus 20% en los pacientes control; el *shunt* de derecha a izquierda en los buceadores (14, 15) es significativamente mayor que en los pacientes control (49 de 59 vs. 12 de 25).

Dispositivo versus cirugía (16)

1. La frecuencia de complicaciones es del 7,2% por dispositivo versus el 24% por cirugía (derrame, anemia, infecciones, etc.).
2. En la cirugía de rescate por eventos adversos: 0,83%.
3. Sin diferencia entre la mortalidad quirúrgica (0,13%) y el cierre con dispositivo (0,093%). (17)

Sobre 1.013 pacientes, 80% CIA tipo *ostium secundum* pasibles de cierre percutáneo, (5) CIA operadas (5) (n = 104, 0-14 años): 89% CIA tipo seno venoso/7,2% otros defectos residuales, arritmias (2 BAV), 0,8% embolizaciones, alteraciones de la válvula mitral.

También ante defectos grandes en niños pequeños que pesan menos de 10 kg se prefiere el abordaje quirúrgico al hemodinámico por su riesgo menor de eventos adversos, aunque en casos favorables es posible el cierre por hemodinamia. (18)

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Indicaciones

- Qp/Qs \geq 1,5.
- CIV restrictiva + repercusión hemodinámica (DDVI > normal).
- CIV residual posquirúrgica.
- CIV pequeña con endocarditis previa.
- ¿Hipertensión pulmonar? (con buena respuesta al tratamiento con sildenafil).

Criterios de exclusión

- Peso < 5 kg.
- Enfermedad vascular pulmonar irreversible (RVP > 7 Wood).
- Insuficiencia aórtica con prolapso de coronarias leve.
- Extensión al *inlet*.
- Pacientes que tienen contraindicación de AAS o antiplaquetarios.

Se asocia con malos resultados (19):

- Extensión al *inlet*.
- Prolapso de la cúspide aórtica.
- Peso < 10 kg (ocurren eventos adversos 58,5% vs. 25%).

CIV perimembranosa: aspectos morfológicos del defecto perimembranoso

- Por definición, una parte del margen del defecto perimembranoso (PM) es el área de cuerpo fibroso central que sostiene el haz de conducción auriculoventricular.
- Los otros bordes dependen de la extensión del defecto: proximidad a la aorta, a la válvula tricúspide o a la mitral.

- El reconocimiento de la proximidad o distancia a estas estructuras es relevante para el cierre con dispositivo.

No recomendamos el cierre con dispositivo ante:

- CIV doblemente relacionada.
- Hipoplasia o ausencia *septum* infundibular.
- Margen aórtico y pulmonar deficiente.
- **No** en CIV posterior.

Indicaciones de Nit Occlud

- CIV muscular o perimembranosa < 8 mm.
- Peso > 10 kg.
- Qp/Qs > 1,6.
- Endocarditis.
- Insuficiencia aórtica progresiva.
- Resistencia vascular pulmonar normal < 4 U Wood.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lloyd TR, Beekman RH 3rd. Clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J* 1994;127:1664-5.
2. Balzer DT, Spray TL, McMullin D, Cottingham W, Canter CE. Endarteritis associated with a clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J* 1993;125:1192-3.
3. Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1061-5.
4. Thomson JD, Aburawi EH, Watterson KG, Van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart* 2002;87:466-9.
5. Butera G, Romagnoli E, Carminati M, Chessa M, Piazza L, Negura D, et al. Treatment of isolated secundum atrial septal defects: impact of age and defect morphology in 1,013 consecutive patients. *Am Heart J* 2008;156:706-12.
6. de Dios A, Granja M, Damsky Barbosa J, Loyarte A, Flores E, Vaccari M y col. Cierre de comunicación interauricular tipo ostium secundum su localización por transesofágico. Solaci 2008. Archivos de Cardiología de México. XIV Congreso de la Sociedad Latinoamericana de Cardiología Intervencionista. 2008;78(Supl 3):17 Abstract 45.
7. Holmes DR Jr, Cohen HA, Ruiz C. Patent foramen ovale, systemic embolization, and closure. *Curr Probl Cardiol* 2009;34:483-530.
8. Spencer MP, Moehring MA, Jesurum J, Gray WA, Olsen JV, Reisman M. Power m-mode transcranial Doppler for diagnosis of patent foramen ovale and assessing transcatheter closure. *J Neuroimaging* 2004;14:342-9.
9. Del Sette M, Dinia L, Rizzi D, Sugo A, Albano B, Gandolfo C. Diagnosis of right to left shunt with transcranial Doppler and vertebralbasilar recording. *Stroke* 2007;38:2254-6.
10. Mas JL, Arquizan C, Lamy C, Zuber M, Cabanes L, Derumeaux G, et al; Patent Foramen Ovale and Atrial Septal Aneurysm Study Group. Recurrent cerebrovascular events associated with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm or both. *N Engl J Med* 2001;345:1740-6.
11. Holmes D, Cohen H, Katz W, Reeder GS. Patent foramen ovale, systemic embolization and closure. *Current Prob Cardiol* 2004;29:56-94.
12. Di Tullio MR, Sacco RL, Sciacca RR, Jin Z, Homma S. Patent foramen ovale and the risk of ischemic stroke in a multiethnic population. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:97-802.
13. Del Sette M, Angeli S, Leandri M, Ferriero G, Bruzzone GL, Finocchi C, et al. Migraine with aura and right-to-left shunt on transcranial Doppler: a case-control study. *Cerebrovasc Dis* 1998;8:327-30.

14. Cantais EP, Louge P, Suppini A, Foster PP, Palmier B. Right to left shunt and risk of decompression illness with cochleovestibular and cerebral symptoms in divers: Case control study in 101 consecutive dive accidents. *Crit Care Med* 2003;31:84-8.

15. Dowson A, Mullen MJ, Peatfield R, Muir K, Khan AA, Wells C, et al. Migraine Intervention With STARFlex Technology (MIST) trial: a prospective, multicenter, double-blind, sham-controlled trial to evaluate the effectiveness of patent foramen ovale closure with STARFlex septal repair implant to resolve refractory migraine headache. *Circulation* 2008;117:1397-404.

16. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinmann CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1836-44.

17. DiBardino DJ, McElhinney DB, Kaza AK, Mayer JE Jr. Analysis of the US Food and Drug Administration Manufacturer and User Facility Device Experience database for adverse events involving Amplatzer septal occluder devices and comparison with the Society of Thoracic Surgery congenital cardiac surgery database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;137:1334-41.

18. Fischer G, Smevik B, Kramer HH, Bjørnstad PG. Catheter-based closure of atrial septal defects in the oval fossa with the Amplatzer device in patients in their first or second year of life. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009;73:949-55.

19. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, Tometzki A, Goh T, Hakim F, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the Amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006;68:620-8.

CAPÍTULO 3 - MANEJO DE PACIENTES CON FISIOLÓGIA DE CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Este documento trata sobre las patologías o grupos de patologías cardiovasculares asociadas, en el que se acordaron conclusiones después de un extenso debate entre numerosos colegas expertos en el tema en cuestión, resultado de la reunión del Consejo de Cardiología Pediátrica 2009-2010 en base a la evidencia disponible sobre el tema y las necesidades y posibilidades del medio.

CORAZONES UNIVENTRICULARES

Alrededor del 10% de las malformaciones cardíacas congénitas pertenecen al grupo funcionalmente conocido como corazón univentricular. La evolución natural es con alta morbilidad en el periodo neonatal y en la infancia. Sólo la minoría de los pacientes con un balance óptimo entre la circulación pulmonar y la sistémica pueden sobrevivir hasta la adultez sin procedimientos quirúrgicos. Constituyen un grupo de malformaciones cardíacas congénitas en las cuales existe sólo un ventrículo suficientemente desarrollado o funcional.

Los pacientes portadores de corazones funcionalmente univentriculares representan un grupo muy heterogéneo de defectos anatómicos congénitos caracterizados por la dominancia de un ventrículo, ya sea morfológicamente izquierdo o derecho.

Dos conceptos fundamentales permiten comprender la funcionalidad de estas cardiopatías:

1. Concepto anatómico

- Un solo ventrículo completo: con tracto de entrada, porción trabeculada y tracto de salida.

- Un ventrículo rudimentario: con ausencia o hipoplasia grave de una o más de las tres porciones.

2. Concepto fisiológico

- Un solo ventrículo o un solo vaso para la circulación pulmonar y sistémica.
- Mezcla total de sangre que retorna al corazón.
- Para poder tener una saturación de O₂ adecuada es necesario tener más flujo pulmonar que sistémico (Qp/Qs).

Dado que estos defectos se definen por el tipo de conexión auriculoventricular, habría tres formas anatómicas claramente distintas (Figura 1):

1. Conexión auriculoventricular univentricular: donde las dos valvas auriculoventriculares drenan en el ventrículo predominante, a lo que denominamos doble entrada ventricular (DEV) derecha (DEVD) o izquierda (DEVI). La morfología izquierda es la más habitual.
2. Ausencia o estenosis grave de la conexión auriculoventricular izquierda o derecha asociada con hipoplasia grave del ventrículo correspondiente:
 - Atresia tricuspídea (AT).
 - Atresia mitral (AM) con ventrículo izquierdo (VI) hipoplásico o síndrome de hipoplasia del VI (SHVI).
 - Atresia pulmonar con *septum* intacto con hipoplasia del ventrículo derecho.
3. Conexión auriculoventricular bilateral con hipoplasia acentuada de uno de los ventrículos (derecho o izquierdo), lo que imposibilita la corrección biventricular:
 - Canal AV disbalanceado (CAV).
 - Formas complejas de:
 - a. Transposición de los grandes vasos (TCGV).
 - b. Doble salida del ventrículo derecho (DSVD).
 - c. Tronco arterioso (TA).

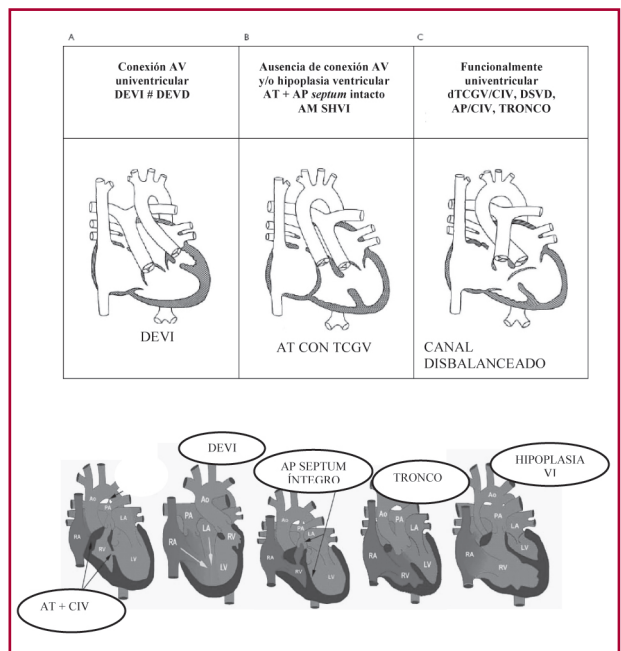


Fig. 1. Formas anatómicas.

d. Atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP + CIV).

En síntesis, las conexiones univentriculares pueden describirse de acuerdo con las características de la unión auriculoventricular a un solo ventrículo funcional como ventrículo único (VU), doble entrada ventricular, entrada única o entrada común.

DEFINICIÓN DEL PROBLEMA EN CUESTIÓN

En la conexión AV univentricular de doble entrada hay dos aurículas separadas y dos válvulas AV (Figura 2).

El septum de entrada está ausente. Cada aurícula se conecta a través de una válvula AV con la misma cavidad ventricular; lo más frecuente es con morfología de ventrículo izquierdo, que es el ventrículo dominante y de localización posterior respecto de una cámara anterior [ventrículo no desarrollado de tipo derecho, cámara de salida (CS) o cámara rudimentaria (CR)].

Excluidas las atresias mitral y tricuspídea, esta forma es la más común dentro de las conexiones AV univentriculares.

Los grandes vasos no suelen estar normopuestos (sólo en el 15% de los casos).

En el ventrículo único izquierdo, la conexión con la cámara accesoria derecha se realiza a través de un foramen bulboventricular, el cual frecuentemente es pequeño generando estenosis del vaso relacionado con la cámara de salida: estenosis subpulmonar ante vasos normopuestos o estenosis subaórtica ante vasos transpuestos (lo más frecuente).

Se define foramen bulboventricular amplio y no restrictivo cuando su superficie es superior a 2 cm²/m² de superficie corporal o cuando la relación diámetro foramen bulbo-ventricular/anillo aórtico es superior a 0,8. Dado que el foramen bulboventricular no tiene una forma circular, sino que tiende a ser elíptico, el cálculo

de su área debe considerar este aspecto, por lo que se recomienda medir en él dos diámetros en dos planos ortogonales por ecocardiograma y luego calcular el área e indexarlo por la superficie corporal.

Ante **doble entrada ventricular izquierda, la conexión ventriculoarterial (VA)** habitualmente es **discordante**, con la aorta emergiendo de una cámara accesoria de tipo derecho. Este tipo de conexión ventriculoarterial se observa en el 90% de los casos de doble entrada ventricular izquierda. En estos casos, el foramen bulboventricular puede ser pequeño, restrictivo o semirrestrictivo al flujo, generando una obstrucción subvalvular aórtica y suele acompañarse de coartación de la aorta (CoAo). Por lo tanto, ante un corazón univentricular izquierdo es esperable encontrar transposición completa de los grandes vasos (90%) con estenosis pulmonar (EP) en el 40% de los casos, estenosis subaórtica (ESubAo) en un porcentaje semejante y CoAo en el 15% (Figura 3).

Es menos frecuente que los grandes vasos puedan estar normopuestos (15% de los casos) y que la conexión con la cámara accesoria derecha a través del foramen bulboventricular restrictivo genere estenosis subpulmonar.

Cuando hay atresia de una válvula AV, derecha en el caso de atresia tricuspídea o izquierda en el síndrome de hipoplasia ventricular izquierda, la conexión AV univentricular se denomina de tipo **entrada única** (una sola válvula AV permeable). Estas formas de corazones univentriculares son las más comunes y corresponden al síndrome de **corazón izquierdo hipoplásico** y a la **atresia tricuspídea**.

En los casos de conexión AV univentricular por **entrada común**, las dos aurículas se conectan por una **única válvula AV al ventrículo principal** que suele tener morfología derecha y hay una pequeña cámara accesoria posterior. Este tipo de corazón univentricular se observa con frecuencia en el síndrome de heterotaxia. Cuando hay una amplia comunicación interventricular (CIV) del septum de entrada, el anillo de la válvula AV puede no estar correctamente alineado con el septum interventricular, por lo que el área valvular cabalga el tabique interventricular. En estos casos se aplica la

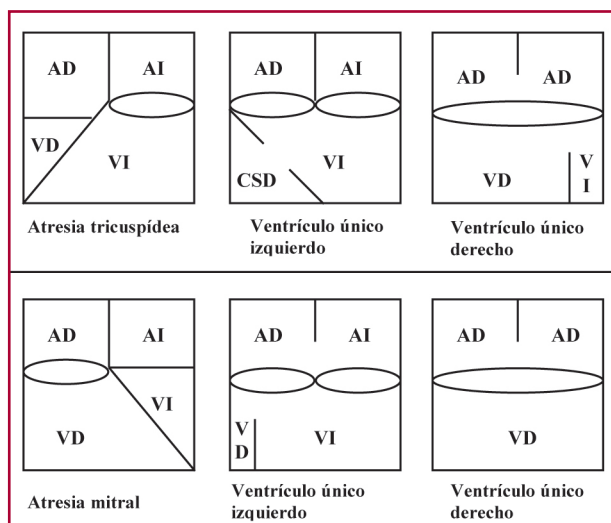


Fig. 2. Tipos de conexión AV univentricular.

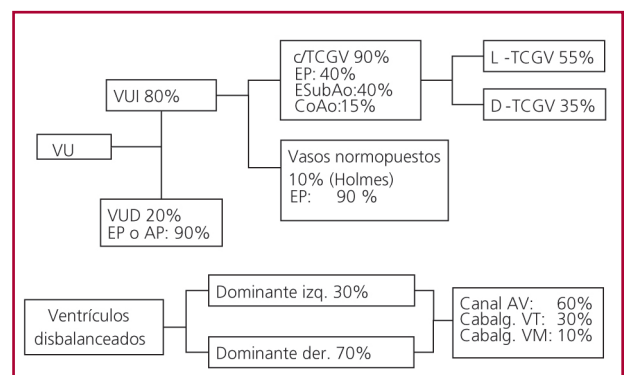


Fig. 3. Frecuencias de defectos en el corazón univentricular.

regla del 50%: se requiere que más del 50% del área valvular considerada se conecte con la cámara adyacente para adjudicarla como entrada de ese ventrículo. Esta situación se da en el **canal AV disbalanceado**, en el cual un ventrículo es hipoplásico en comparación con el otro, que es el “dominante”. En dos tercios de los casos con canal auriculoventricular disbalanceado, el ventrículo dominante tiene morfología derecha. Si la relación entre las áreas valvulares AV (área de la válvula AV izquierda/área de la válvula AV derecha) es inferior al 67% para los casos de VD dominante, el paciente debe ser considerado para reparación univentricular.

Hay otras formas de cardiopatías congénitas en las cuales, a pesar de la presencia de dos ventrículos, la corrección biventricular conlleva un riesgo alto debido a la **hipoplasia grave de uno de los ventrículos**, como algunos casos de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto, d-transposición de los grandes vasos con CIV e hipoplasia ventricular derecha y algunas formas de corazones cruzados (criss-cross).

Por lo antedicho, dentro del grupo corazones univentriculares se incluyen los siguientes defectos: atresias mitral o tricuspídea, ventrículo izquierdo hipoplásico, algunas formas de atresia pulmonar con *septum* interventricular íntegro, canal auriculoventricular gravemente disbalanceado, transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular e hipoplasia ventricular derecha y otras, como ciertas variedades de corazones cruzados, en dos pisos o con *straddling* de válvulas auriculoventriculares que, aun teniendo dos ventrículos, presentan grave riesgo técnico-quirúrgico para su corrección biventricular.

FISIOLOGÍA UNIVENTRICULAR

1. El ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado, ya que mantiene el flujo pulmonar (Qp) y el sistémico (Qs).
2. Si la cianosis es leve, la insuficiencia cardíaca es mayor.
3. Si la cianosis es leve a moderada, la insuficiencia cardíaca es leve.
4. Si la cianosis es grave, la insuficiencia cardíaca es mayor, pero por acidosis hipoxémica.

Determinantes de la clínica según relación flujo pulmonar (Qp) / sistémico (Qs)

En la Tabla 1 se detallan los determinantes de la clínica según la relación Qp/Qs.

Condiciones requeridas para el tratamiento

Para el éxito de esta paliación es necesario que los candidatos tengan **función adecuada del ventrículo único sin insuficiencia significativa de la o las válvulas AV, baja presión y resistencia pulmonar con arquitectura pulmonar normal, ausencia de obstrucción de la circulación sistémica y una comunicación interauricular (CIA) irrestricta**. Esta paliación se realiza en forma óptima en la edad prees-

Tabla 1. Determinantes de la clínica según Qp/Qs

| Qp/Qs | EP | Saturación | Cianosis | Insuficiencia cardíaca |
|-------|-----------|------------|----------|------------------------|
| > 3 | No | 90% | +/- | +++ |
| 2 | Leve | 85% | + | ++ |
| 1 | Moderada | 80% | ++ | + |
| < 1 | Grave | < 70% | +++ | - |
| < 0,5 | Muy grave | < 60% | +++ | ++ |

colar, por lo que hasta entonces el objetivo terapéutico estará centrado en proveer un flujo vascular pulmonar adecuado, con preservación de la presión y resistencia arterial pulmonar dentro de límites normales y con control de los signos de bajo gasto cardíaco.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínica

La clínica del corazón univentricular o del ventrículo único depende de:

- La presencia de obstrucción en la vía de salida del flujo pulmonar (Qp) o sistémico (Qs).
- La relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas.
- El balance entre el flujo pulmonar y el sistémico.
- La presencia de corrientes preferenciales que disminuyen la mezcla (> hipoxia).

Se pueden encontrar dos situaciones clínicas diferentes en el contexto de un corazón univentricular (Figura 4):

- A. Pacientes que sufren *fundamentalmente* de cianosis.
- B. Pacientes que sufren *fundamentalmente* de insuficiencia cardíaca, con cianosis de grado leve a moderado asociada.

A. Pacientes que sufren fundamentalmente de cianosis

La cianosis es la manifestación clínica más evidente.

El paciente se presenta a los pocos días o semanas de vida con cianosis progresiva a medida que se produce la constricción ductal.

La obstrucción al flujo pulmonar puede localizarse a distintos niveles (subvalvular, valvular o supra valvular pulmonar) o, en los casos en que la arteria pulmonar nace de una cavidad ventricular hipoplásica con una comunicación entre ésta y la cavidad principal, la obstrucción puede estar a ese nivel (foramen bulboventricular).

B. Pacientes que sufren fundamentalmente de insuficiencia cardíaca

Los pacientes con flujo vascular pulmonar irrestricto y sin obstrucción subaórtica significativa suelen presentarse a las pocas semanas de vida con signos de

Fig 1. Situaciones clínicas en el corazón univentricular.

| | CLÍNICA |
|---|--|
| CON EP: 60% (SÍMIL T. DE FALLOT) | SIN EP: 40% (SÍMIL CIV + IC + HP) |
| Cianosis | Cianosis mínima o ausente |
| Cuclillas | Disnea, tiraje subcostal, desnutrición. |
| IC congestiva | Deformidad torácica. Precordio activo. |
| Sin deformidades torácicas | Pulsos femorales disminuidos: |
| Pulsos periféricos normales | CoAo y palpable (?) (L-Aorta) 2R reforzado y único |
| R2 palpable (L-Aorta), reforzado y único | SS eyectivo + (EP relativa) |
| SS eyectivo (EP): | SS mesocardio ++ (ESubAo) |
| > intensidad y > duración: | R3 c/SMD – Galope (ápex) |
| > Qp, < gravedad, < cianosis | Hipertensión venocapilar (edema de pulmón): |
| Ausente: > gravedad o AP | patología VM c/CIA pequeña o ATRVP obstructiva |
| SC = ductus o colaterales | |

insuficiencia cardíaca congestiva que progresa a medida que la resistencia vascular pulmonar disminuye.

Presentan taquipnea con insaturación leve. Debe implementarse el **tratamiento médico** de la insuficiencia cardíaca.

Los que tienen obstrucción aórtica (debido a foramen bulboventricular restrictivo) asociado o no con CoAo se presentan con mala perfusión periférica y signos de bajo gasto cardíaco cuando el *ductus* se cierra.

DIAGNÓSTICO

Mediante ecocardiografía Doppler, se debe realizar el análisis segmentario secuencial: del tipo de conexión AV, de los drenajes venosos sistémicos y pulmonares, del tamaño del defecto interauricular y de los demás defectos asociados.

En presencia de estenosis o atresia de válvulas auriculoventriculares deben evaluarse la anatomía y la función de éstas y el grado e impacto hemodinámico de dichas lesiones.

Estimar la presión pulmonar y evaluar en las lesiones asociadas su localización y gravedad: ante estenosis pulmonar, el tamaño de las ramas pulmonares, ante estenosis aórtica su localización y gravedad, la posición del arco aórtico y su integridad, la posición y el tamaño de los troncos supraaórticos y la presencia y el tamaño del *ductus*.

El cateterismo se realiza si la ecocardiografía no define bien los aspectos fundamentales de la anatomía que permitan decidir la conducta terapéutica. El cateterismo contribuye con el aporte de información sobre *situs*, conexiones venosas (sistémicas y pulmonares), conexión AV y válvulas AV, morfología ventricular, obstrucciones venosas (sistémicas y pulmonares), conexión VA y relaciones de los grandes vasos; anatomía de las arterias pulmonares (Nakata, McGoan, arborización,

colaterales o fistulas, etc.); posición del arco aórtico, función ventricular (Fey, relación masa/volumen).

Permite la realización de procedimientos terapéuticos:

Ante **defecto interauricular restrictivo**: septostomía (Park) o septoplastia (balón).

Ante **ductus: stent** en las cardiopatías dependientes del *ductus*.

- En **arterias pulmonares**: dilataciones (balón - *stent*).
- En **VCSI pequeña**: desobstrucción, cierre (*coils*) de **colaterales Ao-P**
- En fenestraciones: cierre o dilatación.
- En **válvula pulmonar**: dilatación o cierre (flujo residual), ante CoAo: dilatación.

TRATAMIENTO

El objetivo terapéutico para estos pacientes está dirigido a crear un balance de flujo pulmonar y sistémico que logre una saturación del 82% coexistente con un grado de insuficiencia cardíaca y cianosis leves. Se crea un sistema en el cual el retorno venoso sistémico circula por el pulmón, mientras que el retorno venoso pulmonar lo hace por el arterial sistémico, evitando la sobrecarga de volumen y de presión y la insaturación además de proteger el ventrículo único, la válvula auriculoventricular y el pulmón.

Objetivo terapéutico

- Crear un sistema en el cual el retorno venoso sistémico pase efectivamente por el pulmón y el retorno venoso pulmonar acceda a la periferia mejorando la saturación; mediante bypass del ventrículo derecho o cirugía de Fontan-Kreutzer.
- $Qp/Qs = 1/1$.
- Saturación sistémica normal sin sobrecarga volumétrica ni de presión.

- Protección del ventrículo único y de los pulmones.
- Protección de la válvula AV.

El tratamiento quirúrgico se realiza en tres etapas. Para ello es necesario reconocer cuál es el estado hemodinámico del paciente: si sufre fundamentalmente de cianosis o de insuficiencia cardíaca o de ambas.

Las tres etapas son:

- Recién nacido a 6 meses: regular el flujo pulmonar y el sistémico. Prevención de hipertensión pulmonar y de miocardiopatía.
- Seis meses a 2 años: derivar el retorno venoso de la VCS a la arteria pulmonar (Glenn).
- A partir de los 2 años: derivar el retorno venoso de la VCS y la VCI a la arteria pulmonar (Fontan-Kreutzer).

A. Pacientes que sufren fundamentalmente de cianosis

En el primer estadio

El tratamiento inicial está dirigido al manejo de la hipoxia, inicialmente para preservar la permeabilidad ductal cuando el flujo pulmonar es dependiente del *ductus* (p. ej., atresia pulmonar o estenosis pulmonar crítica asociada con corazón univentricular).

Mediante la administración de **prostaglandinas** para preservar la permeabilidad ductal. En estos casos es importante además asegurar una buena mezcla a nivel auricular y si no es adecuada, debe realizarse una **atrioseptostomía con balón**.

Luego, el flujo pulmonar se asegura mediante la realización de una **anastomosis sistémico-pulmonar** tipo Blalock-Taussig modificada o anastomosis central. En algunos pacientes muy seleccionados, a partir de los 3 meses puede realizarse una anastomosis cavopulmonar bidireccional (Glenn bidireccional).

B. Pacientes que sufren fundamentalmente de insuficiencia cardíaca

En el primer estadio

El tratamiento inicial está dirigido al manejo médico de la insuficiencia cardíaca.

La atrioseptostomía de Rashkind tiene las mismas indicaciones que en el grupo anterior.

La paliación natural es el **cerclaje quirúrgico (Clase IIa)** del tronco de la arteria pulmonar. El cerclaje de la arteria pulmonar suele realizarse entre las 2 y las 8 semanas de vida para proteger el lecho pulmonar del hiperflujo.

De lo contrario se desarrollarán cambios histológicos irreversibles característicos de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva. Además de restringir el flujo vascular pulmonar, el cerclaje del tronco de la arteria pulmonar disminuye la presión en el circuito pulmonar, preparando al paciente para el segundo y el tercer estadios quirúrgicos.

Este procedimiento plantea problemas en los pacientes con aorta que nace de un ventrículo hipoplásico.

El cerclaje de la arteria pulmonar puede realizarse sólo si el arco aórtico es normal y el foramen bulboventricular es amplio. Si hay CoAo y el foramen bulboventricular es amplio (su superficie es superior a $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de superficie corporal o la relación diámetro foramen bulboventricular/anillo aórtico es superior a 0,8), se pueden realizar la reparación quirúrgica de la coartación y el cerclaje de la arteria pulmonar. El cerclaje debe ser lo suficientemente ajustado como para asegurar una presión pulmonar distal baja a los 4 meses de vida, al momento del Glenn bidireccional. También puede optarse por la transección y sutura de la arteria pulmonar agregando una anastomosis sistémico-pulmonar (**Clases I o IIa**).

Cuando el arco aórtico es normal y hay obstrucción subaórtica, puede optarse entre la intervención de Damus-Kaye-Stansel (anastomosis terminolateral entre el tronco pulmonar y la aorta ascendente asociada con anastomosis sistémico-pulmonar) o realizar la ampliación del foramen bulboventricular y la cámara de salida subaórtica acompañada de cerclaje del tronco de la arteria pulmonar (**Clase I**).

En neonatos con síndrome de hipoplasia ventricular izquierda se realiza la cirugía de Norwood modificada como primer estadio quirúrgico (**Clase I**). Los objetivos del procedimiento de Norwood modificado son: proveer un gasto cardíaco sistémico adecuado liberando la obstrucción al flujo ventricular izquierdo, mantener el ventrículo único funcional derecho como ventrículo sistémico y asegurar un flujo pulmonar adecuado.

Recién nacido y lactante: balance Qp/Qs

1. Obstrucción pulmonar grave con cianosis: anastomosis subclaviopulmonar.
2. Sin obstrucción pulmonar con insuficiencia cardíaca: cerclaje de la arteria pulmonar.
3. Con obstrucción de la válvula aórtica e hipertensión pulmonar con insuficiencia cardíaca: operación de Norwood (anastomosis aortopulmonar y anastomosis subclavio pulmonar).

La mortalidad con los procedimientos paliativos neonatales es significativa y requiere un seguimiento cuidadoso con control, sobre todo, de la distorsión de las ramas pulmonares, el nivel de presión pulmonar, el funcionamiento insuficiente o excesivo de las fístulas sistémico-pulmonares, la aparición de recoartación aórtica y el desarrollo de obstrucción subaórtica.

Los procedimientos híbridos (cerclaje de ambas ramas con colocación de *stent* en el *ductus*) han mostrado beneficio para la recuperación de pacientes en shock, pacientes con aorta ascendente diminuta, pacientes sépticos o pacientes que presentan contraindicaciones para la circulación extracorpórea, como puente a la cirugía de Norwood en el primer mes de vida o como paliación inicial seguida de una combinación de las cirugías de Norwood y Glenn a los 4-6 meses.

En algunos casos de foramen oval restrictivo que no proporcione un balance Qp/Qs adecuado se utiliza la septostomía con balón de Rashkind.

C. Pacientes que sufren de insuficiencia cardíaca y cianosis

En esta categoría tenemos los siguientes tipos de pacientes:

1. Los que presentan ventrículo único con ATRVP obstructivas (generalmente heterotaxias viscerales) con o sin estenosis pulmonar. En estos pacientes de muy mal pronóstico se debe corregir la ATRVP (preferentemente con técnica *sutureless*) y regular el flujo pulmonar.
2. En los pacientes con atresia mitral con foramen oval restrictivo o con *septum* interauricular intacto con o sin síndrome de hipoplasia del VI se debe realizar una ampliación del FO mediante hemodinamia o cirugía y paliación, según su patología de base.
3. En los ventrículos únicos con doble entrada ventricular con vasos transpuestos en D y fisiología de transposición completa se debe realizar ampliación del FO mediante hemodinamia o cirugía para mejorar la mezcla y paliación según el tamaño del foramen bulboventricular.

Los que presentan anomalía de Ebstein con sintomatología neonatal: en estos pacientes de muy mal pronóstico se debe corregir la anomalía de Ebstein o realizar la exclusión del VD con técnica de Starnes.

Tratamiento

Para el éxito de un procedimiento paliativo es necesario que los candidatos tengan una **función adecuada del ventrículo único sin insuficiencia significativa de la o las válvulas AV, baja presión y resistencia pulmonar con arquitectura pulmonar normal, ausencia de obstrucción de la circulación sistémica y una comunicación interauricular (CIA) irrestricta.**

Esta paliación se realiza en forma óptima en la edad preescolar, por lo que hasta entonces el objetivo terapéutico estará centrado en proveer un flujo vascular pulmonar adecuado, con preservación de la presión y la resistencia arterial pulmonar dentro de límites normales y con control de los signos de bajo gasto cardíaco (Figura 5).

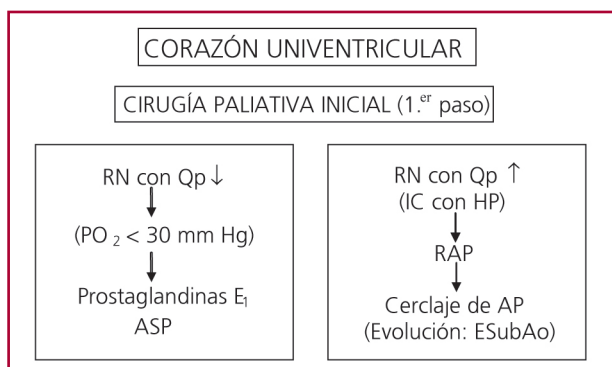


Fig. 5. Cirugía paliativa inicial.

Segundo estadio (anastomosis cavopulmonar bidireccional-Glenn)

El segundo estadio en el manejo de pacientes con una conexión AV univentricular es una anastomosis cavopulmonar bidireccional o *shunt* de Glenn bidireccional modificado, donde la vena cava superior derecha (VCS) se conecta directamente con la arteria pulmonar derecha. En un paciente con VCS bilateral, cada VCS se anastomosa con su respectiva AP homolateral.

La cirugía de Glenn bidireccional debe realizarse entre los 3 y los 6 meses de vida.

Objetivos

1. Preservar la vasculatura pulmonar adecuada para el tercer estadio y eliminar la sobrecarga de volumen del ventrículo único (el 40% del retorno venoso sistémico circula al árbol vascular pulmonar sin pasar por ese ventrículo único).
2. Evaluación preoperatoria: evaluación anatómica y funcional del paciente.
3. Asegurar la existencia de una comunicación interauricular (CIA) no restrictiva.
4. Descartar drenajes venosos pulmonares obstructivos, que en caso de existir complicarían la funcionalidad del *shunt* cavopulmonar y la vida del paciente.

Para indicar cirugía de Glenn bidireccional en un paciente con un ventrículo único anatómico o funcional, es necesario que el paciente tenga:

- ritmo sinusal;
- función ventricular adecuada;
- ausencia de insuficiencia significativa de la válvula A-V porque incrementa la presión de fin de diástole del ventrículo único y esto genera hipertensión pulmonar;
- ausencia de obstrucción en el drenaje venoso pulmonar;
- ausencia de obstrucción en las arterias pulmonares (presión media de la AP menor de 18 mm Hg);
- resistencia vascular pulmonar baja (menor de 4 unidades Wood/m² irreversible);
- CIA irrestricta.

También debe evaluarse la presencia de recoartación en aquellos casos asociados con coartación de la aorta corregida en la etapa neonatal. Gradientes superiores a 15 mm Hg deben ser tratados energéticamente para preservar en forma óptima la función ventricular.

Deben evaluarse las anomalías del retorno venoso sistémico, como la existencia de una VCS izquierda, en cuyo caso habrá que derivarla hacia la rama pulmonar izquierda, además de hacer lo propio con la vena cava superior derecha (derivación cavopulmonar superior bilateral (DCPSB).

También es importante descartar la existencia de una interrupción de la vena cava inferior con continuidad a través de la vena ácigos, ya que en estos casos debemos preservar la vena ácigos al realizar la DCPSB.

Este análisis anatomofisiológico requerido para considerar al paciente con un ventrículo único candidato a la cirugía de Glenn se realiza a través de la complementación de diferentes técnicas de imagen como la ecocardiografía Doppler, la resonancia magnética nuclear (RMN) y el cateterismo cardíaco.

Exámenes complementarios

Ecocardiografía Doppler, RMN y cateterismo cardíaco.

Aportan la información necesaria prequirúrgica antes de la realización del *shunt* cavopulmonar:

- Evaluación de la anatomía de las ramas pulmonares: es de suma importancia conocer su tamaño; existen varios índices para determinarlo.
- Evaluación de las presiones y resistencia vasculares pulmonares: presiones medias pulmonares mayores de 18 mm Hg o una resistencia vascular pulmonar superior a 4 U Wood/m² no reversibles contraindican la realización de la cirugía de Glenn.
- Evaluación de la función ventricular.
- Evaluación de la válvula AV: la insuficiencia valvular grave puede requerir abordaje quirúrgico en el momento del procedimiento de Glenn.
- Evaluación de la presencia de recoartación en el caso obstrucción al flujo sistémico previo: gradientes superiores a 15 mm Hg deben tratarse enérgicamente para preservar en forma óptima la función ventricular.
- Descartar anomalías del retorno venoso sistémico (existencia de una vena cava superior izquierda, en cuyo caso habrá que derivarla hacia la rama pulmonar izquierda, además de hacer lo propio con la vena cava superior derecha (derivación cavopulmonar superior bilateral).
- También es importante descartar la existencia de una interrupción de la vena cava inferior con continuidad a través de la vena ácigos, ya que en estos casos debemos preservar la vena ácigos al realizar la cirugía (doble Glenn bilateral: DCPSB).
- Relación Qp/Qs.

Cirugía paliativa de 2.º paso

Bypass parcial del VD: Glenn clásico, Glenn bidireccional.

Pulsatilidad: anterógrada (con/sin cerclaje)

- ASP contralateral (especialmente con plástica de ramas pulmonares)

FBV restrictivo: Stansel o resección parcial.

Factores de riesgo alto (Clase III)

- Nakata < 120 mm²/m².
- Disfunción ventricular grave.
- Estenosis grave de ramas pulmonares con hipoplasia distal.
- Insuficiencia significativa de la válvula AV (cierres si la otra es normal: anuloplastia, valvuloplastia).

Tercer estadio quirúrgico (anastomosis bicavopulmonar total: Fontan-Kreutzer)

En todos los pacientes con conexión AV univentricular, la vía final común para la paliación quirúrgica es

el procedimiento modificado de Fontan-Kreutzer o anastomosis bicavopulmonar total (**Clase Ia**), en el cual la totalidad del retorno venoso sistémico drena pasivamente en el circuito arterial pulmonar y el ventrículo funcional queda reservado como bomba sistémica.

Esta paliación se realiza en forma óptima en la edad preescolar, por lo que hasta entonces el objetivo terapéutico estará centrado en proveer un flujo vascular pulmonar adecuado, con preservación de la presión y resistencia arterial pulmonar dentro de límites normales y con control de los signos de bajo gasto cardíaco.

Este procedimiento quirúrgico paliativo reduce la sobrecarga ventricular y elimina la insaturación arterial de oxígeno en un paciente con corazón univentricular. Este concepto puede lograrse a través de diferentes técnicas quirúrgicas y básicamente consiste en que sólo el flujo venoso pulmonar retorne al ventrículo único funcional, mientras que la totalidad del flujo venoso sistémico, evitando el ventrículo derecho, alcanza el circuito pulmonar.

En la actualidad, al paciente que ya tiene una cirugía de Glenn bidireccional (2.º estadio) se le conecta el flujo de la vena cava inferior (VCI) a la arteria pulmonar derecha, ya sea a través de un túnel auricular lateral o un conducto intraauricular o a través de un conducto extracardíaco. Estos conductos no valvulados conectan la VCI suprahepática con las arterias pulmonares. Generalmente queda una fenestración, que es una pequeña CIA intencional de 3 a 5 mm que permite un cortocircuito continuo de derecha a izquierda a nivel auricular; genera una ligera insaturación de la sangre arterial. El objetivo de la fenestración es ofrecer una precarga continua al ventrículo sistémico. Antes del tercer estadio quirúrgico, el ventrículo único funcional se "llena" tanto por el retorno venoso pulmonar como por el sistémico (VCI). La fenestración facilita la transición a la circulación tipo **Fontan-Kreutzer**.

Las desventajas de la fenestración son una discreta insaturación arterial del paciente y una propensión mayor a fenómenos tromboembólicos.

Para que este tercer estadio quirúrgico sea exitoso, el paciente debe cumplir con los siguientes requisitos:

1. Función ventricular sistólica normal (contractilidad ventricular conservada).
2. Función ventricular diastólica normal: presión de llenado ventricular baja y distensibilidad ventricular alta.
3. Comunicación interauricular (CIA) irrestricta.
4. Presión arterial pulmonar y resistencia vascular pulmonar bajas.
5. Ausencia de regurgitación significativa de las válvulas auriculoventriculares y sigmoideas.
6. Ausencia de obstrucción a la entrada y la salida del retorno venoso sistémico o pulmonar:
 - a. Ausencia de estenosis mitral o de las venas pulmonares.
 - b. Ausencia de estenosis valvular o subvalvular aórtica.

- c. Ausencia de coartación de la aorta.
- d. Ausencia de hipertensión pulmonar.
- e. Ausencia de estenosis en el circuito y en las conexiones cavopulmonares.

7. Ritmo sinusal o sincronía auriculoventricular.

Bypass total del ventrículo derecho, cirugía paliativa definitiva (Clase I)

Criterios de Choussat

- 4-15 años.
- Ritmo sinusal.
- Drenaje normal de las venas cavas.
- Volumen normal de la AD.
- Presión media de la AP < 15 mm Hg.
- RAP < 4 U/m².
- Relación AP/Ao > 0,75.
- Función ventricular normal.
- Sin IM.
- Sin lesiones por cortocircuitos.

Técnicas quirúrgicas

1. Auriculopulmonar

- Fontan-Kreutzer

2. Bicavopulmonar

- Túnel lateral intraauricular
- Túnel central
- Túnel extracardíaco

¿Cuál sería en teoría el bypass total del VD ideal? Aquel que pudiera ofrecer la mayoría de los siguientes requisitos:

1. Tener las cavidades cardíacas sin sobrecarga de presión o de volumen.
2. No tener suturas en la aurícula derecha para evitar las arritmias.
3. Mantener un flujo laminar sin pérdida de energía.
4. Ser biocompatible y acompañar el crecimiento somático.

5. Mantener una distribución del flujo pulmonar homogénea a los dos pulmones.
6. Mantener las aurículas a presiones bajas para evitar la hipertrofia, el agrandamiento y la fibrosis auricular con el consiguiente desarrollo de taquiarritmias.
7. Mantener el retorno venoso coronario a presiones bajas.
8. Mantener una presión venosa central inferior a 12 mm Hg.

De lo anterior se desprende que el *bypass* total con conducto extracardíaco sería la técnica que mejor cumple con estas expectativas.

En la Tabla 2 se detallan los factores de riesgo quirúrgico en el *bypass* total del VD.

Malos resultados en el *bypass* total de VD ante:

Gradiente transpulmonar (Pr AD - Pr AI) > 6 mm Hg:

1. Desarrollo deficiente de las arterias pulmonares.
2. Tromboembolia pulmonar.

Aurícula derecha gigante debido a:

1. Arritmias.
2. Complicaciones trombóticas.
3. Compresión de las venas pulmonares derechas.

Cortocircuito de derecha a izquierda:

1. Goteo (*leak*) en un parche.
2. Fenestración.
3. Fístulas AV pulmonares.
4. CIA pequeñas.

Tromboembolia:

1. Pulmonar: aleteo auricular.
2. Sistémica: CCDI.

Tabla 2. Bypass total del VD: factores de riesgo quirúrgico

| Factores | Ausente (Clase I) | Moderado (Clase IIa) | Alto (Clase IIb) |
|-------------------------|---------------------------------------|---|---------------------------------------|
| Edad | < 2 años | < 1,5 años | < 1 año |
| Presión media de la AP | < 15 mm Hg | 15-18 mm Hg | > 18 mm Hg |
| McGoon | > 2,4 | 1,8-2,4 | < 1,8 |
| Nakata | > 250 mm ² /m ² | 200-250 mm ² /m ² | < 200 mm ² /m ² |
| RAP | < 2 U Wood | 2-3 U Wood | > 3 U Wood |
| Presión AD - Presión AI | < 6 mm Hg | 6-12 mm Hg | > 12 mm Hg |
| PFD | < 10 mm Hg | 10-14 mm Hg | > 14 mm Hg |
| Fey | > 60% | 45-60% | < 45% |
| Insuficiencia AV | No - Leve | Moderada | Grave |
| Heterotaxia | No | Poliesplenía | Asplenía |
| Cerclaje | No | Sí | Sí + Estenosis ramas |
| EP | No | Ligera-moderada | Grave |
| FBV restrictivo | No | < 30 mm Hg | > 30 mm Hg |
| Válvula AV izquierda | Normal | Estenosis | Atresia |

Arritmias:

1. Disfunción del nódulo sinusal.
2. Taquicardia de la unión,
3. y supraventricular.

Enteropatía perdedora de proteínas (por hipertensión venosa crónica):

1. Hipoproteinemia.
2. Hipoalbuminemia.
3. Edema crónico.
4. Derrame pleural y pericárdico.
5. Ascitis.

CONDUCTA - ALGORITMO EN EL CORAZÓN UNIVENTRICULAR (Figuras 6 y 7)

- < 4 meses: cerclaje / anastomosis / septostomía.
- 4 meses y 2 años: *bypass* parcial.
- 2-5 años: *bypass* total.

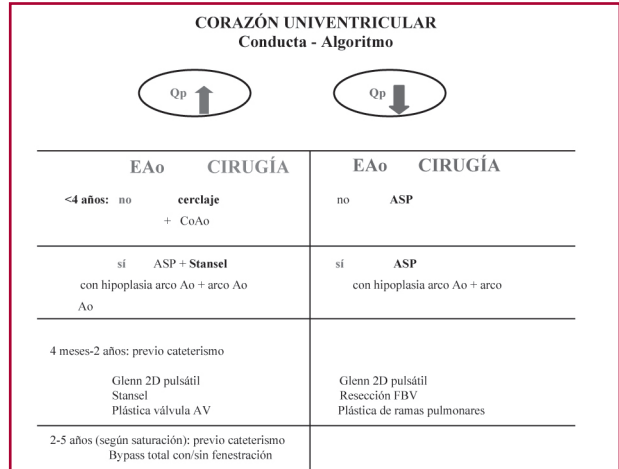


Fig. 7. Conducta - algoritmo en el corazón univentricular.

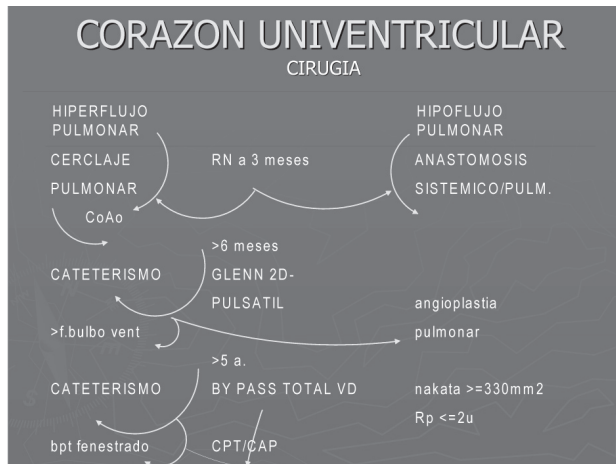


Fig. 6. Cirugía en el corazón univentricular.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

-Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, Colan SD, Atz AM, Breitbart RE, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:85-98.

-Blaufox AD, Sleeper LA, Bradley DJ, Breitbart RE, Hordof A, Kanter RJ, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Functional status, heart rate, and rhythm abnormalities in 521 Fontan patients 6 to 18 years of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:100-7.

-Bove EL, de Leval MR, Migliavacca F, Balossino R, Dubini G. Toward optimal hemodynamics: Computer modeling of the Fontan circuit. *Pediatr Cardiol* 2007;28:477-81.

-Ghanayem NS, Berger S, Tweddell JS. Medical Management of the Failing Fontan. *Pediatr Cardiol* 2007;28:465-71.

-Huddleston CB. The Failing Fontan: Options for surgical therapy. *Pediatr Cardiol* 2007;28:472-6.

-Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ, Goldberg CS, Bove EL. The lateral tunnel Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome: Results of 100 consecutive patients. *Pediatr Cardiol* 2007;28:426-32.

-Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* 2005;90:752-62.

-Ohye RG, Bove EL. The Fontan procedure: Three decades of progress. *Pediatr Cardiol* 2007;28:421.