

¿Qué es el "ventrículo único"?

El ventrículo único es una cardiopatía en la que una de las cavidades (ventrículos) inferiores no se desarrolla. Como resultado, el corazón tiene una única cavidad que bombea sangre. La sangre roja (con oxígeno) se mezcla con la sangre azul (sin oxígeno). Esto causa que la cantidad de sangre oxigenada que llega al cuerpo disminuya. A su vez, esto provoca cianosis o color azulado en la piel.

Los casos de ventrículo único son raros. Ocurren en alrededor de cinco de cada 100,000 nacimientos vivos. El ventrículo único puede presentarse de alguna de las siguientes formas:

1. **Síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo (SHVI):** Ocurre cuando el ventrículo izquierdo, la válvula mitral, la válvula aórtica y la aorta presentan un tamaño menor.
2. **Doble salida del ventrículo derecho:** Ocurre cuando tanto la aorta como la arteria pulmonar salen del ventrículo derecho. Esto hace que el ventrículo izquierdo no se desarrolle correctamente.
3. **Atresia tricuspídea:** Malformación en la que la válvula tricúspide no se desarrolla. Esto causa que el ventrículo derecho no se desarrolle correctamente.
4. **Doble entrada del ventrículo izquierdo:** ocurre cuando ambas cavidades superiores del corazón (aurículas) se conectan con el ventrículo izquierdo. Esto causa que el ventrículo derecho no se desarrolle correctamente.

¿Qué causa el ventrículo único?

En la mayoría de los casos, se desconoce la causa. En casos raros, puede ocurrir en ciertas familias, pero no se ha identificado ningún vínculo genético. Generalmente, el ventrículo único ocurre esporádicamente.

¿Cuál es el tratamiento para el ventrículo único?

En un corazón normal, cada ventrículo realiza un trabajo independiente. El ventrículo derecho bombea sangre del corazón a los pulmones. El ventrículo izquierdo bombea sangre al cuerpo.

En un corazón con ventrículo único, solo una de las cavidades es lo suficientemente grande para bombear toda la sangre. Es importante utilizarlo eficientemente y no sobreesforzarlo.

El tratamiento quirúrgico para el ventrículo único comienza muy al principio del periodo neonatal. Normalmente se da en tres etapas. Cada etapa desvía el curso de la sangre. Esto le permite al cuerpo recibir cantidades de oxígeno cada vez mayores. De esta forma, se reduce el esfuerzo del corazón debido a los cambios dramáticos en la funcionalidad del mismo con cada procedimiento.

Dependiendo del grado de cianosis y la cantidad de sangre que fluye a los pulmones, se realizará un procedimiento de *shunt* o derivación (Blalock-Taussig o Waterston) o bandaje de arteria pulmonar en las primeras semanas de vida. Este *shunt* permite que más sangre fluya a los pulmones, pero sigue siendo una combinación de sangre roja y azul. Por su parte, el bandaje de la arteria pulmonar evita que circule demasiada sangre a los pulmones.

El segundo procedimiento, conocido como Glenn, sustituye al primer *shunt* cuando el bebé es un poco más grande. Aunque esto permite que más sangre rica en oxígeno (roja) fluya al cuerpo, aún hay algo de sangre mezclada. La última etapa, conocida como Fontan, se realiza normalmente cuando el niño tiene entre dieciocho meses y tres años. Los procedimientos Glenn y Fontan son los que terminan de separar la sangre

roja de la azul, para que el niño deje de presentar cianosis.

¿Cuándo y dónde se realizó el primer procedimiento de Fontan?

El procedimiento de Fontan fue desarrollado originalmente por el Dr. Francois Maurice Fontan, de Burdeos, Francia, en 1968, si bien no fue reportado hasta 1971. Con el paso de los años, se han creado variantes. Han existido tres tipos de Fontans: el clásico (o atrio-pulmonar), el túnel lateral y el extracardiaco. El clásico ya no se utiliza. Se puede convertir en alguno de los otros tipos en una cirugía conocida como revisión de Fontan.

¿Cómo funciona un Fontan?

En la circulación de Fontan, se modifica la forma en la que el corazón bombea la sangre. El ventrículo único bombea la sangre que regresa de los pulmones al cuerpo. La sangre que regresa no se bombea a los pulmones, sino que fluye pasivamente del cuerpo a los pulmones por medio de conexiones directas de los vasos sanguíneos de la parte superior e inferior del cuerpo a las arterias pulmonares. Los cambios de presión causados por la respiración normal y la mayor presión en las venas ayudan a que la sangre fluya hacia los pulmones. Al permitir una separación total de la sangre roja de la azul, el Fontan puede mejorar o incluso eliminar la cianosis.

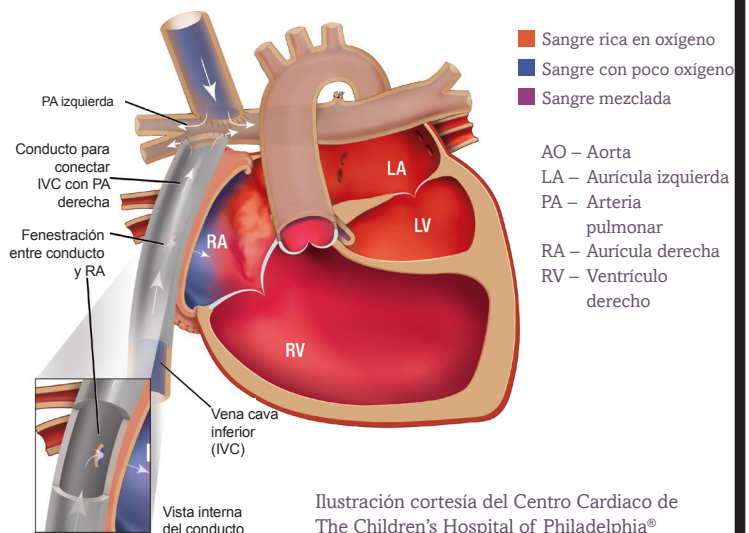
¿Hay alguna complicación a la que estar atentos?

Los adultos con circulación de Fontan deben dar seguimiento a su caso con un especialista en enfermedades cardíacas congénitas en adultos (ACHD, por sus siglas en inglés). Su anatomía los pone en riesgo de desarrollar ciertas complicaciones. Estas incluyen arritmias, cianosis, problemas del hígado, insuficiencia cardíaca, enteropatía perdedora de proteínas (EPP), coágulos sanguíneos y enfermedad vascular pulmonar (EVP).

Arritmias

Una arritmia es un problema con el ritmo o frecuencia a la que late el corazón. Puede ser causada por la formación de tejido cicatricial en el corazón.

Etapa III – Cirugía de Fontan



En adultos que se han sometido al procedimiento de Fontan, se puede presentar con una frecuencia cardíaca más lenta o rápida. Si la frecuencia cardíaca es demasiado lenta, puede que sea necesario colocar un marcapasos. Si bien pueden ocurrir frecuencias rápidas en los ventrículos (cavidades inferiores) o las aurículas (cavidades superiores), el aleteo auricular es el problema de ritmo cardíaco acelerado más común. En muchas ocasiones, se puede tratar con medicamento o ablación. Los ritmos acelerados en el ventrículo son raros, pero pueden requerir un desfibrilador automático implantable (DAI).

Cianosis

Es posible desarrollar cianosis después del procedimiento de Fontan. Esto puede ocurrir por diversas razones, entre las cuales, se incluyen fugas del conducto o pared artificial, una fenestración (un orificio creado quirúrgicamente en la circulación de Fontan), una conexión anormal entre las arterias y venas de los pulmones, o el desarrollo de vasos sanguíneos adicionales en el cuerpo conocidos como vasos colaterales. El tratamiento oportuno de estos problemas puede evitar que se desarrollen otros más grandes.

Complicaciones hepáticas

En adultos con circulación de Fontan, la sangre que regresa al corazón se encuentra a presiones más altas que en el corazón de las personas que tienen dos cavidades de bombeo. Esto, junto con la salida cardíaca disminuida, causa que la sangre fluya de regreso al hígado. A su vez, esto ocasiona congestión hepática. El hígado de los pacientes con procedimiento de Fontan también puede agrandarse o formar tejido fibroso. La mayoría de los adultos con circulación de Fontan presentan cierto grado de enfermedad hepática. No está claro qué pacientes son los que deben someterse a revisiones para detectar posibles problemas, ni de qué forma y en qué momento.

Várices en las piernas

Los adultos con circulación de Fontan presentan un flujo sanguíneo disminuido en las piernas y presión sistémica aumentada. Como resultado, presentar insuficiencia venosa crónica es algo común y grave. La sangre tiene problemas para circular de regreso al corazón, por lo que se acumula en las piernas. Esto puede causar venas varicosas y úlceras en las piernas. Puede que su médico de ACHD le recomiende usar medias de compresión graduada, con una mayor presión en el pie, y que mantenga los tobillos a una altura superior a la de su corazón cuando esté sentado o acostado. Confirme con su médico antes de hacer esto.

Enteropatía perdedora de proteínas (EPP)

La EPP es una complicación rara (se presenta en menos del 10% de todos los pacientes de Fontan) pero grave. Cuando se padece de EPP, el cuerpo no absorbe la proteína del tracto gastrointestinal, por lo que se riega en el abdomen. Esto ocasiona inflamación abdominal, dolor, coágulos sanguíneos y diarrea. Se conoce poco sobre los motivos por los que sucede y cómo tratarla. Lo que sí se sabe es que no parece ocurrir con tanta frecuencia en adultos como en pacientes más jóvenes.

Insuficiencia cardíaca

Con el tiempo, el corazón de un adulto con ventrículo único podría debilitarse y no trabajar tan bien como antes. Esto se conoce como insuficiencia cardíaca. La insuficiencia cardíaca también puede darse debido a una válvula con fugas, estenosis aórtica, obstrucción del Fontan, o estrechamiento de las arterias o venas pulmonares. La insuficiencia cardíaca puede tratarse con medicamentos. También podría requerir de otras intervenciones con catéter o cirugía.

Coágulos sanguíneos

Las personas con circulación de Fontan o con cianosis pueden desarrollar coágulos sanguíneos. Esto incrementa su riesgo de sufrir un accidente cerebrovascular

o tromboembolismo pulmonar. Para evitar la formación de coágulos, pueden recetarse anticoagulantes como la warfarina o la aspirina.

Enfermedad vascular pulmonar

En la circulación de Fontan, la sangre fluye pasivamente desde y hacia los pulmones. Mantener una resistencia baja es importante para la fisiología de las personas con un procedimiento de Fontan. La enfermedad vascular pulmonar y la hipertensión pulmonar son posibles complicaciones de largo plazo de los pacientes de Fontan.

¿Puedo hacer ejercicio?

A la mayoría de los pacientes con un Fontan se les recomienda hacer ejercicio ligero a moderado. Esto incluye caminar, nadar y hacer ciclismo. Deben evitarse los deportes de contacto y levantar pesas muy grandes. Lo más recomendable es verificar con su cardiólogo especialista en ACHD antes de comenzar con cualquier programa de ejercicios. Su equipo de ACHD le puede sugerir lo más recomendable para usted.

¿Me puedo embarazar?

Las mujeres que se han sometido a un procedimiento de Fontan pueden tener embarazos y partos exitosos. Sin embargo, el riesgo es alto tanto para la madre como para el bebé. También existe un riesgo mayor de complicaciones obstétricas, incluidos abortos espontáneos y partos prematuros. Las personas con circulación de Fontan deben someterse a una evaluación completa realizada por un especialista en ACHD y un obstetra especialista en embarazos de alto riesgo antes de embarazarse y durante el embarazo.

El riesgo de heredar una enfermedad cardíaca congénita al bebé es entre 5 y 14% más alta que para la población en general. Esto aplica independientemente de quién de los padres es quien tiene la circulación de Fontan.

¿Qué hay de los anticonceptivos?

Las mujeres con circulación de Fontan presentan un riesgo mayor de coágulos sanguíneos. Deben utilizar únicamente anticonceptivos a base de progesterona. Si considera someterse a esterilización, se debe planear en conjunto con el cardiólogo especialista en enfermedades congénitas y un ginecólogo que esté familiarizado con la circulación de Fontan.

¿Qué ocurre si necesito una cirugía no cardíaca?

Toda cirugía no cardíaca en un paciente con un Fontan se debe realizar en un centro de ACHD. Asimismo, debe coordinarse muy de cerca con el equipo especialista en ACHD. Es necesario recurrir a un anestesiólogo que tenga experiencia con cardiopatías congénitas.

¿Qué tipo de cuidados cardiológicos se recomiendan para adultos que se han sometido a un procedimiento de Fontan?

El Colegio Americano de Cardiología y la American Heart Association clasifican a todos los pacientes con circulación de Fontan como pacientes con una enfermedad cardíaca congénita altamente compleja. Los expertos recomiendan atender los temas relacionados con su corazón en un centro especial de ACHD. Puede consultar una lista de clínicas de ACHD en www.achaheart.org. Si usted ha sido sometido a un procedimiento de Fontan, debe acudir con su cardiólogo de enfermedades congénitas en adultos regularmente, incluso si se siente bien. De esta forma, puede detectar cualquier problema antes de que se manifieste, ya que los problemas cardíacos nuevos se pueden desarrollar sin síntomas. Si cuida bien de su corazón y recibe la atención recomendada, puede contribuir a que usted y su corazón continúen viviendo plenamente.



Por su trabajo en este artículo, la ACHA agradece al **Dr. Ian Harris**, Universidad de California, San Francisco, California, y **Dr. George Lui**, Centro Médico de la Universidad de Stanford, Stanford, California.