

Cardiología pediátrica

Función ventricular del ventrículo único morfológicamente izquierdo

H. R. ROJO, P. MARANTZ, M. PERRIELLO, H. FAELLA, E. MIGLIETA, A. RODRIGUEZ CORONEL

Sección Hemodinamia, Hospital Municipal de Niños de la Ciudad de Buenos Aires "Dr. Ricardo Gutiérrez"

Trabajo recibido para su publicación: 4/86. Aceptado: 9/86

Dirección para separatas: Terrada 550, (1406) Buenos Aires, Argentina

Se estudia la función ventricular de 16 pacientes con ventrículo único morfológicamente izquierdo. Siete pacientes tenían hiperflujo pulmonar (Grupo A) y 9 disminución de dicho flujo (Grupo B). En el Grupo A la saturación aórtica de oxígeno estaba ligeramente disminuida, pudiendo correlacionarse con un ligero deterioro de los índices del período eyectivo. El hiperflujo pulmonar se relacionaría con aumentos del volumen de fin de diástole (VFD) y la masa ventricular (MVI), observándose una buena relación MVI/VFD. En el Grupo B la saturación de oxígeno está severamente disminuida y se correlaciona con un deterioro severo de los índices del período eyectivo. Los volúmenes de fin de diástole y la masa ventricular son menores en estos pacientes, pero la relación MVI/VFD se mantiene en valores similares al Grupo A. La necesidad de mejorar la función ventricular es un motivo más para la realización precoz de una anastomosis sistémico-pulmonar en estos pacientes.

El mejor conocimiento anatómico y un correcto diagnóstico en vida, de cardiopatías congénitas complejas como los llamados ventrículos únicos o corazones univentriculares, han fundamentado el tratamiento quirúrgico actual de los mismos.

De acuerdo a clasificaciones anatómicas, los ventrículos únicos, excluyendo de este grupo las atresias tricuspídea y mitrales, pueden tener morfología de ventrículo izquierdo, de ventrículo derecho, de ambos o de ninguno (indiferenciados).¹ Los ventrículos únicos de morfología izquierda tienen habitualmente una cámara de salida que es remanente del ventrículo derecho y del cual se origina la aorta.²⁻⁷ Dicha cámara puede situarse a la derecha, adelante o a la izquierda, suponiéndose en este último caso que existió inversión ventricular (L-TCGV o transposición corregida de los grandes vasos).

Considerando los adelantos y distintas técnicas quirúrgicas aplicables a esta cardiopatía congénita, es necesario conocer profundamente la fisiopatología para indicar precisamente cada una de ellas. De acuerdo con los conocimientos actuales, estas técnicas se extienden desde la anastomosis sistémico-pulmonar (subclavio-pulmonar), hasta la septación ventricular, pasando por la cirugía de derivación atriopulmonar, siendo esta última la más aceptable en la actualidad.⁸⁻¹¹

El principal objetivo de este trabajo es el de determinar grupos homogéneos de esta entidad desde el punto de vista clínico y de función ventricular (FV), pudiéndose de esta manera evaluar el tratamiento más adecuado.

MATERIAL Y METODO

Desde noviembre de 1972 hasta noviembre de 1982 se estudiaron 16 pacientes con VUI cuya edad promedio fue de 32,6 meses (9 días-11 años). Los pacientes fueron sometidos a cateterismo derecho e izquierdo con oximetrías y medición de presiones en las distintas cavidades (angiografía ventricular en oblicua anterior derecha a 30°, a 60 cuadros por minuto); se utilizó como sustancia de contraste Triyoson 76 NR. Ninguno de estos pacientes tuvo cirugía previa.

De acuerdo con la clasificación morfológica,¹⁻² se estableció el diagnóstico de ventrículo único izquierdo (VUI) en 16 pacientes. Se evaluaron las características angiográficas de la cavidad estudiada (la trabeculización endocavitaria, músculos papilares y el análisis del tracto de entrada y de salida) y se excluyeron aquellos casos con atresia tricuspídea y mitral.⁴⁻⁷

Así se analizaron 16 pacientes con VUI (Tabla 1), con el objeto de determinar los parámetros de FV útiles para investigar esta entidad.¹²

Se calcularon así cortocircuitos y resistencias

Tabla 1
Ventrículos únicos morfológicamente izquierdos
Total: 16 pacientes (VUI)

Dos válvulas A-V	Una válvula A-V	TCGV (x)	L/Posic. (#)	Inversión de la cámara de salida	EP (*)
14	2	2	4	4	10

(x): Transposición completa de los grandes vasos. (#): L/posición.
 (*): Estenosis pulmonar.

pulmonares y sistémicas por el método de Fick.

A través de la utilización del método de Area/Longitud de Dodge (fórmula) se obtuvieron todos los índices del período eyectivo, fracción de eyección (FE), velocidad media de eyección sistólica normalizada (VMESN), velocidad media de acortamiento circunferencial basal (VMACB) y apical (VMACA), excluyéndose en todos ellos la pequeña cámara de salida donde se origina la aorta (ver Tabla 2).

Asimismo se estudiaron los acortamientos radia-

les tomándose una figura polar cuyo centro geográfico estaba determinado por el entrecruzamiento del eje longitudinal (L) y el eje medio transversal (D). Se establecieron así siete radios (R₁-R₇), tratándose de minimizar el escaso movimiento basal de la válvula auriculoventricular (Fig. 1). De esta manera se trataron de identificar y excluir pacientes con alteraciones segmentarias responsables de probables miocardiopatías primarias,¹⁴⁻¹⁷ hecho que no estaba presente en ninguno de los pacientes analizados.

La MVI se obtuvo de acuerdo con la fórmula de Graham del análisis de los volúmenes ventriculares por la fórmula esferoide.¹⁵

Se establecieron dos grupos claramente diferentes a través de la conjunción de la sintomatología clínica y radiológica hemodinámica y de los índices de FV.

Grupo A: coincidió con pacientes con hiperflujo pulmonar (10 pacientes) (QP/QS = 1,86 ± 0,31).

Grupo B: con hipoflujo pulmonar (6 pacientes) (QP/QS = 0,86 ± 0,40).

Ningún paciente tuvo coartación aórtica y/o pa-

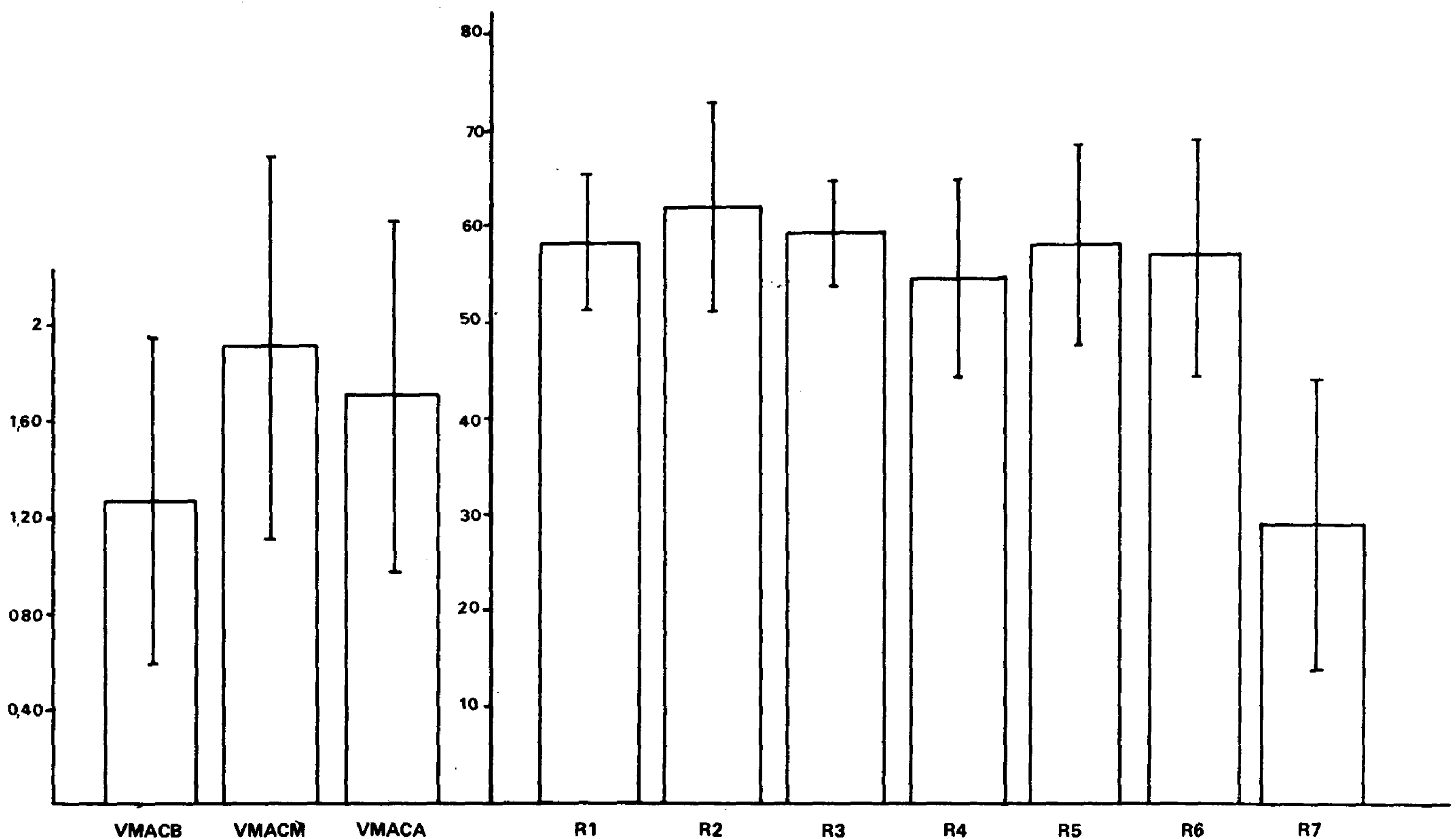


Fig. 1. Población total. VMACB: Velocidad media de acortamiento circunferencial basal. VMACM: Velocidad media de acortamiento circunferencial medio. VMACA: Velocidad media de acortamiento circunferencial apical. R1 a R7: Acortamiento radiales. X: Media. DE: Desviación standard.

Tabla 2

	A	B
EDAD	42,19 ± 18,6 mls	27,1 ± 2,8 mls
VFD	41,14 ± 19,61 ml/m ²	27,54 ± 12,84
MV	34,7 ± 15,56 g/m ²	20,68 ± 11,68
SAT O ₂	74,8 ± 8,9%	52,1 ± 19,6%
QP/QS	1,86 ± 0,31	0,71 ± 0,40
VMESN	2,86 ± 1,15	1,91 ± 0,69
FE	0,62 ± 0,17	0,46 ± 0,10
VMACB	2,06 ± 0,46	1,90 ± 0,59
VMACM	2,50 ± 0,51	2,39 ± 0,59
VMACA	2,71 ± 0,51	2,58 ± 0,40

tología obstructiva de la ruta aórtica, como así tampoco insuficiencia valvular auriculoventricular.

En la Tabla 2, y en las Figuras 2 y 3, se correlacionan los datos hemodinámicos y oximétricos de los dos grupos.

RESULTADOS

Los índices del período eyectivo (IPE) se encontraron más deteriorados en el Grupo "B" (\overline{FE}_B 0,46 ± 0,1) ($VMESN_B$ 1,91 ± 0,69) que en el Grupo "A" (\overline{FE}_A 0,62 ± 0,17) ($VMESN_A$ 2,86 ± 1,15) (Tabla 2 y Figs. 2 y 3).

En las Figuras 4 y 5 se observan graficados los resultados globales de los dos grupos. La Sat Ao y la FE son más altas en el Grupo "A", con mejor relación MVI/VFD (Fig. 6). A pesar del deterioro de los IPE del Grupo "B" se comprueba todavía una adecuada relación MV/VFD (Fig. 7).

El análisis estadístico global de la PFD de los grupos demostró que la correlación entre la FE y PFD no fue significativa ($P < 0,1$).

Tampoco existió significación estadística entre la FE y la edad de los pacientes ($P < 0,02$) (Tabla 3).

Se observaron dos grupos claramente definidos: Grupo "A" (pacientes con hiperflujo pulmonar), cuyos índices del período eyectivo estuvieron leve a moderadamente deprimidos (ejemplo: fracción de eyección \overline{FE} 0,62, \overline{VN} 0,78), y grupo "B" (hipoflujo pulmonar), con índices de período de eyección severamente deprimidos (\overline{FE} 0,46). Todos los índices del período eyectivo (IPE) se encontraron es-

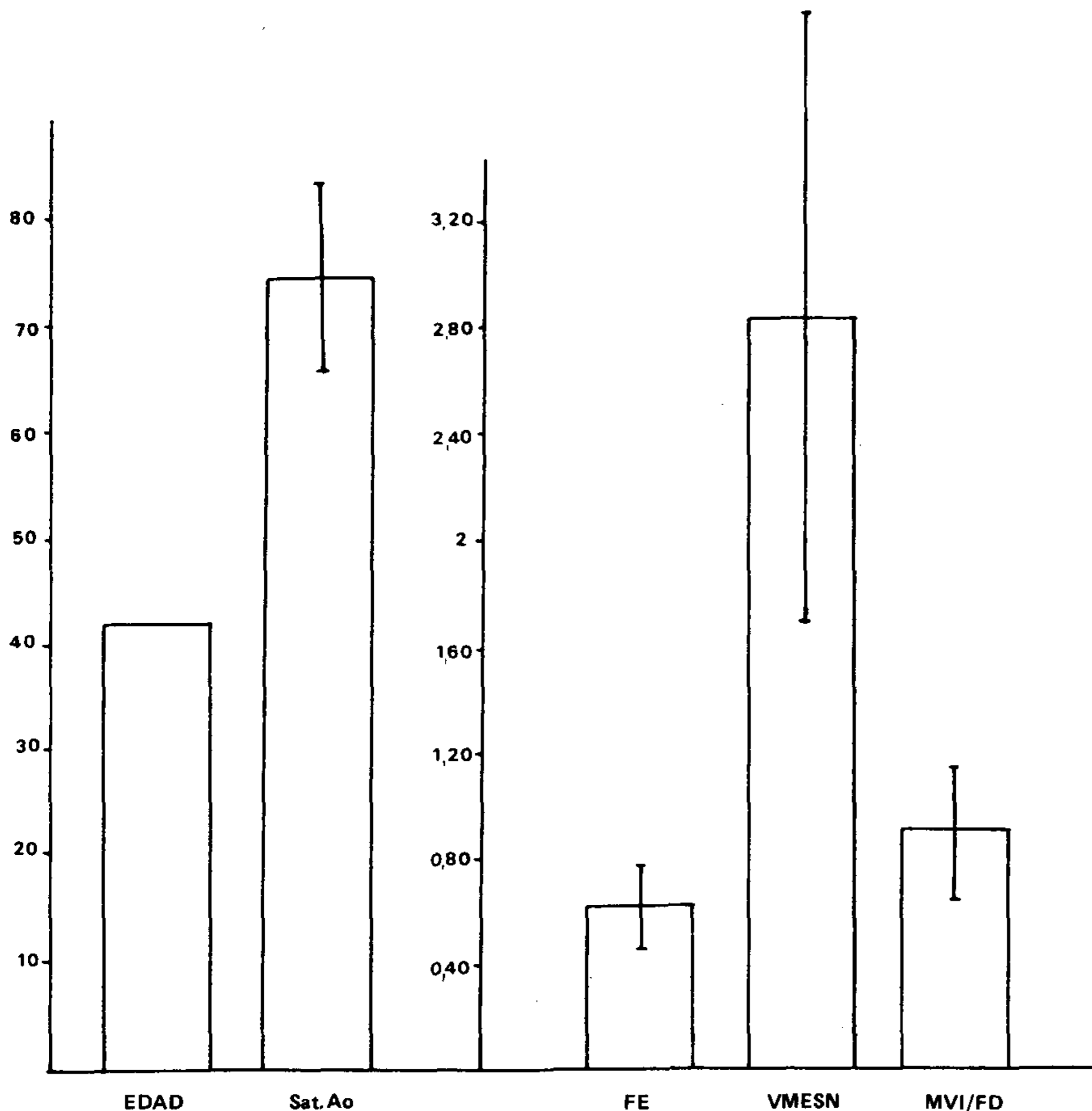


Fig. 2. Grupo "A". FE: Fracción de eyección. - VMESN: Velocidad media de eyección sistólica normalizada. - Sat.Ao: Saturación aórtica de oxígeno. - QS: Flujo sistémico. - X̄: Media. - DE: Desviación standard.

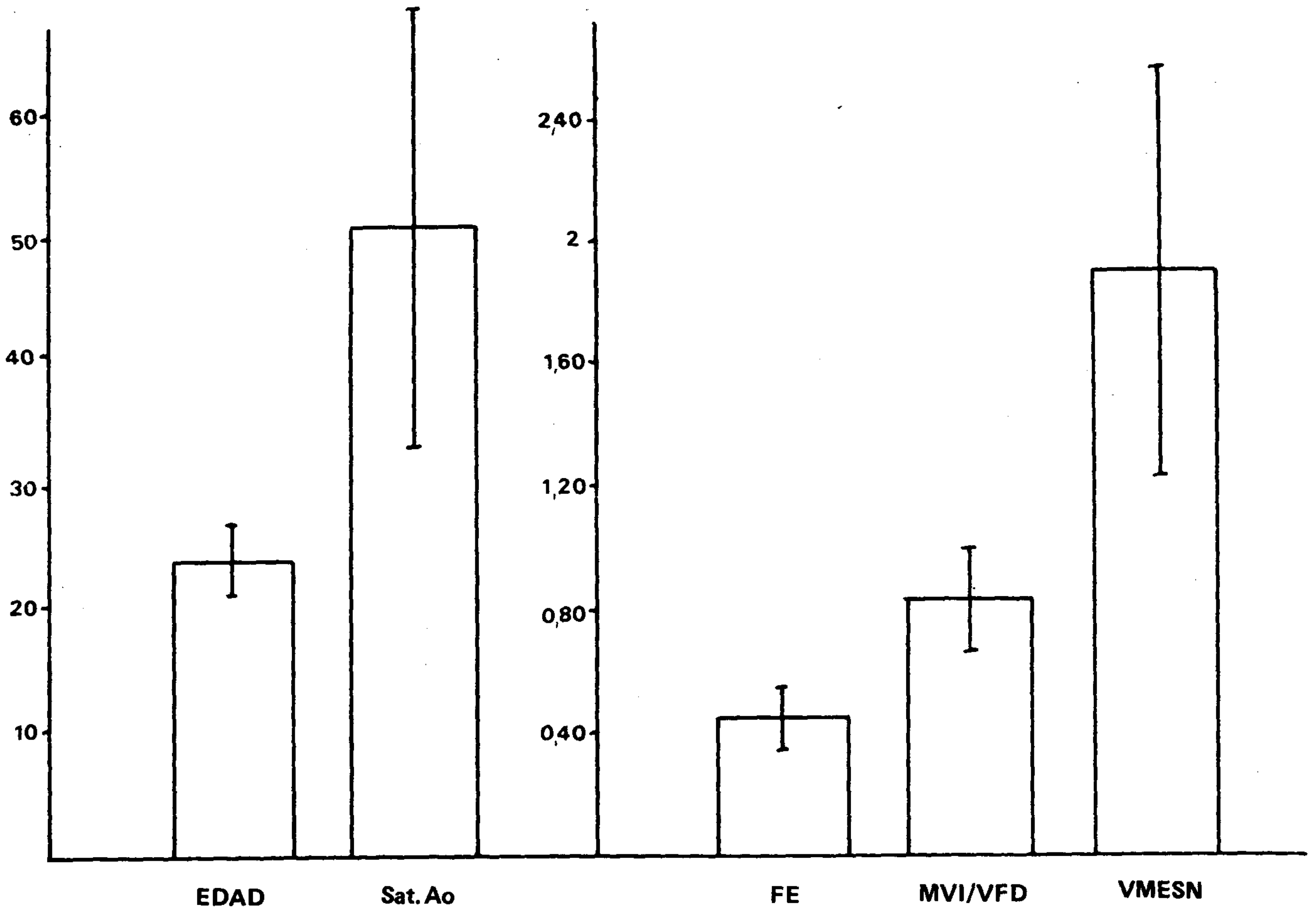


Fig. 3. Grupo "B". FE: Fracción de eyección. - VMESN: Velocidad media de eyección sistólica normalizada. - MVI: Masa ventricular izquierda. - VFD: Volumen de fin de diástole. - Sat.Ao: Saturación aórtica de oxígeno. - X: Media. - DE: Desviación standard.

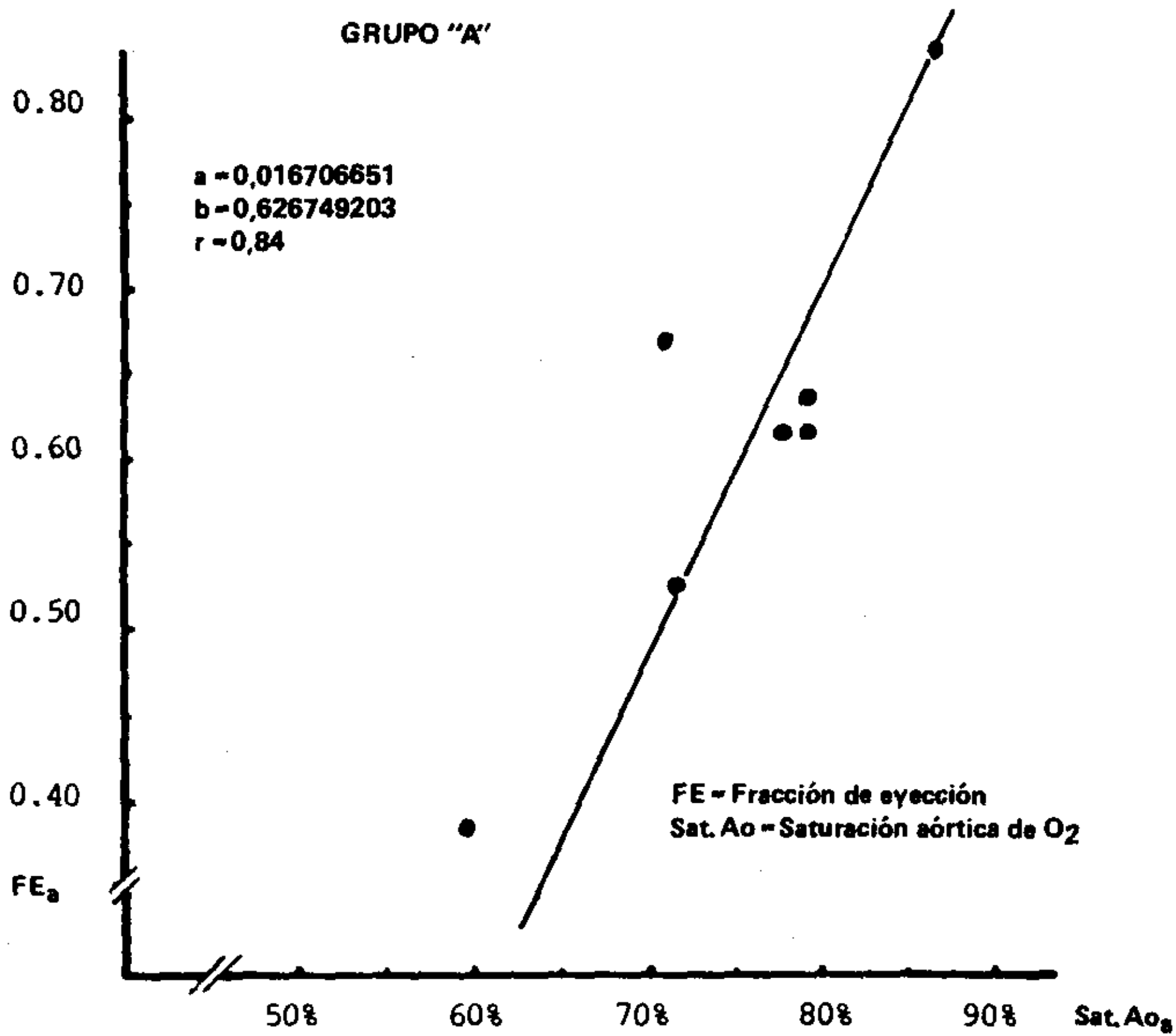


Fig. 4

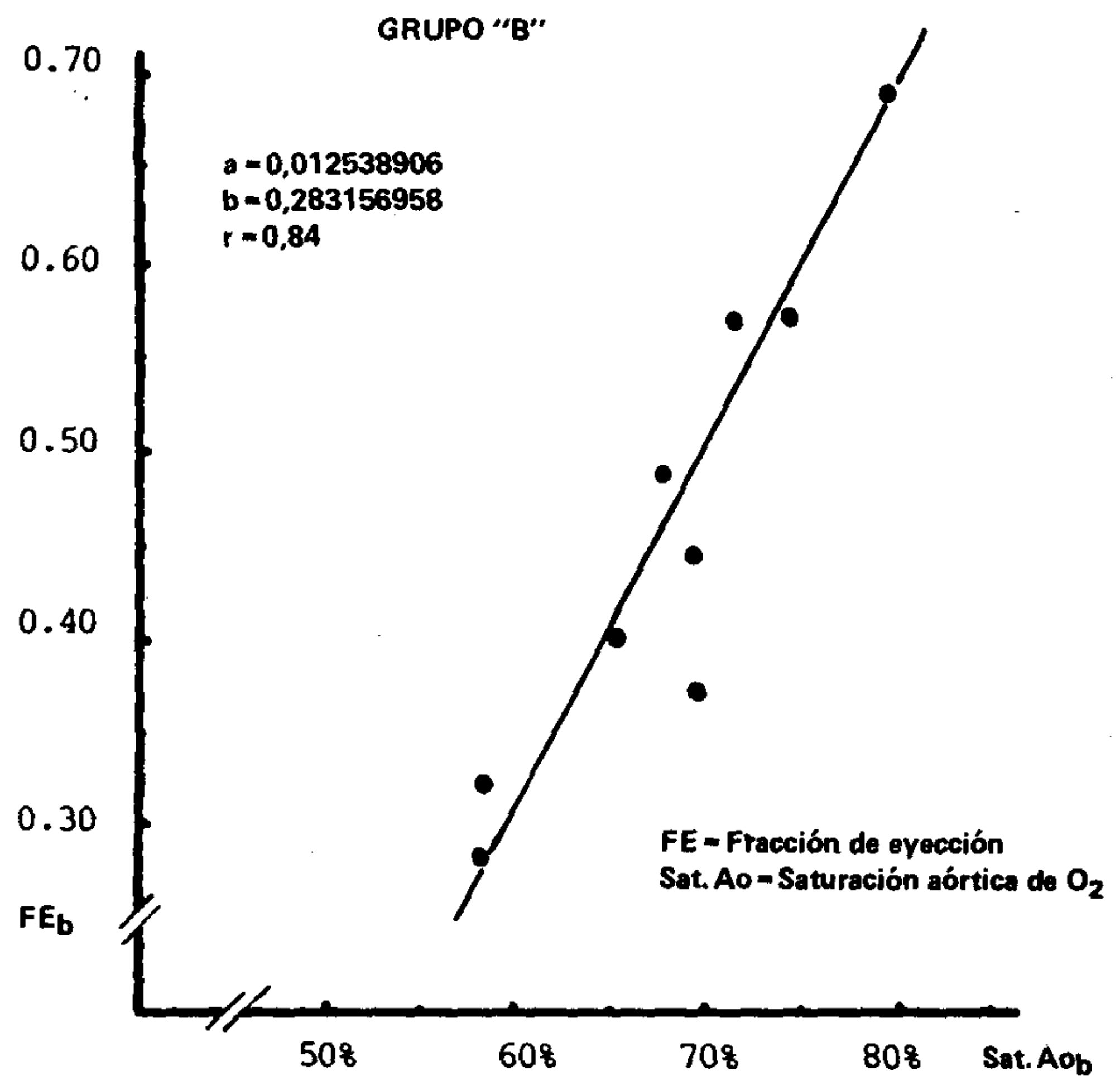


Fig. 5

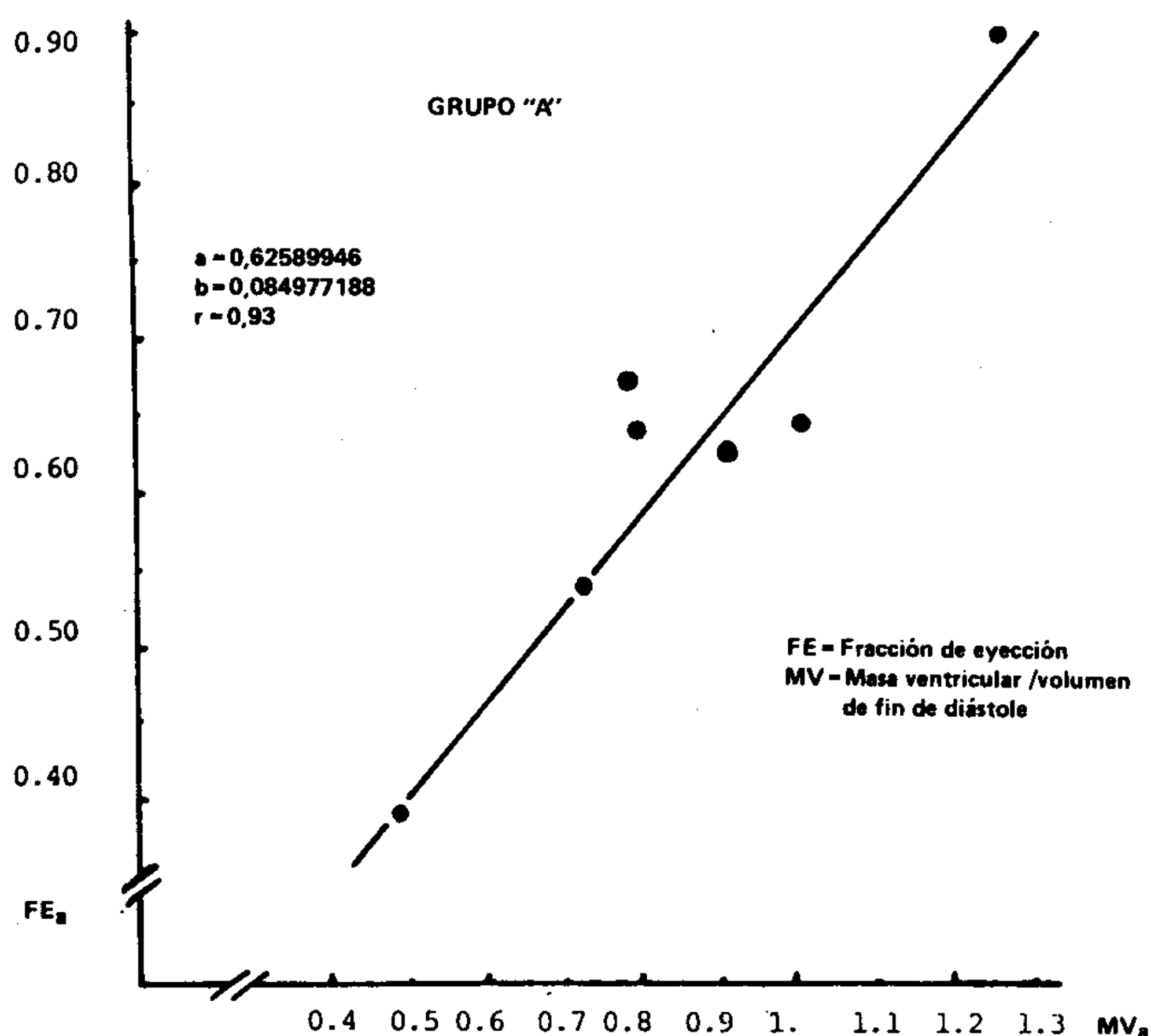


Fig. 6

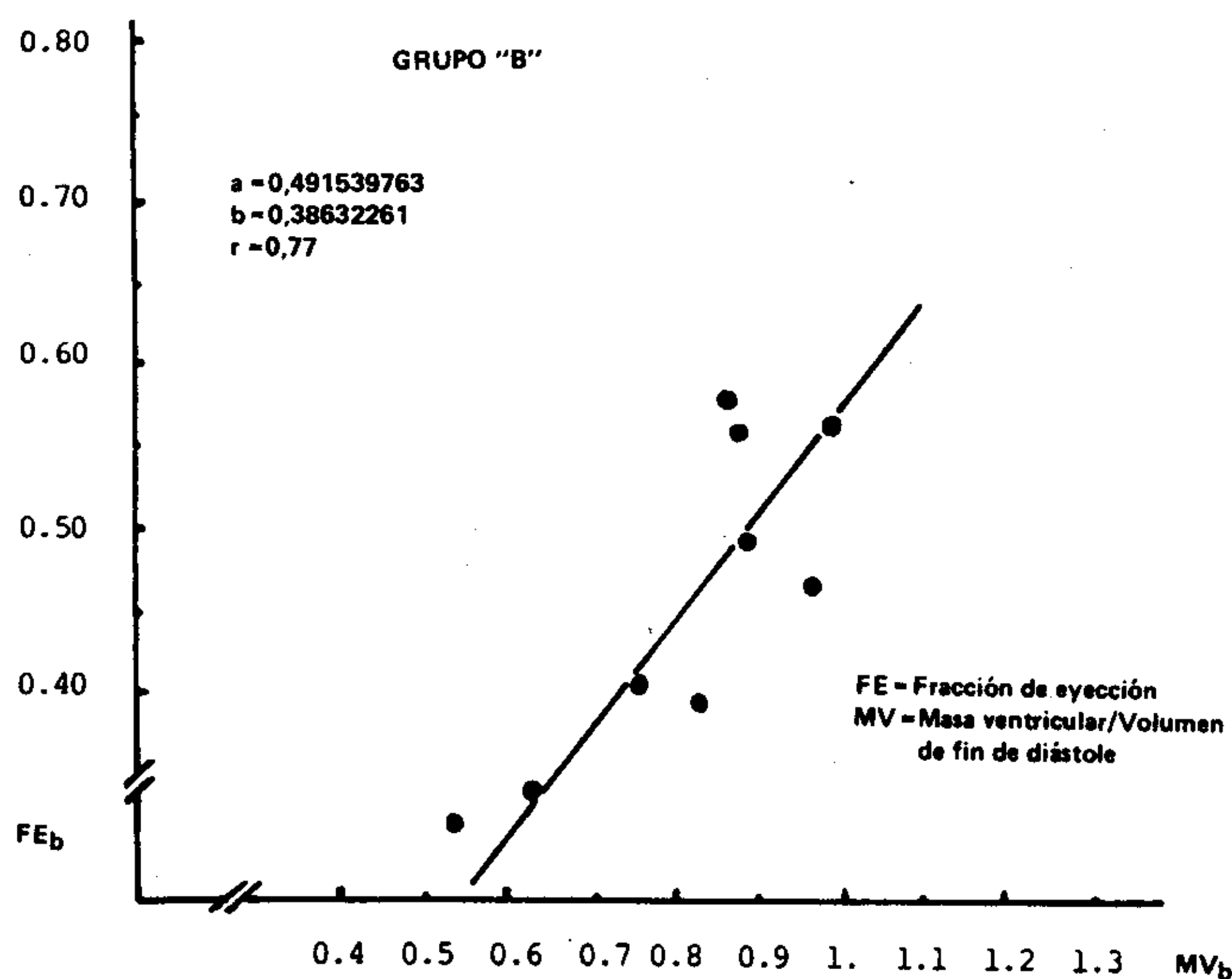


Fig. 7

estrechamente relacionados con la saturación aórtica (Sat Ao) (Figs. 1 y 2) y con la relación masa ventricular/volumen final diastólico (MV/VFD), siendo éste el índice más adecuado para la evaluación cuantitativa y de reserva cardíaca (Figs. 3 y 4).

Asimismo el deterioro de los IPE estuvo estrechamente relacionado con la Sat Ao (FE vs Sat Ao, $p < 0,00001$) (Figs. 4 y 5).

Las rectas de regresión demostraron que la evaluación de la relación MV/VFD/FE estuvo estrechamente relacionada ($p < 0,001$) y el deterioro de estos índices dependió del hipo o hiperflujo, las presiones pulmonares y la saturación aórtica (Figs. 6 y 7).

Al efectuar el análisis comparativo entre ambos grupos se establecieron diferencias altamente significativas entre la FE y la Sat Ao, aunque ambos grupos tuvieran adecuadas MV/VFD (Tabla 3).

Tabla 3
Test de Studens - Grupo "A" vs. Grupo "B"

EDAD _a	EDAD _b	Grado lib. 14	t 0,651954	NS
FE _a	FE _b	Grado lib. 14	t 2,537775	$p < 0,01$
Sat.Ao _a	Sat.Ao _b	Grado lib. 14	t 2,743532	$p < 0,0093$
MVI/VFD _a	MVI/VFD _b	Grado lib. 14	t 0,055017	NS
VMESN _a	VMESN _b	Grado lib. 14	t 2,2387	$p < 0,01$
VFD _a	VFD _b	Grado lib. 14	t 1,8371	NS
MV _a	MV _b	Grado lib. 14	t 1,5869	NS

FE: Fracción de eyección. - Sat.Ao: Saturación aórtica de oxígeno - MVI: Masa ventricular izquierda. - VFD: Volumen de fin de diástole. - VMESN: Velocidad media de eyección sistólica normalizada. - a: Grupo A. - b: Grupo B. - Grado lib.: Grado de libertad.

DISCUSION

La frecuencia de presentación del VU es de 1/3.300 a 1/4.000 recién nacidos vivos.⁸ Librados a la evolución natural, fallecen alrededor del 50%-55% dentro del primer año de vida generalmente por episodios hipoxémicos, por hipertensión pulmonar o más comúnmente por insuficiencia cardíaca. De éstos, sólo un muy reducido número llega a la vida adulta.

En esta entidad existen diferentes subgrupos que dificultan caracterizarlos correctamente para su estudio y además existen en todos ellos pacientes que por su anatomía crean dificultades técnicas para la aplicación de los distintos procedimientos quirúrgicos.

Es por ello que en el desarrollo de nuevas técnicas intervienen el conocimiento profundo de la fisiopatología además de la morfología anatómica y la exacta evaluación cuantitativa de la bomba única del sistema. Precisamente por la función de la misma se indicarán o rechazarán los pacientes para el tratamiento quirúrgico más complejo y, aún más, se efectuarán cortocircuitos de derivación sistémico-pulmonar como paso previo para la corrección de la hipoxemia.¹⁶⁻²¹

Es indudable que existen dos grupos claramente definidos desde el punto de vista clínico y fisiopa-

tológico. Mientras en el Grupo "A" (hiperflujo pulmonar) el pronóstico estará sellado por la hipertensión pulmonar, la insuficiencia cardíaca y/o cardiorrespiratoria (en general se desechó toda cirugía, salvo para el cerclaje pulmonar), en el Grupo "B" el pronóstico dependerá de la severa hipoxia que se deberá tratar de mejorar precozmente, para evitar el deterioro que ésta produce no sólo sobre el organismo en general, sino sobre el miocardio en particular.¹⁰⁻¹¹ Esto se obtendrá con anastomosis sistémico-pulmonar con flujo regulado y aceptablemente predecible con tubos de Goretex⁹ que evitarán el deterioro de los IPE.

Es por este motivo que consideramos cierta la premisa de que aquellos pacientes más insaturados, aun con FV conservada o poco deprimida, y dentro del primer año de vida, deben ser intervenidos para efectuarles un cortocircuito sistémico-pulmonar. Ello tenderá a evitar la alta mortalidad de los mismos en este período y detendrá el deterioro progresivo de los IPE, además de crear circunstancias hemodinámicas más favorables (aumento de flujo pulmonar para el mayor desarrollo de la masa y con ello mejores IPE que hagan posible que estos niños lleguen a una mayor edad).

De igual modo, para la indicación de cirugías más complejas, y sobre todo para la anastomosis atriopulmonar,¹⁰⁻¹⁵ es indispensable mantener una correcta función de bomba del corazón univentricular, y el adecuado funcionamiento de esta derivación dependerá del miocardio que el paciente posea. Es por ello que es indispensable evitar el deterioro progresivo de la miofibrilla, producido por la insaturación crónica, y conservar o mejorar la FV para que en un período más alejado pueda realizarse una cirugía más compleja que mejore la calidad de vida de estos pacientes.

SUMMARY

The ventricular function (VF) was studied in 16 patients with single ventricle (with small outlet chamber) of the left ventricular type. Seven patients had increased pulmonary blood flow (Group A) and 9 had decreased pulmonary blood flow (Group B). In Group A, the aortic oxygen saturation was slightly diminished and the FV showed little impairment of the different indexes of the ejection period. In this group there was a good relation between the ventricular mass (VM) and the end diastolic volume (EDV) = VM/EDV. In Group B the oxygen saturation is severely diminished. This fact correlates with a severe deterioration of the VF as indicated by the ejection period indexes. The EDV and the VM are diminished although the relation VM/EDV is

similar to Group A. In this group a systemic pulmonary anastomosis is indicated promptly in order to avoid deterioration of the VF which is necessary for the future atriopulmonary anastomosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC: Anatomic types of single or common ventricle in man; morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol* 13: 367-386, 1964.
2. Abbott M: Atlas of Congenital Cardiac Diseases. New York American Heart Association, 1936.
3. Edwards JE: Congenital malformations of the heart and great vessels. In Gould SE: Pathology of the Heart. Charles C Thomas, Springfield (Ill), 1960.
4. Engle MA: Single ventricle. In Watson H: Paediatric Cardiology. The CV Mosby Co, St Louis, 1968.
5. Keith JD, Rowe ED, Vlad P: Heart disease in infancy and childhood (third edition), p 5. Macmillan Publishing Co Inc, New York.
6. Nadas AS, Fyler DC: Paediatric Cardiology. WB Saunders Co, Philadelphia, 1972.
7. Anderson RH, Becker AE, Wilkinson JL, Gerlis LM: Morphogenesis of univentricular hearts. *Heart J* 38: 558-572, 1976.
8. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAP, Arcilla RA: Single (primitive) ventricle. *Circulation* 39: 577-591, 1969.
9. Donahoo JS, Gardner TJ, Zahka K, Langford Kidd BS: Systemic-pulmonary shunt in neonates and infants using micro-porous expanded polytetrafluoroethylene: immediate and late results. *The Ann of Thor Surg* 30: 146-150, 1980.
10. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, de Palma C, Laura JP: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc* 66: 613, 1973.
11. Kreutzer G, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suárez JC, Rodríguez Coronel A, Kreutzer EA: Atriopulmonar anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83: 427, 1982.
12. Shimazaki Y, Kawashima Y, Mori T, Kitamura S, Matsuda H, Yokota K: Ventricular volumen characteristics of single ventricle before corrective surgery. *The Am J of Cardiol* 45: 806-810, 1980.
13. Dodge HT, Sandler H, Ballew DW, Lord JD: The use of biplane angiography for the measurement of left ventricular volume in man. *Am Heart J* 60: 762-776, 1960.
14. Arcilla RA, Tsai P, Thilenius O, Ranniger K: Angiographic method for volume estimation of right and left ventricles. *Chest* 60: 446-454, 1971.
15. Graham TP, Cordell D, Atwood GF et al: Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot. *Circulation* 54: 417-423, 1976.
16. Jarmakani JMM, Graham TP, Canent RV, Jewett PH: Left heart function in children with tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. *Circulation* 46: 478-490, 1972.
17. Rahimtoola SH, Ongley PA, Swan HJC: The hemodynamics of common (or single) ventricle. *Circulation* 34: 14-23, 1966.
18. Macartney FJ, Partridge JB, Scott O, Deverall P: Common or single ventricle. An angiocardigraphic and hemodynamic study of 42 patients. *Circulation* 53: 543-554, 1976.
19. Lacorte MA, Dick M, Scheer G, Lafarge CG, Fyler DC: Left ventricular function in tricuspid atresia. Angiocardiographic analysis in 28 patients. *Circulation* 52: 996-1000, 1975.
20. Rojo HR, Rodríguez Coronel A, Faella H, Perriello M, Pedrini M, Ananía R: Cuantificación de la dinámica ventricular izquierda en las cardiopatías congénitas. Premio Rosalía F. de Garfunkel, Academia Nacional de Medicina, 1981 (en prensa).
21. Thanapoulos BD, Fischer EA, Dubrow IW, Hastreiter AR: Right and left ventricular volume characteristics in common atrioventricular canal. *Circulation* 57: 991-995, 1978.