



Presentación de Casos

Corazón univentricular asociado a bloqueo auriculoventricular congénito en un paciente adulto

Univentricular heart associated with congenital atrioventricular block in an adult patient

Jesús Samuel Borges López, Axel Cuevas Campillo, Emma Rosas Munive, Víctor Ochoa Pérez, Rodolfo de Jesús Castaño Guerra, Eduardo Ayala Hernández

Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Ciudad de México, México

Resumen

El corazón univentricular es una rara cardiopatía congénita cianógena compleja, caracterizada por la presencia de una sola cavidad ventricular en la que drenan ambas aurículas, que pueden presentarse de tres formas morfológicas distintas. Es causado por ausencia en la formación del tabique interventricular, lo que ocasiona un corazón con tres cavidades. Presenta una prevalencia de 5 de cada 100 000 nacidos vivos, con predominio en el sexo masculino, y constituye el 2 % del total de las cardiopatías congénitas. En dependencia de las alteraciones acompañantes, se manifiesta clínicamente por cianosis, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Suele asociarse a alteraciones en la posición de las grandes arterias, dextrocardia, estenosis valvular o subvalvular pulmonar, estenosis subaórtica, drenaje venoso pulmonar anómalo total o parcial, coartación aórtica y bloqueo auriculoventricular congénito. El diagnóstico se puede realizar desde el período prenatal mediante la ecografía fetal, lo que puede mejorar la supervivencia al realizar un manejo temprano, principalmente quirúrgico. Se presenta el caso de una mujer con diagnóstico de corazón univentricular, con marcapasos definitivo por bloqueo auriculoventricular completo congénito con el objetivo realizar una revisión detallada de esta cardiopatía congénita, abordaje diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: corazón univentricular; cardiopatía congénita; bloqueo AV; marcapasos.

Abstract

Univentricular heart is a rare complex cyanotic congenital heart disease, characterized by the presence of a single ventricular cavity into which both atria drain, which can present in three different morphological forms. It is caused by the absence in the formation of the interventricular septum, which causes a three chambered heart. It has a prevalence of 5 out of every 100,000 live births, predominantly in males, and it constitutes 2% of all congenital heart disease. Depending on the accompanying alterations, it is clinically manifested by cyanosis, pulmonary hypertension and congestive heart failure. It is usually associated with changes in the position of the great arteries, dextrocardia, valvular or subvalvar pulmonary stenosis, subaortic stenosis, total or partial anomalous pulmonary venous drainage, coarctation of the aorta, and congenital atrioventricular block. Diagnosis can be made from the prenatal period through fetal ultrasound, which can improve survival by performing early management, mainly surgical. We present the case of a woman with a diagnosis of univentricular heart, with permanent pacemaker due to complete congenital atrioventricular block with the aim of carrying out a detailed review of this congenital heart disease, diagnostic approach and treatment.

Keywords: univentricular heart; congenital heart disease; AV block; pacemaker.

Introducción

El corazón univentricular, término acuñado por Anderson en 1971, es una cardiopatía congénita cianógena compleja e infrecuente, caracterizada por la presencia de una sola cavidad ventricular en la que drenan ambas aurículas, separadas de este ventrículo común por un pliegue muscular. Es causado por alteraciones en las vías de señalización entre la cuarta a octava semanas del desarrollo fetal, lo que provoca la ausencia en la formación del tabique interventricular, produciendo un corazón con tres cavidades. Tiene una prevalencia de 5 de cada 100 000 nacidos vivos, con predominio en el sexo masculino, lo que constituye el 2 % del total de las cardiopatías congénitas. Clínicamente se manifiesta por cianosis, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. (1)

El bloqueo auriculoventricular congénito se presenta en forma aislada o familiar, uno por cada 20 000 a 25 000 nacidos vivos. Una de las causas es el desarrollo embrionario anormal del nodo auriculoventricular (AV), asociado a anomalías cardíacas estructurales como el ventrículo único, en que el tejido de conducción AV puede ser anormal de forma congénita tanto por ubicación como por función, lo que

condiciona interrupción de la conducción AV. (2)

Se presenta el caso de una mujer adulta con diagnóstico de corazón univentricular desde el nacimiento, la cual es portadora de marcapasos definitivo, secundario a bloqueo auriculoventricular congénito. Se realiza una revisión del tema, abordaje diagnóstico, tratamiento y pronóstico de esta rara cardiopatía.

Presentación del caso

Paciente femenino de 40 años de edad, con diagnóstico desde los 6 meses de cardiopatía congénita compleja del tipo ventrículo único con doble vía de entrada. Rechaza en la infancia tratamiento quirúrgico por parte de la madre, sin continuar seguimiento en cardiología pediátrica. Posteriormente, a los 29 años de edad presentó disnea, lipotimia y un episodio de síncope; acude a servicio de urgencias donde se evidenció bloqueo auriculoventricular completo (Fig. 1), por lo que se colocó marcapasos bicameral en modo DDDR por servicio de electrofisiología. Se colocaron electrodos en aurícula derecha y a nivel de ápex de ventrículo único (Fig. 2). Luego presentó mejoría de sintomatología.

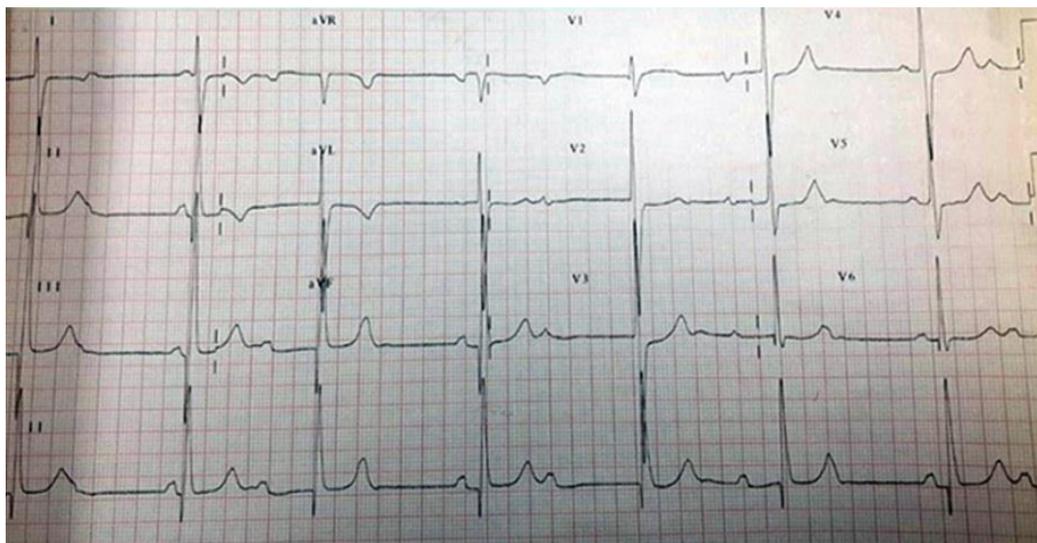


Fig. 1 - Electrocardiograma de 12 derivaciones, FC 40 lpm, disociación auriculoventricular por bloqueo AV completo



Fig. 2 - Radiografía de tórax. Se observa cardiomegalia y aumento de trama vascular pulmonar, así como marcapasos con electrodo en aurícula derecha y ápex de ventrículo único.

Años más tarde (a los 40 años de edad) se realiza un ecocardiograma transtorácico de control (Fig. 3, A, B, C, D) en el que se evidencia un ventrículo único de características izquierdas con doble entrada auricular, hipertrófico, con FEVI del 55 %, disfunción diastólica grado II con incremento de las presiones de llenado. Asimismo, se observaron

electrodos de marcapasos en adecuada posición, además de aorta bicúspide, insuficiencia tricuspídea y pulmonar leves. PSAP 38 mmHg. Actualmente la paciente refiere clase funcional NYHA I, y continúa en vigilancia por servicio de cardiopatías congénitas y electrofisiología en consulta externa.

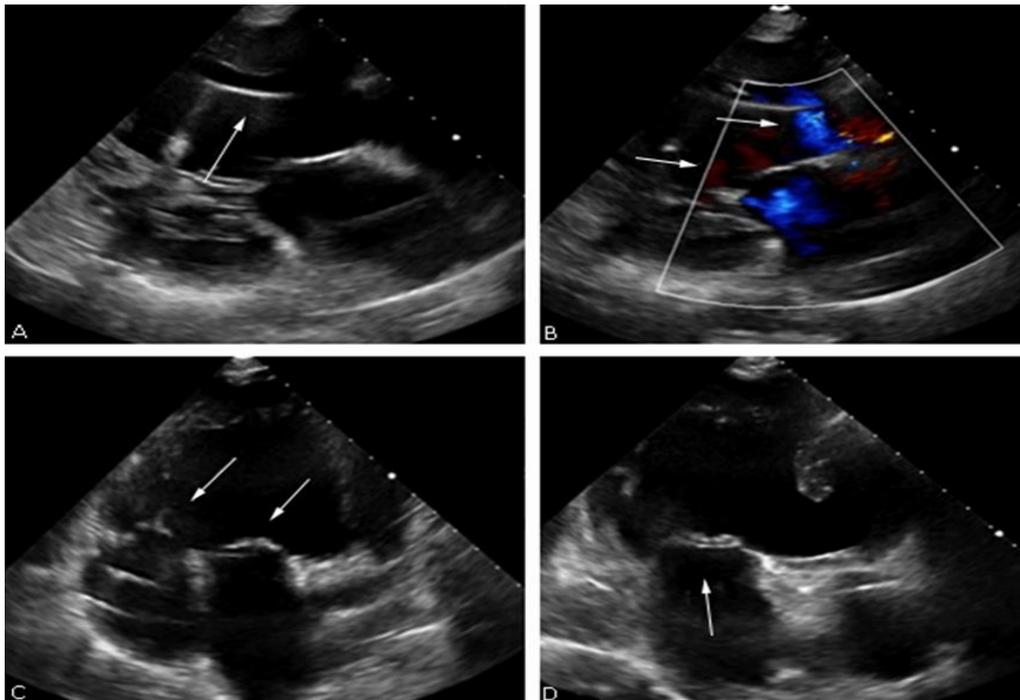


Fig. 3 - Ecocardiograma transtorácico. A: Proyección paraesternal eje largo: se observa cable de electrodo ventricular (flecha) y ausencia de septum interventricular. B: Doppler color: flujo turbulento ventricular por mezcla de sangre venosa sistémica y pulmonar (flechas). C: Eje apical 4 cámaras: ambas aurículas drenan a ventrículo único (flechas). D: Eje apical 2 cámaras: aurícula izquierda drena a ventrículo único (flecha).

Discusión

El corazón univentricular puede presentarse de tres formas morfológicamente distintas, la más frecuente es el ventrículo único izquierdo caracterizado por una cámara principal de morfología izquierda, habitualmente ligada a otra cámara accesoria a partir de la que nace la aorta; otra de las formas de presentación es el ventrículo único derecho en el cual la cámara principal tiene morfología derecha y tiene una cámara accesoria de ubicación posteroinferior. Por último, existe el ventrículo único indeterminado en el que no se identifica morfología derecha o izquierda ni cámara accesoria. (3) La forma más frecuente es aquella en la que la cavidad ventricular tiene el patrón trabeculado del ventrículo izquierdo y comunica a través del foramen bulboventricular con una cámara accesoria de morfología derecha de la que nace generalmente la aorta, existiendo en más del 25 % de los pacientes estenosis o atresia pulmonar. (4)

Suele acompañarse de alteraciones en la posición de las grandes arterias, dextrocardia, estenosis valvular o subvalvular pulmonar, estenosis subaórtica, drenaje venoso pulmonar anómalo total o parcial y coartación aórtica. Se estima que entre el 3 % y 5 % de los pacientes con cardiopatías congénitas tiene un bloqueo AV completo en el nacimiento y el 20 % lo desarrollará durante su vida adulta.

Fisiológicamente el ventrículo único se caracteriza por una sobrecarga permanente debido a que se encuentra a cargo de la circulación pulmonar y sistémica todo el tiempo. En los pacientes portadores de corazón univentricular el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único, el flujo de sangre es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo con la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo, por lo que pueden existir múltiples cuadros clínicos relacionados con el síndrome de corazón univentricular. (5)

Clínicamente se presentan signos y síntomas desde los primeros días del nacimiento: cuando no existe estenosis pulmonar hay manifestaciones de hiperflujo pulmonar con la consiguiente hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Otro signo frecuente es la cianosis cuya acentuación depende del grado de obstrucción a la salida de la arteria pulmonar. En los casos en que la estenosis pulmonar es moderada, es posible que no se requiera cirugías al nacimiento porque su evolución es favorable. El diagnóstico se puede realizar desde el período prenatal mediante la ecografía fetal, lo que puede mejorar la

supervivencia al realizar un manejo temprano principalmente quirúrgico. Los adultos no intervenidos previamente o paliados solo mediante una fístula sistémico-pulmonar o un cerclaje pulmonar son una rareza en países desarrollados. (6,7) La cirugía en este momento de la vida debe reservarse para pacientes muy sintomáticos, en los que la relación riesgo-beneficio de cualquier técnica propuesta (Blalock-Taussig, Glenn o Fontan) se incline a favor de este último.

Conclusiones

En el caso de la paciente se informó la morfología más frecuente de ventrículo único con doble entrada, además de ser portadora de marcapasos por el antecedente de bloqueo AV congénito como asociación de esta cardiopatía, sin presentar datos de estenosis pulmonar o aórtica, lo que le ha permitido llegar a la edad adulta con una adecuada clase funcional, no siendo una opción en este momento el tratamiento quirúrgico. Este es uno de los pocos casos informados en la literatura, además de ser el primer caso en nuestra institución en el que dicha cardiopatía esté presente en una edad tan avanzada.

Referencias bibliográficas

1. Anderson RH, Franklin RCG, Spicer DE. Anatomy of the Functionally Univentricular Heart. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018;9(6):677-84. Doi: <https://doi.org/10.1177/2150135118800694>
2. Steinberg L. Congenital Heart Block. *Cardiac Electrophysiology Clinics.* 2021;13(4): 691-702. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2021.07.006>
3. Vaidyanathan B, Vijayaraghavan A, Thomas S, Sudhakar A. Pregnancy and early post-natal outcomes of fetuses with functionally univentricular heart in a low-and-middle-income country. *Cardiology in the Young.* 2020;30(12):1844-50. Doi: <https://doi.org/10.1017/S1047951120002929>
4. Frescura C, Thiene G. The new concept of univentricular heart. *Frontiers in Pediatrics.* 2014;2(62). Doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2014.00062>
5. Juarez-Azpicueta A, Duran-Padilla MA, Leon G, Islas-Dominguez LP, Ortiz ST, Hoyos AR, et al. Corazón univentricular fetal. *Ginecología y Obstetricia.* 2014;41(4):176-8. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.gine.2011.11.011>

6. García AM, Beatty JT, Nakano SJ. Heart failure in single right ventricle congenital heart disease: physiological and molecular considerations. *American Journal of Physiology-Heart and Circulatory Physiology*. 2020;318(4):H947–H965. Doi: <https://doi.org/10.1152/ajpheart.00518.2019>

7. Hernández-Morales G, Bolio-Cerdán A, Ruiz-González S, Romero-Cárdenas P, Villasís-Keever MA. Glenn surgery: a safe procedure in the path of univentricular correction. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2021;78(2):123-9. Doi: <https://doi.org/10.24875/bmhim.20000094>

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Jesús Samuel Borges López, Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, Ciudad de México, México. E-mail: jborgescardio@outlook.com

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer conflicto de intereses.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).