

Es sorprendente que se pueda vivir con un solo ventrículo

The Possibility of Living with a Single Ventricle is Surprising

GUILLERMO KREUTZER^{MTSAC}

Con nostálgica emoción me avengo a comentar el excelente trabajo “Bypass total del ventrículo pulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado” de Lafuente y colaboradores, (1) muy bien realizado en el Hospital Garrahan, orgulloso heredero del glorioso Hospital de Niños. El trabajo es más meritorio aún por haberse desarrollado en un hospital público, considerando que su población es de bajos recursos (que en general reside a distancia de la Capital) y usualmente poco proclive a responder cuestionarios.

La historia del *bypass* total del ventrículo pulmonar (BPTVP) comenzó en 1971 cuando Fontan (2) obtiene sobrevida intentando “ventriculizar” la aurícula derecha (AD) en una atresia tricuspídea (AT) mediante la colocación de una homoválvula en la entrada y salida auricular efectuando un procedimiento de Glenn y cerrando la comunicación interauricular. En el mismo año y sin conocimiento del trabajo de Fontan, nosotros realizamos con éxito una anastomosis auriculopulmonar (AP) en una AT moribunda, (3, 4) dejando una fenestración septal y colocando un homoinjerto entre la AD y la arteria pulmonar. Nuestro concepto, luego de múltiples “tertulias” con Rodríguez Coronel, Luis Becú y Eduardo Kreutzer, fue diferente del de Fontan afirmando que el fin de diástole del ventrículo (FDV) es la fuerza aspirante que en la ausencia de obstrucción a nivel pulmonar le permite funcionar al sistema. (5)

A posteriori, en 1978, efectuamos la AP directa posterior (6) lo más amplia posible, pasando por detrás de la aorta, el tronco pulmonar previamente abierto hacia la rama derecha, realizando una amplia AP con el techo de la orejuela. Esta técnica quirúrgica fue ampliamente impuesta a nivel internacional y es a la que corresponde el grupo I: AP en el trabajo de Lafuente y colaboradores. Como bien señalan los autores, en la AP se producen a largo plazo auriculomegalia y arritmias en un tiempo variable (con frecuencia entre los 8 y 12 años de realizada). La técnica fue superada en 1988 por la propuesta por de Leval (7) y Castañeda (8) con el desarrollo del túnel lateral, técnica no considerada en el trabajo que nos ocupa. Luego, en 1990, Marceletti (9) difunde la técnica del conducto extracardiaco (CE) que es la mayormente utilizada en todos los centros y que en el estudio de Lafuente y colaboradores representa el mayor número de pacientes, el grupo II: CE.

Un punto de consideración importante para los cardiólogos de adultos es el de no olvidar la premisa de que en este peculiar sistema hemodinámico la presión auricular derecha, por ende venosa, es como mínimo de 12 mm Hg desarrollando un gradiente con la aurícula izquierda (AI) cuyo valor depende del FDV. Esa es la razón por la cual las arritmias, al elevar la presión de la AI, alteran el gradiente con la AD y originan problemas clínicos. El paciente ideal sería aquel que posee los valores más bajos en ambas aurículas, con un gradiente aproximado de 6 mm Hg. En un paciente biventricular los valores altos de presión venosa se tomarían como índices de insuficiencia cardíaca. Por ende, en este sistema hemodinámico se vive al borde de esta insuficiencia, pero sin embargo, en ausencia de complicaciones, estos pacientes tienen una vida casi normal, con dieta hiposódica de por vida y ciertas restricciones. En nuestra experiencia contamos con el caso más longevo a nivel internacional de BPTVP; (10) se trata de una paciente de 56 años que lleva una vida normal luego de 40 años de sobrevida con este sistema.

En primer término, el título del estudio es a mi parecer muy adecuado, ya que trasluce la cirugía. Como los autores afirman, es un procedimiento paliativo en el que el paciente o su familia acepta una “hipoteca” a largo plazo a cambio de una vida razonablemente normal a pesar de contar con un solo ventrículo. ¿Quién se hubiera animado a afirmar antes de 1971 que se podría vivir acianótico con un solo ventrículo?

La incidencia de complicaciones (11, 12) no puede sorprender (58% de los BPTVP presentados) y forma parte de la “hipoteca” inicialmente contraída. No cabe duda de que es la mejor cirugía paliativa que se le puede ofrecer a un ventrículo único. Por otra parte, “las correcciones totales” de otras patologías congénitas, a excepción de la corrección de la mayoría de los defectos septales, las anomalías totales del retorno venoso y algunas cirugías de Jatene, resultan verdaderas paliaciones no carentes de complicaciones a largo plazo pese a contar con dos ventrículos que requieren un exhaustivo control alejado. Es importante resaltar que son más numerosos los adultos ya operados que los niños por operar. Por ende, es necesaria la creación de un centro público de seguimiento de las cardiopatías congénitas del adulto con equipos cardioquirúrgicos

especializados. En nuestro medio este tema se ha resuelto solo parcialmente. (13)

Las complicaciones alejadas del BPTVP tienden a aumentar con el paso del tiempo, debiéndose considerar el tipo de ventrículo único, ya que no es lo mismo un izquierdo poderoso con válvula mitral normal como la AT, con otros tipos de ventrículo único con patología valvular AV u otras asociaciones.

Como bien mencionan los autores en el estudio comparativo de ambos grupos, el CE (X: 4 años) aventaja en el tiempo a la AP (X: 12 años) en muchos menos años de evolución. Sin embargo, resulta lógico aceptar una incidencia menor de complicaciones en el CE, en especial en lo relacionado con las arritmias (17% vs. 56%), ya que con esta técnica la presión de la aurícula única (AI resultante), debería ser normal dependiendo del FDV y no hiperpresionando el nódulo sinusal y el seno coronario como ocurre en la AP. La menor incidencia de arritmias registradas en el CE se debería a estos factores y a la diferencia de X porque, como bien se señala en el trabajo, se incrementa con el tiempo.

En lo referente a la aparición de trombos sistémicos, en el CE habría mayor predisposición debido a la más frecuente fenestración sobre material protésico. La presencia de arritmias, pese a la anticoagulación y el *chronic low cardiac output*, (14) podría ser también causal originaria, al igual que la presencia de trombos venosos.

La enteropatía perdedora de proteínas en general está relacionada con una muy alta presión venosa y el X también influye.

El desarrollo de estenosis subaórtica fue solucionado por los autores, por lo menos parcialmente, mediante el mejoramiento de la técnica quirúrgica (Damus-Kay-Stansel o el *switch* arterial).

La parálisis frénica es una complicación quirúrgica que debe ser cuidadosamente evitada. En lo que respecta a la disfunción ventricular, es lógico esperar complicaciones si falla el único ventrículo. Felizmente, el 52% normalizó su función luego del tratamiento de sus causas originarias.

La hemodinamia intervencionista resulta de fundamental ayuda, ya que puede evitar reoperaciones que son de riesgo alto. El cierre de la fenestración, cuando la hemodinamia lo permite, es una excelente ventaja especialmente para los CE en los que la fenestración es más frecuente. La colocación de *stents* liberando obstrucciones venosas o pulmonares, como la oclusión con *coils* por circulación colateral y el cierre de válvulas permeables son aportes significativos.

Las causas de reoperaciones son muy variadas; en ocasiones son por complicaciones quirúrgicas como: a) parálisis frénica, b) resolución ineficaz de un foramen bulboventricular restrictivo, c) la ausencia de diagnóstico o por evolución natural de patología valvular, d) reconversión de una AP en CE, generalmente indicada por arritmias mal toleradas. Las reconversiones son mucho más frecuentes en adolescentes y adultos. Su número en este trabajo se incrementaría si el Garrahan no fuera un hospital pediátrico.

La reoperación más frecuente es para el implante de un marcapasos, ya que este sistema hemodinámico no permite la llegada del electrodo al ventrículo empleando la vía venosa como ocurre en los corazones biventriculares.

La diferencia de mortalidad entre ambos grupos no debe extrañar, dada la diferencia del X y la superioridad técnica del CE, que disminuye la pérdida de energía a nivel auricular derecho (14) como sucede en la AP. En el CE la velocidad venosa está aumentada por su menor diámetro, a diferencia de la AP con AD dilatada.

En la discusión los autores subrayan detalladamente las complicaciones que ya fueron asumidas previamente por el paciente o su familia al padecer un ventrículo único. Sin duda es primordial mantener una buena función ventricular tratando de solucionar las potenciales intercorreciones. ¡Poco se puede esperar de un ventrículo único disfuncional! y, como se destaca en el trabajo, en ningún paciente la disfunción fue aislada, por lo cual es fundamental intentar la reversión de la causa originaria. Se debe preservar la función con una protección miocárdica adecuada durante el acto quirúrgico.

El trasplante cardíaco no ha dado buenos resultados en estos pacientes. (15)

Declaración de conflicto de intereses

El autor declara que no posee conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lafuente MV, Di Santo M, Mouratian MD, Villalba C, Sciegata A, Saad A y cols. Bypass total del ventrículo pulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado. *Rev Argent Cardiol* 2013;81:400-7. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i5.922>
2. Fontan F, Baudet P. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8. <http://doi.org/d5jjrn>
3. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea. 5ª Reunión científica de la SAC. Agosto 1971.
4. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:613-21.
5. Kreutzer G. Recent Surgical Approach to Tricuspid Atresia. En: Kidd BSL, Rowe RD, editors. *The Child with Congenital Heart Disease After Surgery*. New York: Futura Publishing Company; 1975. p. 85-97.
6. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, et al. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:427-36.
7. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C, et al. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connections for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-95.
8. Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomosis techniques. *J Cardiac Surg* 1988;3:91-6. <http://doi.org/dhprfb>
9. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-32.
10. Kreutzer GO. Thirty-two years after total right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:1351-2. <http://doi.org/bptq33>
11. Franklin R. The Fontan circulation: Risk factors. En: Redington A, editor. *The right heart in congenital heart disease*. London: Greenwich Medical Media; 1998. p. 137-44.
12. Kreutzer GO, Schlichter AJ, Kreutzer C. The Fontan/Kreutzer

procedure at 40: An operation for the correction of tricuspid atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2010;13:84-90. <http://doi.org/d9cv4v>

13. Kreutzer C, Klinger D, Cuenca del Rey A y cols. Cinco años de experiencia en el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas del adulto (resumen). *Rev Argent Cardiol* 2012;80(Supl 3):61.

14. de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, Jalali H, Camporini G, Redington A, et al. Use of computational fluid dynamics in the design

of surgical procedures: application to the study of competitive flows in cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:502-13. <http://doi.org/fpz6zq>

15. Mitchell MB, Campbell DN, Ivy D, Boucek MM, Sondheimer HM, Pietra B, et al. Evidence of pulmonary vascular disease after heart transplantation for Fontan circulation failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:693-702.