

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario n°37: Ventrículo único

Drs. María Paz Marín Navarrete, Daniel
Martin Navarrete, Daniela Cisternas
Olguín, Juan Guillermo Rodríguez

Agosto 2020



Definición

- Grupo de defectos en los que las dos aurículas conectan total o mayoritariamente con un único ventrículo (dominante) que mantiene la circulación sistémica y pulmonar.

Definición



Conexión atrioventricular univentricular

Ventrículo único morfológico

Ventrículo único funcional

Epidemiología

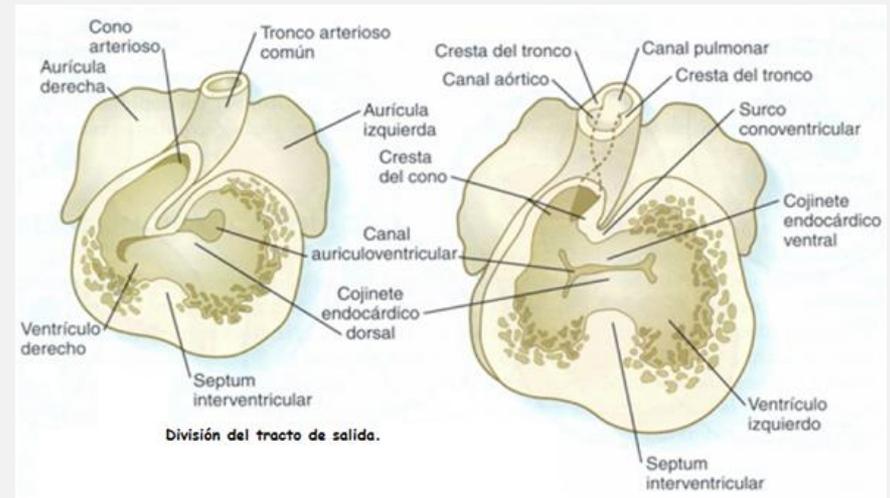


- Poco frecuente
- 1.5% de las CC
- Incidencia 0.05-0.1/1000 RN
- La mayoría esporádicos
- Multifactorial

Embriología



- Dos teorías:
 - Falla en correcta alineación entre septo infundibular de salida con el resto del septo IV
 - Septo infundibular es estructura con origen embrionario diferente a la del resto del tabique y que el VU se produce por un fallo en la formación del septo IV posterior.



Anatomía



- Único ventrículo de tamaño aumentado → dominante
- Conexión de ambas aurículas por dos válvulas AV (lo más frecuente)
- Establecer morfología del ventrículo dominante
- Ventrículo rudimentario:
 - Conexión con V.dominante por foramen bulboventricular
- Determinar concordancia ventrículo arterial.
 - Puede existir obstrucción tracto de salida

Clasificación

- Morfología del ventrículo dominante
- Morfología y número de válvulas AV
- Posición del ventrículo rudimentario
- Conexión ventriculoarterial

Clasificación

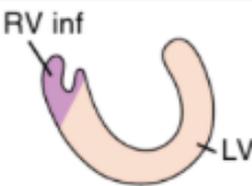
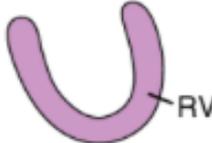
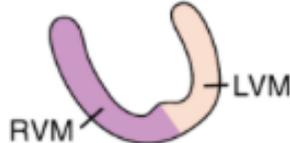
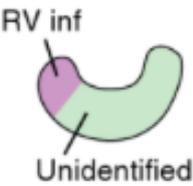
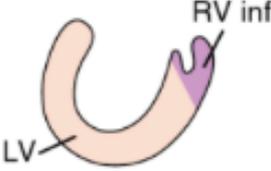
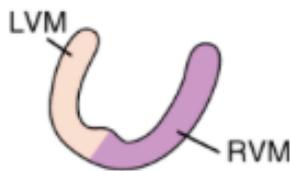
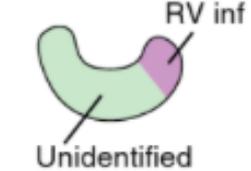
| Anatomical type | A | B | C | D |
|--|---|--|---|--|
| Principal malformation | Absence of RV sinus | Absence of LV sinus | Absent or rudimentary ventricular septum | Absence of RV and LV sinuses and of ventricular septum |
| D-Loop RV(R) LV(L) Anterior view |  |  |  |  |
| L-Loop LV(R) RV(L) Anterior view |  |  |  |  |

Figure 9-1 Diagram showing Van Praagh's classification of the univentricular heart, anatomic types A, B, C, and D. Note the different position of the right ventricular infundibulum (rudimentary chamber) in type A hearts that are associated with different bulboventricular loops. *Inf*, Infundibulum; *LV*, left ventricle; *LVM*, left ventricular myocardium; *RV*, right ventricle; *RVM*, right ventricular myocardium.

Clasificación

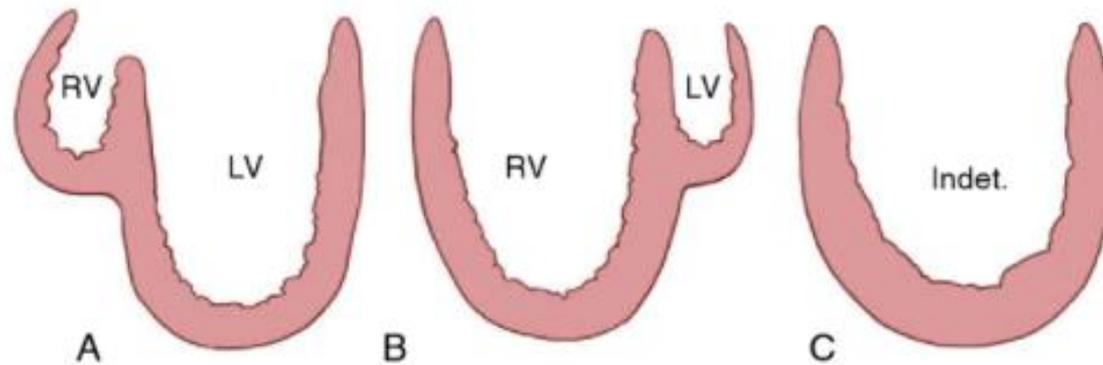
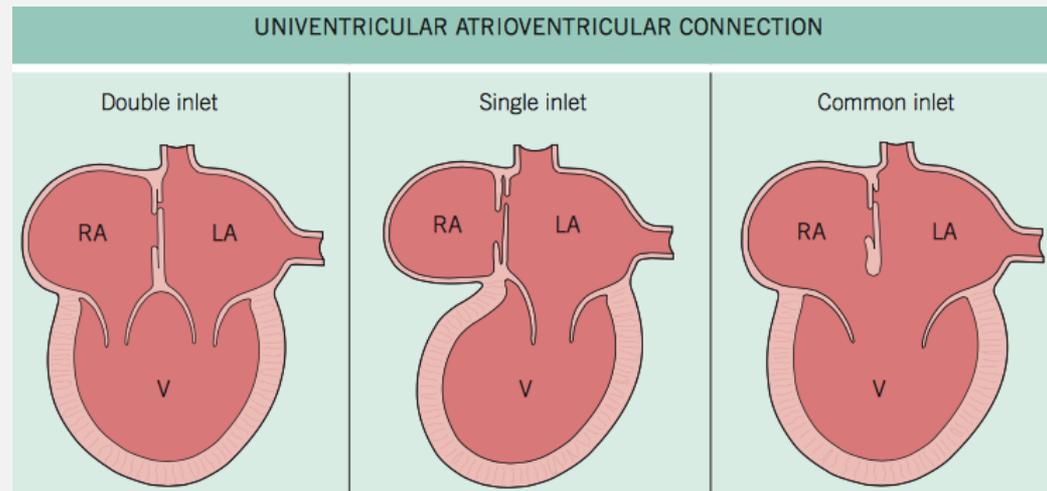


Figure 9-2 Diagram showing Anderson's classification of ventricles and rudimentary chambers in univentricular hearts. **A**, A univentricular heart of left ventricular (*LV*) type with rudimentary chamber of right ventricular (*RV*) type. **B**, A univentricular heart of right ventricular type with rudimentary chamber of left ventricular type. **C**, A univentricular heart of indeterminate (*Indet.*) type without rudimentary chamber.

Clasificación

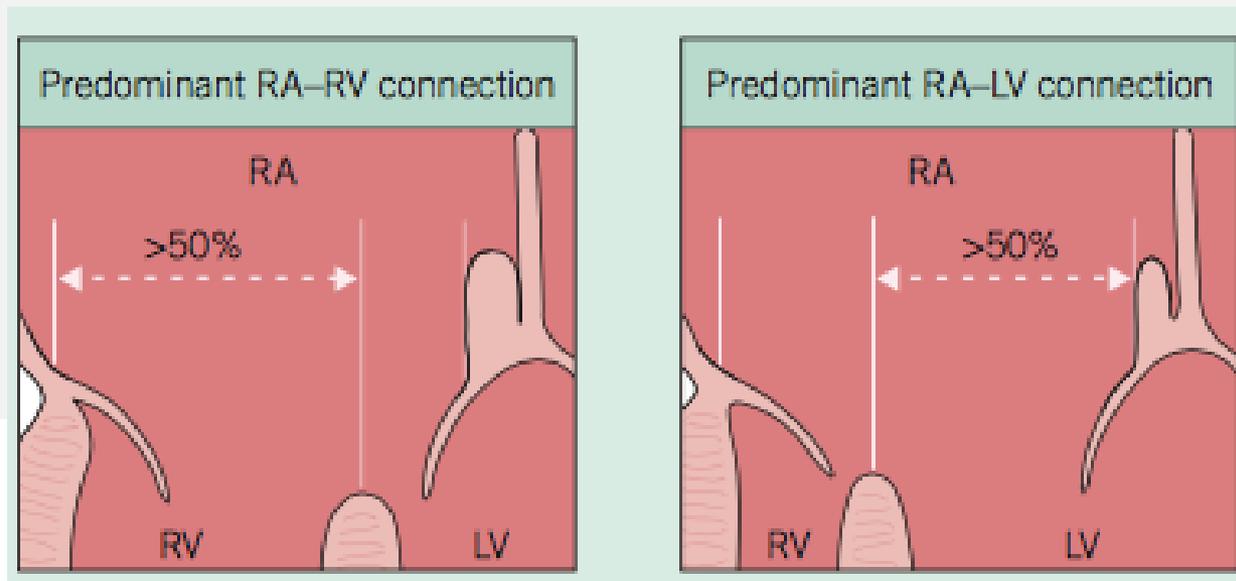
- Conexión auriculoventriculares:
 - Doble entrada
 - Entrada única
 - Entrada común



Conexión auriculoventricular



- Una conexión AV univentricular requiere que más del 50% de ambas válvulas AV se encuentren comprometidas a una cámara ventricular. La cámara restante se considera una cámara rudimentaria.



Clasificación



- Ventrículo único de doble entrada izquierdo:
 - Forma más frecuentes (80%)
 - Ventrículo rudimentario morfología derecha
 - Según localización de cámara accesoria y conexión ventrículo arterial:
 - V.rudimentario a la izquierda del dominante, con conexión ventriculoarterial discordante (pulm-VD)
 - V. rudimentario a la derecha del dominante:
 - Conexión ventriculo arterial concordante (aorta-VD)
 - Conexión ventriculo arterial discordante (pulm-VD)

Clasificación



- Habitualmente dos válvulas AV
- Grados variables de estenosis e hipoplasia
- Obstrucción del tracto de salida (Ventriculo rudimentario)
- Anomalías del sistema de conducción

Diagnóstico prenatal



- 4 cámaras:
 - Identificación de un único ventrículo de tamaño aumentado que conecta con las dos aurículas a través de una o dos válvulas AV
 - Septo IV no visible
 - VD morfología izquierda(80%)
 - Evaluar tabique interauricular → simetría aurículas

Diagnóstico prenatal

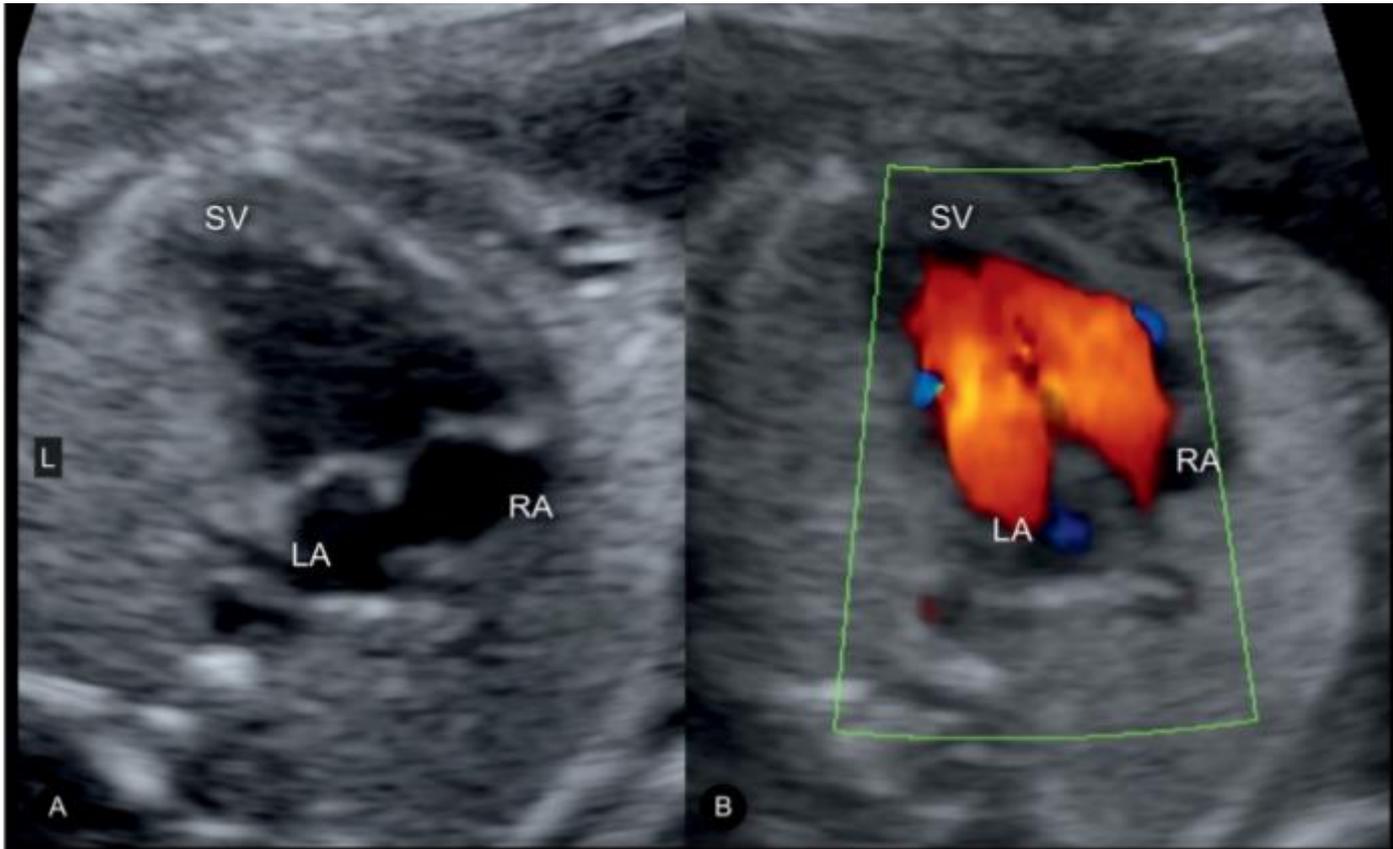


- 5 cámaras:
 - Identificación de ventrículo rudimentario.
 - Posición izquierda.
 - Conexión ventriculo arterial (discordante):
 - Pulmonar desde VD posición posterior
 - Flujo a nivel del tracto de salida cámara rudimentaria: depende del foramen bulbo-ventricular.
 - Siempre evaluar flujo de tractos de salida.

Diagnóstico prenatal

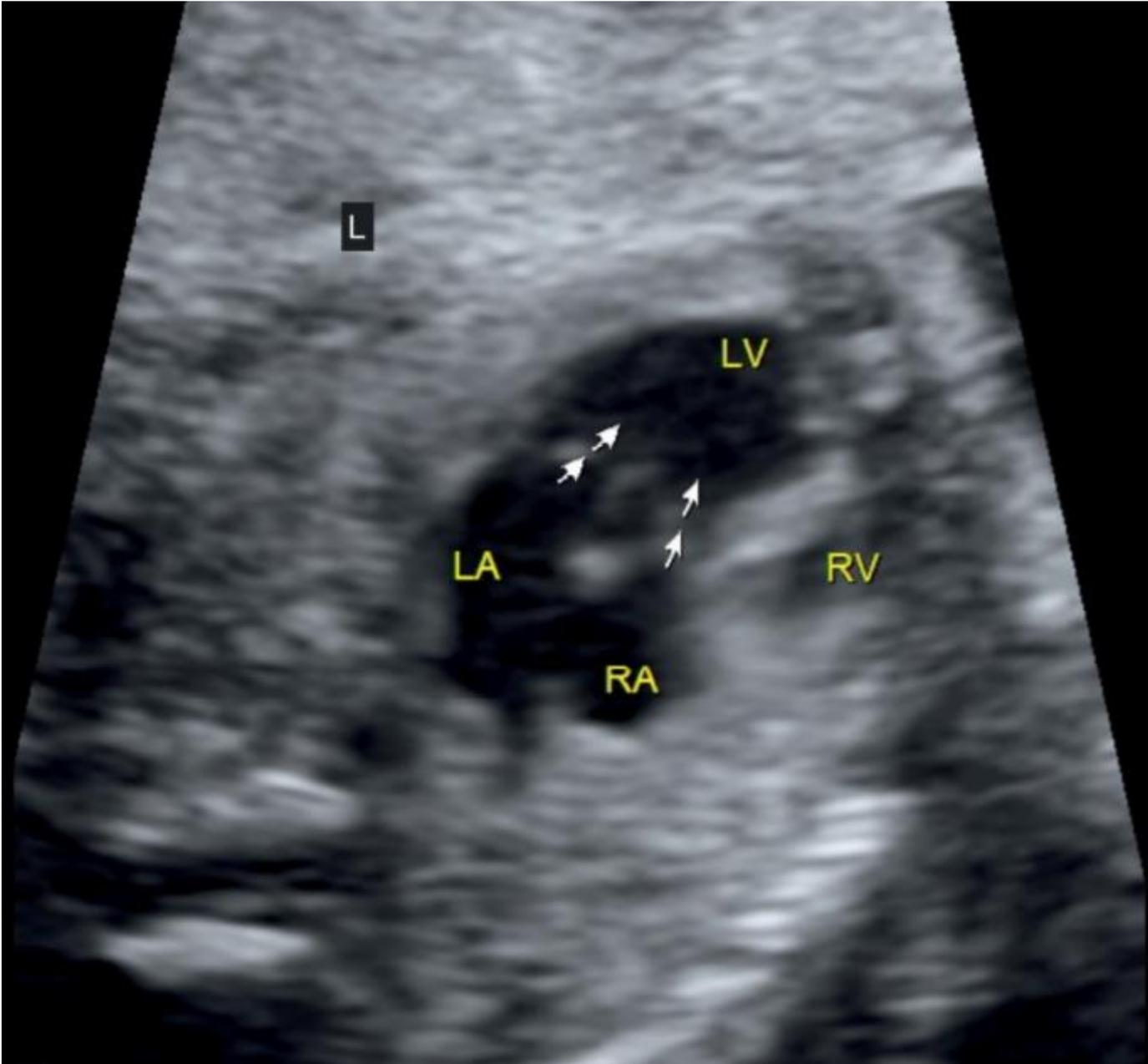


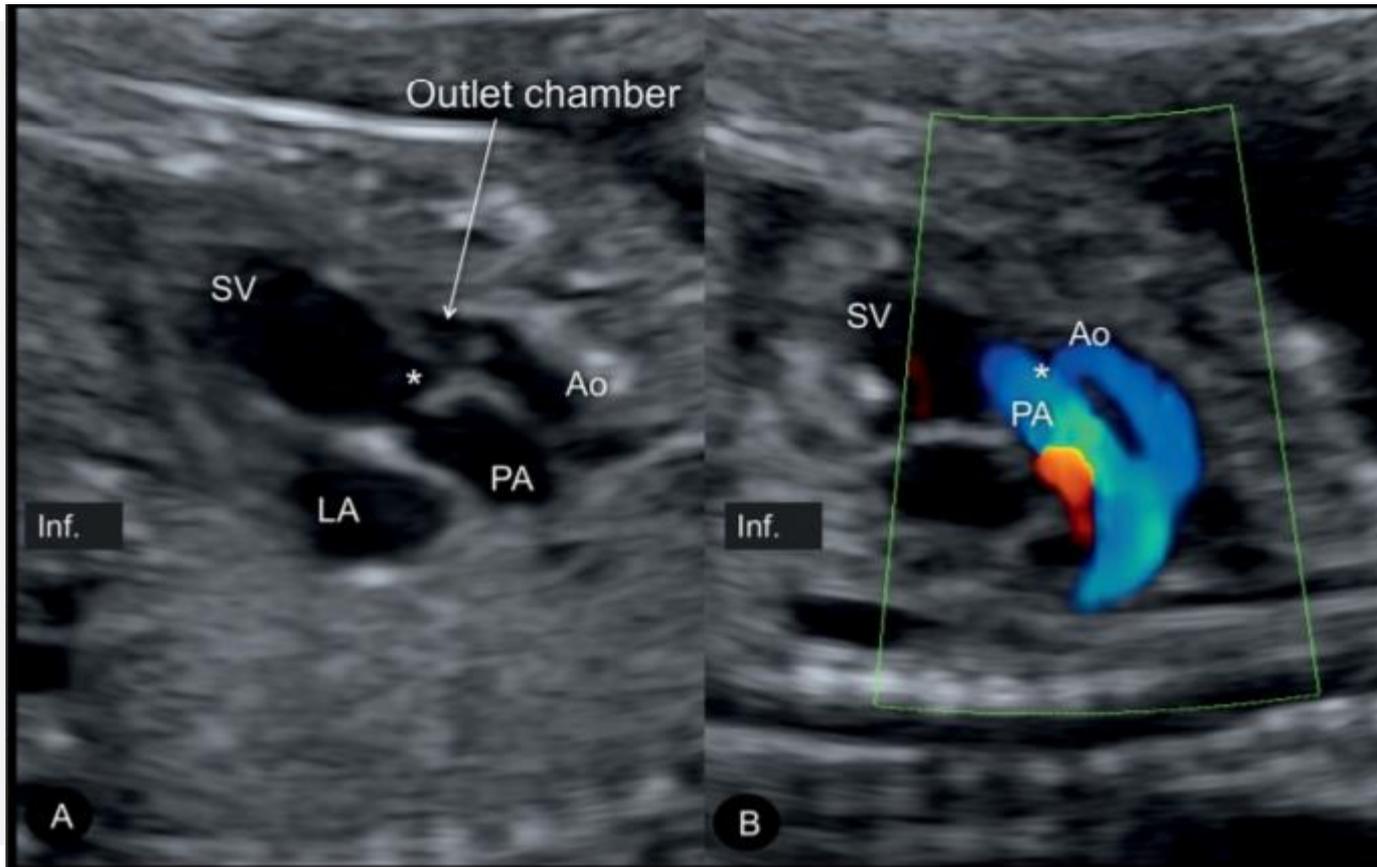
- 3V-3VT:
 - Si hay discordancia ventriculo arterial:
 - 2 vasos: pulmonar y VCS.





CERPO





Anomalías asociadas



- Extracardiacas y cromosómicas se asocian raramente
- VU morfología derecha con válvula AV común:
 - isomerismo y DVAP.

Diagnostico diferencial



- CC univentriculares y defectos septales:
 - Hipoplasia corazón izquierdo
 - Hipoplasia corazón derecho
 - Canal AV desbalanceado
 - Defecto amplio del septo IV (>50%)

Diagnostico diferencial



TABLA I. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON FISIOPATOLOGÍA DE CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Ventrículo único de doble entrada (S, L, L) (S, D, D)

Síndrome de corazón derecho hipoplásico

- Atresia tricúspide
- Atresia pulmonar con septo íntegro + hipoplasia grave VD
- Ciertas formas graves de enfermedad de Ebstein

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Síndromes de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo

Cardiopatías con desequilibrio ventricular extremo

- Canal AV común completo desbalanceado
- Algunas formas de ventrículo derecho de doble salida

Cardiopatías con CIV múltiples tipo *swiss-cheese*

Manejo prenatal



Control ecocardiográfico cada 4-6 semanas



1. Tamaño válvulas AV (fosa oval)
2. Presencia de insuficiencia valvular
3. Tamaño tractos de salida (características del flujo)
4. Presencia de Bloqueo AV

Si no existen otras complicaciones: parto a término en centro terciario.

Manejo postnatal

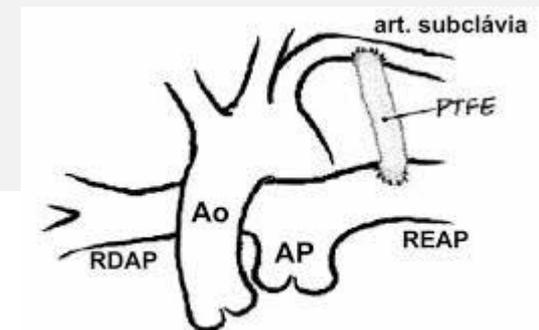
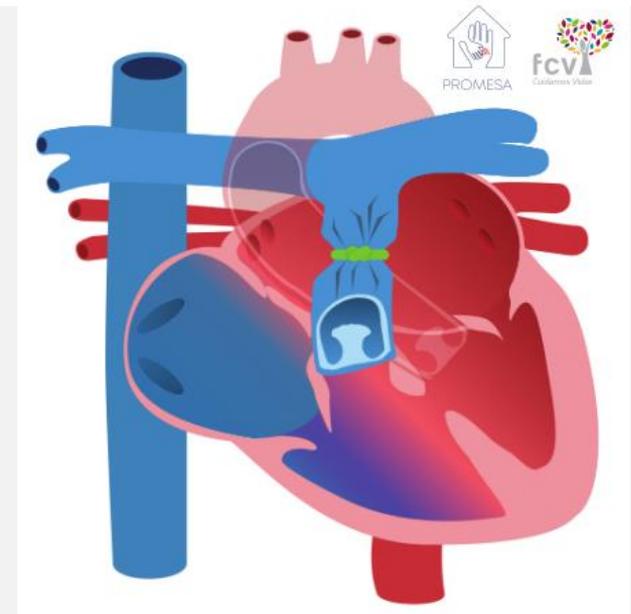


- Cirugía paliativa univentricular:
 - Tipo Glenn y Fontan (2 etapas)
- Previamente:
 - Adecuar flujo en circulación pulmonar
 - Garantizar flujo aortico → PGE1 (DA)
 - Asegurar retorno venoso al VD → atrioseptostomía (Rashkind) en caso de hipoplasia mitral y/o TGA.
- Sobrevida a 10 años: 65-70%
- Complicaciones: Insuficiencia valvular AV, disfunción ventricular, arritmias, enteropatía con pérdida de proteínas

Manejo postnatal



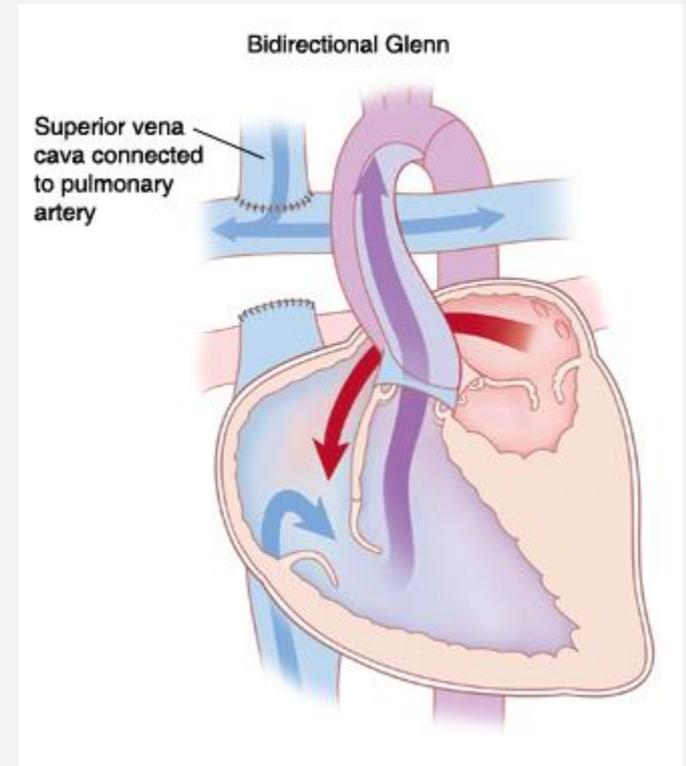
- Pacientes con aumento del flujo sanguíneo pulmonar:
 - Banding o cerclaje de la Arteria Pulmonar.
- Pacientes con disminución del flujo sanguíneo pulmonar:
 - Fístula sistémico-pulmonar de tipo Blalock Taussig modificada.



B – Blalock Taussig modificado

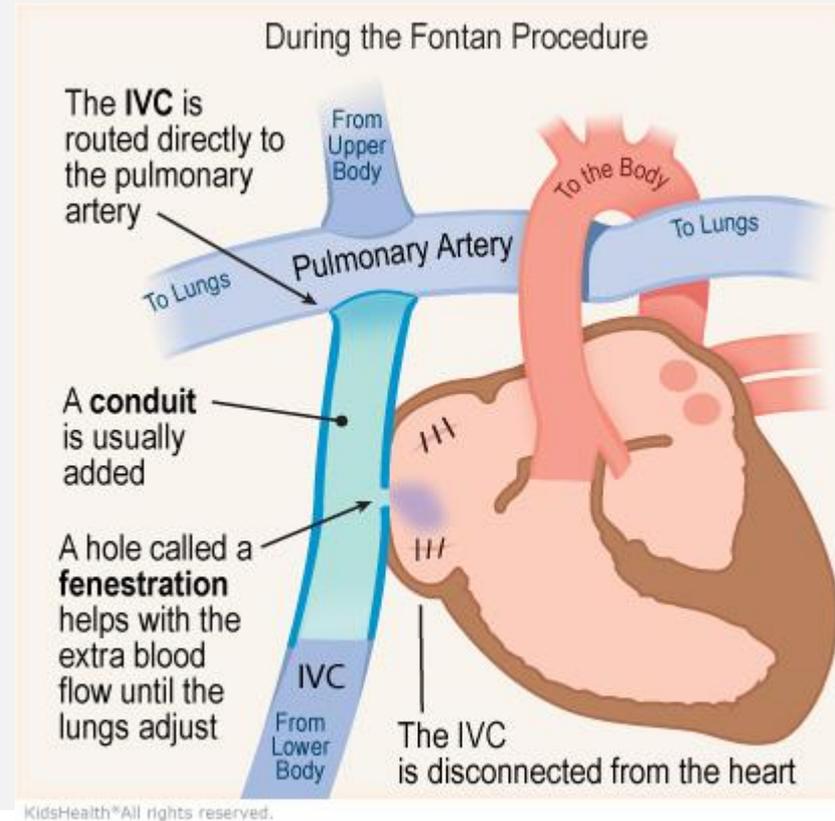
Manejo postnatal

- 3-6 meses:
 - Al disminuir las presiones pulmonares:
Glenn Bidireccional
 - Anastomosis cavopulmonar bidireccional (fístula termino-lateral de la VCS a la APD)



Manejo postnatal

- 1-2 años posteriores :
 - Se dirige el flujo de las venas sistémicas hacia la circulación pulmonar.
 - El VU impulsa la circulación sistémica
 - El adecuado funcionamiento depende de la buena función ventricular, ritmo sinusal, presiones y resistencias pulmonares bajas y la adecuada anatomía del árbol pulmonar





Bibliografía

- AHA Scientific Statement - Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association - Circulation. 2014;129:2183-2242.
- Alfred Abuhamad, Rabih Chaoui. A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts. 2010.
- Galindo A., Martínez J, Gratacós E. Cardiología fetal. 1ª edición. 2015
- Sadler TW. Langman. Embriología Médica, 12ª ed. Barcelona, España: Ed. Lippincott/Williams & Wilkins, 2012. p. 1- 375.