



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

11205

48  
Zej-

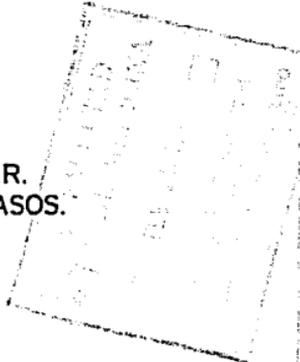
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO

HOSPITAL DE CARDIOLOGIA

" LUIS MENDEZ "

CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

CORAZON UNIVENTRICULAR.  
REVISION DE VEINTICINCO CASOS.



T E S I S  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGIA  
P R E S E N T A :  
DR. RAUL MUÑUZURI TABOADA

México, D. F.

Febrero de 1992.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

## INTRODUCCION.

El Corazón Univentricular es una cardiopatía congénita rara que durante mucho tiempo su interés fue el de una curiosidad anatomoclínica y que posteriormente se vio con el desarrollo técnico-quirúrgico la necesidad de separarla de otras entidades para establecer una mejor solución quirúrgica.

Con el desarrollo de la Ecocardiografía aumento el conocimiento de esta patología así el interés por definir su anatomía se mantuvo con la aplicación de diversos términos aplicados a esta anomalía tales como, Ventrículo único, Ventrículo-común Ventrículo primitivo, Doble entrada de el ventrículo izquierdo, Doble entrada de el ventrículo derecho etc. Así en el año de 1977, Anderson y cols. proponen el término de CORAZON UNIVENTRICULAR. (1). Para definir y englobar a todos los corazones con una sola cámara ventricular que reciba una válvula atrioventricular completa y más de el 50% de la otra. Clasificación que en la actualidad es la más usada.

El corazón univentricular se define como aquella entidad anatómica caracterizada por presentar una sola cavidad ventricular, dotada de porciones trabeculadas y de entrada completa y bien desarrollada y con la que ambos atrios conectan fundamentalmente (conexión atrioventricular de tipo univentricular). Esta cavidad recibe el nombre de cámara ventricular principal, y puede encontrarse o no una segunda cavidad ventricular CAMARA ACCESORIA. Cuya característica básica es la de no poseer seno de entrada y recibir menos de el 50% de una o dos válvulas atrioventriculares cabalgantes. (1). Cuando de esta cámara accesoria surgen una o ambas de las grandes arterias se le denomina cámara de salida, mientras que, si no da origen a ninguna arteria y, por tanto, queda reducida a la porción apical trabeculada se designa como divertículo trabeculado. La cámara ventricular principal y la accesoria están comunicadas por el llamado foramen bulboventricular o interventriculo-cámeral. (1). Existen 3 tipos de Corazón Univentricular

A. Corazón univentricular tipo izquierdo. Se distingue en que la cámara ventricular principal tiene las características morfológicas de el ventrículo izquierdo y está dotada, al menos de sus dos componentes fundamentales, porción de entrada y trabeculada. Por definición el ventrículo derecho no existe como cavidad completa y falta, al menos, más de el 50% de su porción de entrada. En su lugar suele existir una cámara accesoria de tipo ventricular derecho; en tales casos la cámara accesoria se sitúa siempre en la mitad superior (anterior, posterior, derecha o izquierda) de la masa ventricular. Mas raramente, no existe cámara accesoria distinguiéndose dichos casos como corazón univentricular tipo izquierdo sin cámara accesoria.

B. Corazón univentricular tipo derecho. El hecho básico consiste en que la cavidad ventricular principal muestra las características morfológicas de el ventrículo derecho, y está dotada al menos de sus dos componentes fundamentales porción de entrada y la trabeculada. El ventrículo izquierdo no existe como cavidad completa y falta, al menos, más de el 50% de su porción de entrada, en su lugar solo existe una cámara accesoria izquierda, que se sitúa en la cara posteroinferior de la masa ventricular y más frecuentemente en uno de los cuadrantes inferiores de la cruz cordis y también puede dejar de existir ésta y se le denomina corazón univentricular derecho sin cámara accesoria.

C. Corazón univentricular tipo indeterminado. La localización de la cámara accesoria es un dato importante para determinar la naturaleza izquierda o derecha de el corazón univentricular, cuando ésta no existe se emplea el termino enunciado con anterioridad. En la literatura esta entidad anatómica recibe el nombre de ventrículo común, definición que debe reservarse a los casos de gran comunicación interventricular por hipoplasia marcada o ausencia de el septum interventricular estando presentes las dos porciones de entrada ventricular completas. Ventrículo único tipo C de Van Praagh. (2).

Es importante en esta rara patología determinar las características anatómicas

tológicas más importantes de conexión atriventricular, ventriculoarterial, situs auricular, ventriculo principal, relación ventriculoarterial y grandes vasos así como anomalías asociadas, reportadas en la literatura y en exposición posterior comparar la con los resultados obtenidos en esta revisión de casos.

Aurículas y relaciones viscerales. El corazón univentricular se da generalmente en el contexto de un situs viscerotral solitus, mucho más raramente en un situs inversus aunque es posible, y es más frecuente su asociación a un situs ambiguus en su variedad de bilateralidad (o asplenia antiguamente llamada). Puede haber yuxtaposición de apéndices auriculares (5% de los casos). y, entonces las aurículas adoptan una posición según la cual la aurícula derecha se sitúa casi exclusivamente por delante de la izquierda. Las conexiones vasculares entre las vísceras y las aurículas suelen ser normales en el Situs Solitus no así en los pacientes con asplenia en ellos drenaje pulmonar anómalo total o parcial así como el drenaje sistémico casi siempre es la regla.

Conexión atrioventricular. éste es por definición univentricular, es decir la mayor parte de ambos atrios conectan con la cámara ventricular principal, siendo doble entrada ventricular derecha o izquierda, "en paralelo", o ausencia de una de las conexiones atrioventriculares, derecha o izquierda. "en serie". El modo de conexión atrioventricular puede ser: dos válvulas atrioventriculares perforadas, una imperforada, una cabalgante o una común, así pueden coexistir dos modos de conexión atrioventricular diferentes.

Las propias válvulas auriculoventriculares pueden tener malformaciones asociadas tales como hipoplasia, hendiduras, orificios accesorios o anillos supraventriculares (3,4).

Ventriculos. En el corazón univentricular tipo izquierdo se encuentra una cámara accesoria la cual se coloca en la mayoría de los casos por delante y a la derecha de la principal en el 40% de los casos, (asa D). Cuando la cámara accesoria está a la izquierda de la cámara principal (asa L) se sitúa también por de -

lante, si la punta de el corazón señala a la derecha, y por detrás o estrictamente lateral, si la punta de el corazón señala a la izquierda o existe mesocordia, r respectivamente. La cámara accesoria, habitualmente da origen a una o ambas grandes arterias, por lo que se denomina cámara de salida. La presencia de un foramen ventrículo-cámeral es prácticamente constante.

En el corazón univentricular derecho se encuentra una cámara accesoria en el 60% de los casos estando siempre situada en la porción posteroinferior de la masa ventricular formando el cuadrante inferior izquierdo de la Cruz cordis "asa D" y solo muy raramente el cuadrante inferior derecho "asa L". La regla es que dicha cámara esté reducida a un simple divertículo trabeculado sin tracto de entrada o de salida. Con frecuencia es posible encontrar un foramen interventrículo-cámeral, y se afirma en general que cuanto mayor sea el infundíbulo mayor será la cámara accesoria.

En el corazón univentricular tipo indeterminado. No se encuentra cámara accesoria ni, por tanto porción trabeculada de el septo interventricular ni foramen ventrículo cámeral. El único resto de el septo interventricular que puede permanecer es el infundibular. Siempre que ambas grandes arterias se originen a partir de la misma cámara.

Dicha estructura septal desaparecerá en los casos con salida única .

Concordancia Ventrículo-arterial. El tipo de conexión ventrículo arterial puede ser: concordante o discordante, de doble salida (de la cámara ventricular principal o de la cámara accesoria) de salida única de una u otra cámara. El modo de conexión ventrículoarterial puede corresponder a: dos válvulas sigmoides perforadas o una perforada y/o cabalgante. El tipo de conexión de doble salida de la cámara accesoria es particularmente frecuente en el corazón univentricular tipo izquierdo asociado al Síndrome de asplenia. El tipo de conexión de doble salida de la cámara ventricular principal es el que con mayor frecuencia se encuentra en el corazón univentricular tipo indeterminado, al no existir cámara acce-

sería no hay posibilidad de conexión concordante o discordante que puede ser doble salida o salida única de la cámara ventricular principal.

Grandes Arterias. La interrelación espacial de las grandes arterias es muy variable y no depende de el tipo de conexión ventriculoarterial .

En el corazón univentricular tipo izquierdo cuando la aorta y la cámara accesoria están a la derecha suele haber lesiones estenóticas en el vaso que se origina de esta última:estenosis pulmonar.Si la conexión ventriculoarterial es concordante,o estenosis subaortica e hipoplasia de el istmo aórtico,si la conexión es discordante. En los casos de cámara accesoria y aorta a la izquierda es frecuente la estenosis pulmonar aunque la conexión ventriculoarterial sea discordante

En el corazón univentricular tipo derecho.Cuando es posible determinar la existencia de un vaso anterior y otro posterior en general existe tendencia a la presencia de lesiones estenóticas de este último. Mientras que,cuando ambas grandes arterias se sitúan anteriormente y lado a lado, suelen no existir malformaciones obstructivas en ninguna de ellas.

Arterias Coronarias. El origen de las arterias coronarias se corresponde bien con la topografía de los planos valvulares semilunares.Más importante es la consideración de su trayecto. En el corazón univentricular tipo izquierdo, en lugar de reconocerse la arteria descendente anterior en la cara anterior de el corazón se ven dos ramas que delimitan,por fuera, la masa correspondiente a la cámara accesoria y que han sido llamadas arterias delimitantes de el infundibulo (5). la arteria descendente posterior falta casi siempre y existen, en su lugar,varios ramos que siguen un curso paralelo de arriba hacia abajo.(6).

En el corazón univentricular tipo derecho. las arterias descendente anterior y posterior delimitan la cámara accesoria.

Tejido de conducción.En el corazón univentricular izquierdo este está alterado - tanto en su origen como en su distribución (7,8). Esta alteración es debida a una mala alineación existente entre los septos interatrial e interventriculocameral-

ampliamente separados en sus porciones posteriores y confluyentes en sus extremos anteriores. Existen dos nodulos atrioventriculares uno sin posibilidad de conexión que es posterior y sin función e hipoplásico y otro anterointerior situado en el septo interatrial donde se une con el interventriculocameral este funcionando pues conecta con el ramante de el septo interventriculo cameral, a través de un fascículo de HIS que corre en el borde anterosuperior de el foramen interventriculo cameral.(9,10,11).

El origen y distribución de el tejido de conducción en el Corazón univentricular derecho es normal.

En el Corazón univentricular indeterminado aun no esta estudiado.

ANOMALIAS ASOCIADAS. En el corazón univentricular de el tipo izquierdo esta es una malformación que no suele asociarse a anomalias de otros órganos y aparatos de el organismo (solo las urológicas el Síndrome de asplenia) estas últimas suelen existir en ambas morfologías ventriculares así como la atresia pulmonar y un orificio atriventricular común. El corazón univentricular se presenta con le vocardia y levoápex pero en una tercera parte de los casos suelen existir alteraciones posicionales cardiacas como mesocardia y dextrocardia y más frecuentes en el tipo izquierdo. Dentro de las anomalias congenitas más frecuentes estan la - persistencia de el conducto arterioso, la Comunicación interauricular el drenaje anómalo total y parcial es casi la regla en corazones univentriculares indeterminados, raramente la Coartación de la aorta.

C U A D R O   C L I N I C O .

De acuerdo a la anatomía y circulación existente se comprende fácilmente que el cuadro clínico dependiera de la presencia de una anatomía favorable así como de la presencia o no de estenosis y/o atresia pulmonar en relación a la morfología ventricular existente así:

La presentación clínica podrá ser 1) Formas de insuficiencia cardíaca congestiva predominante, en estos casos corresponderán a pacientes sin estenosis pulmonar en el que el flujo aumentado llevara a el paciente a una pronta insuficiencia cardíaca.

La segunda presentación clínica sera en las que la cianosis es el cuadro predominante conllevando una estenosis pulmonar importante como sustrato anatómico o atresia de la misma válvula pulmonar. Siendo esta la forma de presentación clínica más frecuente de todos los casos encontrados.

La tercera forma de presentación clínica es la de un cuadro de hipoxia e insuficiencia cardíaca, debido a que no existe estenosis pulmonar pero el flujo pulmonar es desfavorable y dan lugar a cianosis. Comportandose clínicamente como un cuadro de transposición de grandes vasos sin estenosis pulmonar y comunicación interventricular .

La última forma de presentación clínica sera aquella en que apesar de la compleja malformación anatómica preexistente sea esta bien tolerada, corazón univentricular con estenosis pulmonar que regula la magnitud de el flujo pulmonar de tal manera que esta no es suficiente ocasionar insuficiencia cardíaca ni demasiado escaso para lograr una hipoxemia .(2).

Finalmente en esta revisión cabe hacer mención que con el advenimiento de la ECOCARDIOGRAFIA en modo M y B así como doppler el diagnóstico de corazón univentricular debe ser corroborado para delinear gran parte de la anatomía y confirmar el tipo de conexión atrioventricular morfológicamente y funcionalmente debido a que el diagnóstico preciso se basa en la demostración de una cámara ventricular principal que contiene 75% o más de el área total de el canal atrioventricular y una cámara accesoria con menos de el 25% de dicha área .

Es importante establecer las relaciones existentes entre el foramen bulboventricular, las relaciones entre ventrículo y arterias ,el situs que perfectamente son posibles determinar por el solo método M y B.

Con el método anterior es posible como se ha visto ya, determinar la anatomía de esta entidad. Sin embargo el cateterismo es de gran utilidad debido a que por medio de este es posible encontrar datos no bien delineados por diversas circunstancias en el ecocardiograma. Como son: 1) Confirmar el diagnóstico - 2) verificar la morfología ventricular 3) confirmación de la patología de los orificios atrioventriculares 4) Función ventricular 5) determinar la localización de la cámara accesoria y el foramen ventrículo-cámera, así como la relación aórtica y pulmonar 6) obtener calculos de flujos y presiones mm/Hg. 7) realizar septostomía si esta esta indicada.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con claridad dado que patologías como una comunicación interventricular grande, la transposición de las grandes arterias sin estenosis pulmonar y comunicación interventricular, la tetralogía de Fallot, estenosis mitral congenita, estenosis Aórtica y coartación aórtica pueden simular el mismo cuadro clínico. Y en especial con la atresia tricuspídea verdadera que es un Corazón biventricular .

La disciplina de la cardiopediatría es médico quirúrgica, esto significa que casi todos los pacientes deben entrar en el servicio para brindar tratamiento

quirúrgico correctivo o bien paliativo, aun que aun con malos resultados se sigue intentando daróeles una mayor sobrevida y de no ser posible una mejor calidad de vida. Con cirugía correctiva o paliativa según este indicado. Así:

Dado que a la actualidad no existe ningun tratamiento quirúrgico curativo se han utilizado tres técnicas para aproximarse al objetivo: Septación Ventricular aun con una mortalidad de más de el 40%. la derivacion cavo pulmonar y la derivación atriopulmonar con exclusión ventricular con mortalidad que fluctuan entre el 10-12%.

Dentro de la cirugía paliativa existe la derivación sistémico-pulmonar la cual esta indicada en las que el cuadro clínico es la cianosis para mejorar la hipoxia. de estas la que mejor resultado ha dado es la de tipo Blalock-Taussig. Sin embargo se ha intentado una derivación sistémico pulmonar tipo waterston.

En los lactantes con Insuficiencia cardiaca resistente a tratamiento médico la situación clínica mejora con el bandaje de la arteria pulmonar .

En aquellos casos en el que existe una lesión obstructiva de cualquiera de los orificios atrioventriculares ademas de la fistula o el bandaje es necesario agregarles una CIA por medio una atrioseptomía con balón tipo Rashkind o si esta indicado una atrioseptomía quirúrgica tipo Blalock-Hanlon.

la necesidad de tratamiento quirúrgico está determinado por la historia natural de la malformación. Dado lo anterior en la actualidad se considera que son quirúrgicos los pacientes menores de dos años ni adolescentes u adultos que clinicamente su patología sea compatible con una vida relativamente normal.

No obstante los pacientes afectados de esta malformación pueden beneficiarse de cuidados medicos generales y de una cirugía paliativa que les alargue la existencia y calidad de vida en espera demejores soluciones en un futuro.

OBJETIVOS DE EL TRABAJO.

- 1) Establecer la frecuencia de el padecimiento en nuestro medio y población.
- 2) Determinar la edad de inicio de los sintomas de el padecimiento en nuestra poblacion .
- 3) Determinar la edad promedio en el que son vistos por primer vez en nuestra unidad de cardiopediatria.
- 4) Conocer el tipo de presentación clínica mas frecuente en nuestro medio.
- 5) Conocer los tipo y morfologias más frecuentes en nuestro medio así como determinar el Situs auricular y concordancias ventriculoarteriales, y atrioventriculares.
- 6) Identificar los métodos de diagnóstico mas específicos y sensibles, así como correlacionar estos mismos con el Cateterismo diagnóstico.
- 7) Conocer el manejo quirúrgico ya sea paliativo u radical.
- 8) Determinar la mortalidad temprana y tardia de los pacientes operados y de los no operados.
- 9) Conocer el promedio de sobrevivida en meses en pacientes operados y no operados.
- 10) Conocer los datos de autopsia y correlacionar los resultados con los estudios paraclínicos.
- 11) Determinar las principales causas de muerte .
- 12) Determinar la experiencia de el servicio de Cardiopediatria de el Hospital de Cardiologia de el Centro Medico nacional siglo XXI. en relación a esta patología y normar criterios de manejo.

MATERIAL Y METODOS.

## Pacientes estudiados;

En un periodo comprendido de enero de 1988 hasta diciembre de 1991 se revisaron los expedientes clínicos de el servicio de cardiología pediátrica de el Hospital de cardiología de el Centro Médico Nacional siglo XXI encontrando y seleccionando veinticinco casos en el que se establecieron los Diagnósticos de Corazón Univentricular .

En los que se estudiaron la historia clínica , examen físico se analizaron los expedientes Radiológicos , Electrocardiográfico , Ecocardiográfico revisado por dos médicos expertos en la materia sin conocer previamente el diagnóstico clínico .

Se analizaron y estudiaron los estudios de cateterismo cardíaco , vistos por dos observadores expertos en la materia.

Lo anterior para determinar el Situs auricular Morfología ventricular primitiva así como concordancia atriventricular y ventriculoarterial así como número y tipo de válvulas y anomalías asociadas .

Se revisaron los Electrocardiogramas para determinar y correlacionar estos con el cateterismo cardíaco.

Se revisaron los estudios de necropsia y se correlacionaron con el cateterismo cardíaco

Se analizaron los tipo de intervención quirúrgica realizada en la población en estudio .

Se realizó la selección de variables a ser analizadas de acuerdo a las que son estadísticamente significativas en la literatura mundial.

Finalmente se obtuvieron medidas de tendencia central de todos los grupos de datos analizados y se compararon de acuerdo a los tipos de la clasificación de el padecimiento en estudio propuesta por Anderson y cols. en 1977.

## R E S U L T A D O S .

Se revizaron y analizaron los resultados encontrados en la unidad de Cardiología de el Hospital de cardiología "Luis Mendez". los expedientes clínicos de 25 casos de Corazón Univentricular .

Siendo la distribución por sexos así: se encontraron 14 pacientes de sexo masculino que corresponde a un (56%), y 11 pacientes de sexo femenino que a un (44%) de todos los pacientes estudiados. (ver figura 1, y cuadro 1.).

Siendo la edad comprendida de un rango de 7 días a 10 años de la población estudiado con un promedio de edad de 3 años 3 meses de edad (ver figura 2 y - tabla 2).

-- La edad de inicio de los síntomas de acuerdo a los datos encontrados - en la historia clínica fueron de: 1 día a 7 días , se encontraron 13 pacientes que corresponde al ( 52% ) de todos los pacientes estudiados en la unidad.

de una semana a un mes se encontraron 4 pacientes que corresponde al ( 16% ). de todos los pacientes estudiados. de un mes a un año se encontraron 7 pacientes que corresponde a un (28%) de todos los pacientes estudiados en la unidad. y finalmente de un año a 2 años solo se encontro a un solo pacientes que corresponde al (4%) de todos los pacientes estudiados . (ver figura y tabla 3).

La edad promedio de los pacientes al haber sido captados por vez primera en nuestra consulta fue de : un día a 7 días solo un paciente que corresponde al (4%). de una semana a un mes se encontraron 5 pacientes que corresponde al (20% de todos los pacientes estudiados. de un mes a un año se encontraron a 9 pacientes que corresponde al (36%) .y de un año a dos años se encontraron 4 pacientes que corresponde al (16%) de los pacientes en estudio. De dos años a 5 años se encontro a un solo paciente que corresponde al (4%) de los pacientes

en estudio . de 5 años a 10 años se encontraron 5 pacientes que corresponde al (20%) de la población en estudio ,( ver fig.4 y tabla 4).

Siendo el promedio en general de 2 años 2 meses 7 días de llegada por vez primera y vistos en la consulta externa los pacientes portadores de corazón univentricular .

El tipo de presentación clínica encontrado en estos pacientes fue de: Cianosis predominante en 23 casos que corresponde al (98%) de todos los pacientes en estudio. y solo dos pacientes con cuadro de Insuficiencia cardiaca que corresponde al (8%) de los pacientes. Dos pacientes presentaron cianosis con flujo pulmonar aumentado, uno de ellos con Hipertension arterial pulmonar severa y otro con flujo pulmonar aumentado sin estenosis pulmonar y vasos lado a lado. Encontramos 23 pacientes con cianosis y flujo pulmonar disminuido de los cuales 14 presentaron estenosis pulmonar y 9 pacientes con atresia pulmonar ( ver tabla 5).

En relación a las manifestaciones clínicas se valoro de acuerdo a la clase funcional de la NYHA, encontrandose 10 pacientes en clase funcional I. 3 pacientes en clase funcional II. 7 pacientes en clase funcional III. y finalmente 5 pacientes en clase funcional IV.

Cabe hacer notar que ningun pacientes vivo se encuentra en clase funcional III. en donde encontramos solo dos pacientes en clase funcional II. y 14 pacientes en clase funcional I. De estos se encontro que 5 pacientes vivos no han requerido procedimiento quirúrgico y conservan buena clase funcional. ( ver tabla 6).

Serevizaron los electrocardiogramas tomados a los 25 pacientes en estudio y se correlacionaron con los hallazgos angiocardiograficos obteniendose los siguientes resultados : Correlacionaron con el diagnóstico definitivo 21 pacientes que corresponde al ( 84% ) de todos los pacientes en estudio.

Solo 4 pacientes el diagnóstico electrocardiografico no correlaciono con el diagnóstico angiocardiografico el cual correspondio al ( 16% ) .( ver tabla 7.).

Se analizaron los estudios Ecocardiograficos en Modo M y B de los 25 pacientes en estudio y se correlacionaron con los hallazgos angiocardiograficos encontrandose que existio correlación en 21 pacientes que corresponde al (84% ) de los pacientes en estudio . no correlacionaron en 4 pacientes que corresponden al ( 16 % ) . ( ver tabla 8 ) .

En La relación de tipos anatómicos tenemos que el diagnóstico morfologico se establecio por Ecocardiografía y se corroboró con el estudio Angiocardiografico así tenemos que se estudiaron Morfología principal en relación a los ventriculos, se determino en los que fue posible tanto angiocardiograficamente como Ecocardiograficamente el situs auricular, así como la concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial. Encontrandose que la morfología ventricular principal fue para Corazón Univentricular de tipo derecho 13 casos correspondiendo al (52%). De Morfología izquierda es decir Corazon Univentricular de tipo izquierdo encontramos 11 casos que corresponde al (44%). y de Corazón Univentricular de tipo indeterminado solo Un caso que corresponde al (4%) de todos los pacientes en estudio. ( ver Fig.9).

En relación al situs auricular la determinación anatómica fue como sigue:

Situs Solitus se encontraron a 17 pacientes que corresponde al (68%). En situs Inversus se encontraron solo a 2 pacientes que corresponde al (8%). en Situs Ambigus se encontro a un solo pacientes correspondiendo al (4%). cabe hacer mencion que este presento isomerismo izquierdo, y que no encontramos ningún paciente con situs ambigus con isomerismo derecho.

El situs no fue posible determinarlo por ningún método en 5 pacientes que correspondio al (20%) de todos los pacientes en estudio. (ver Fig. 10).

Se encontro y establecio la concordancia atrioventricular encontrandose que el tipo A pacientes con atresia tricuspidea existieron 8 correspondiendo al (32%). 5 pacientes de el tipo B que son pacientes con ausencia de valvula mitral correspondiendo al (20%). De el tipo C encontramos a 2 pacientes estos con doble via de entrada ,que correspondio al (8%) de los pacientes en estudio. de el tipo D con una sola válvula Auriculoventricular que correspondio al (4%). de todos los pacientes en estudio. en el (36%) de los pacientes no fue posible determinar el tipo de concordancia (ver tabla 11). correspondiendo a 9 paciente

Se realizo cateterismo cardiaco a todos los pacientes encontrandose los resultados anteriormente anotados con presiones promedio de el ventriculo principal de 99mmHg para lapresion sistolica de el ventriculo en promedio, y 6mmHg de presion distolica del el ventriculo en promedio. con presiones de A0 sistolica promedio de 99mmHg y una presion diastolica de Aorta en promedio de 60mmHg con presion media de Aorta de 75mmHg. ( ver tabla 11).

Se estudio la edad promedio de envio a cirugía, siendo operados 18 pacientes correspondiendo al (72%) de todos los pacientes operados. No se realizo cirugía en 7 pacientes correspondiendo al (28%) de los pacientes en estudio

En general el promedio de envio a cirugía de los pacientes fue de 2 años 4 meses 9 dias. ( ver tabla 12).

Se realizo cirugía tipo Fontan en 3 pacientes correspondiendo al (12%) de los pacientes en estudio de los cuales 2 pacientes fallecieron, teniendo un promedio de sobrevivida quirúrgica de 25 dias. Siendo solo un paciente vivo postcirugía con un promedio de sobrevivida de 6 meses hasta diciembre de 1992.

Se realizo fistulas sistémico pulmonares tipo Blalock/taussig en 13 paciente 8 de localización derecha y 5 de localización izquierda (ello indica que 3 pacientes fueron reoperados por disfuncion de fistula ). De estos pacientes 7 estan vivos con un tiempo de sobrevivida postcirugía de 3 años 2 meses.

y 6 pacientes finados con un tiempo de postcirugía B/T de 3 meses 15 dias.

se realizo una cirugía tipo Blalock/Hanlon y un cierre de conducto arterioso persistente así como un cierre de Comunicación interatrial y una septectomia 7 pacientes fueron no Quirúrgicos . (ver fig.13 y tabla 13).

Fue analizado el tiempo medio de sobrevivida de los pacientes operados y los no operados, encontrandose el tiempo medio de sobrevivida de los pacientes no operados fue de 4 años 8 meses, siendo 7 pacientes. comparandose posteriormente vivos no operados que fueron 5 pacientes con media de sobrevivida de 6 años 7 meses 4 dias. y el promedio de sobrevivida de los pacientes vivos operados fue de 2 años 7 meses 15 dias. que corresponden a 8 pacientes.

18 pacientes fueron operados con una media de sobrevivida de 1 año 5 meses los pacientes finados que no fueron operados (2pacientes ) presentaron -

una media de sobrevivida de 2 meses 15 dias. Se operaron 10

que fallecieron teniendo una media de supervivencia postquirúrgica de 3 meses 15 días. (ver tabla 14).

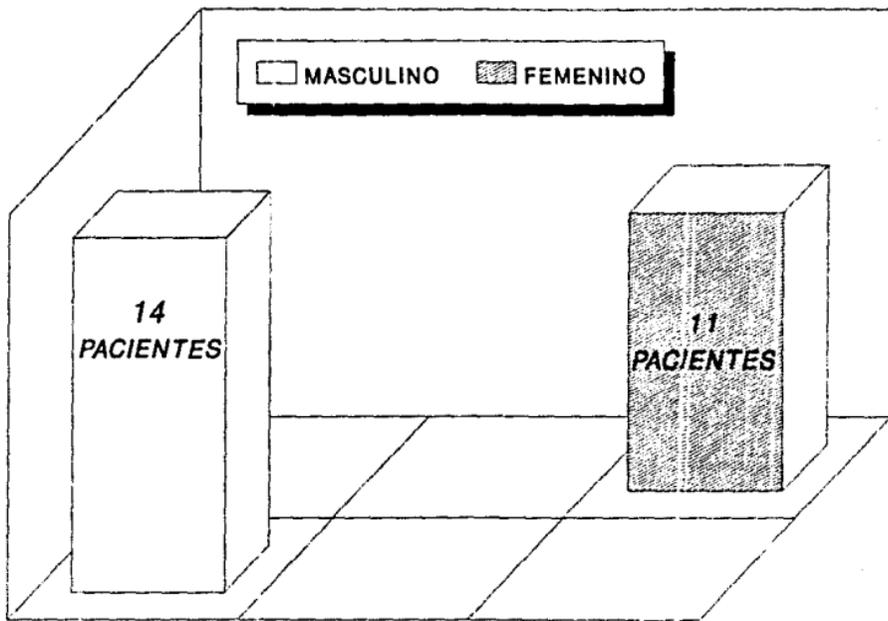
En general fallecieron 12 pacientes 7 de sexo masculino y 5 de sexo femenino con una edad promedio de defunción de 2 años 2 meses. De los cuales solo uno se le realizó estudio postmortem, siendo la mortalidad temprana de 8 pacientes que corresponde al (66%) de todas las defunciones. Y registrándose una mortalidad tardía de 4 pacientes que corresponde al (44%) con un promedio de 9 meses. (ver tablas 15,16,17)

Fallecieron 12 pacientes siendo las principales causas de muerte la crisis de hipoxia en 6 y el choque cardiogénico en 6 pacientes correspondiendo al (50%) de todas las defunciones siendo esta última causa secundaria casi siempre a daño miocárdico. ( ver tabla 18).

Cabe mencionar que solo fue realizado un estudio postmortem que corresponde al (8.3%) de estudio de necropsia realizados para esta patología. ( ver fig19).

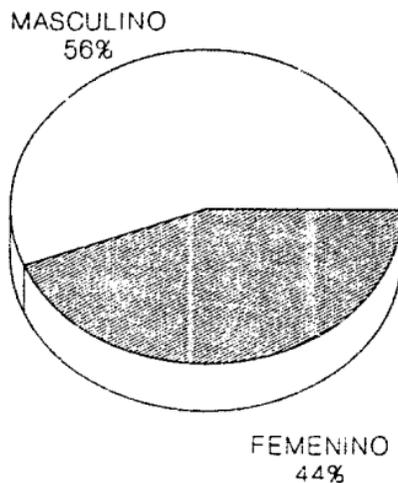
# **CORAZON UNIVENTRICULAR**

## **DISTRIBUCION POR SEXO**



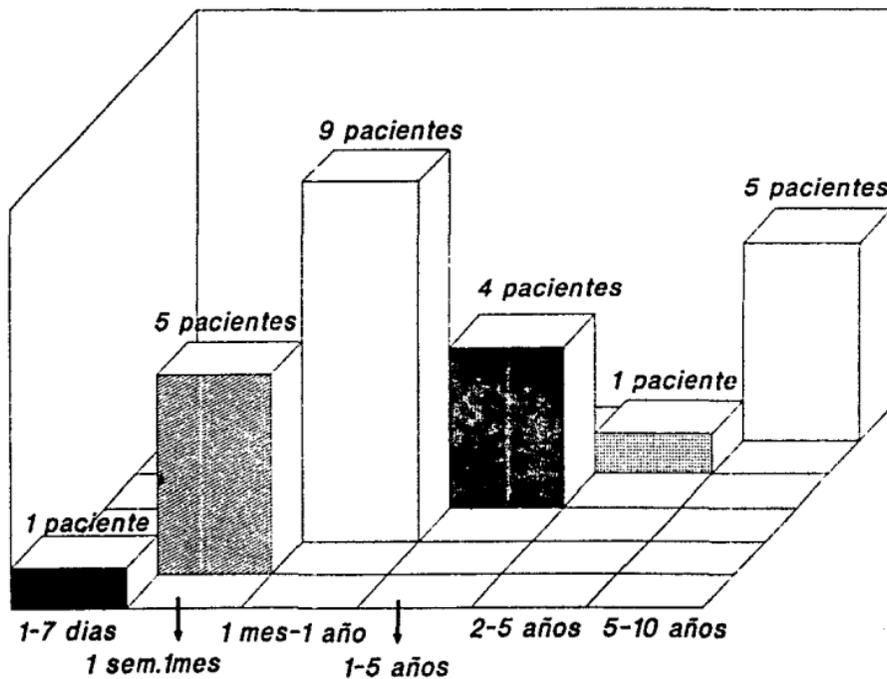
# **CORAZON UNIVENTRICULAR**

## **DISTRIBUCION POR SEXO**



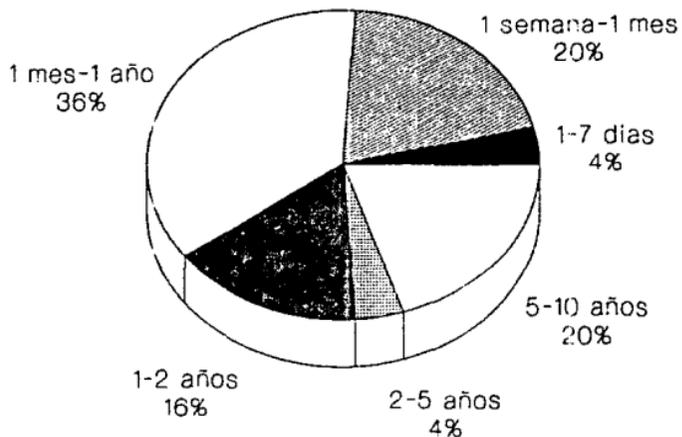
# CORAZON UNIVENTRICULAR

## PROMEDIO DE EDAD



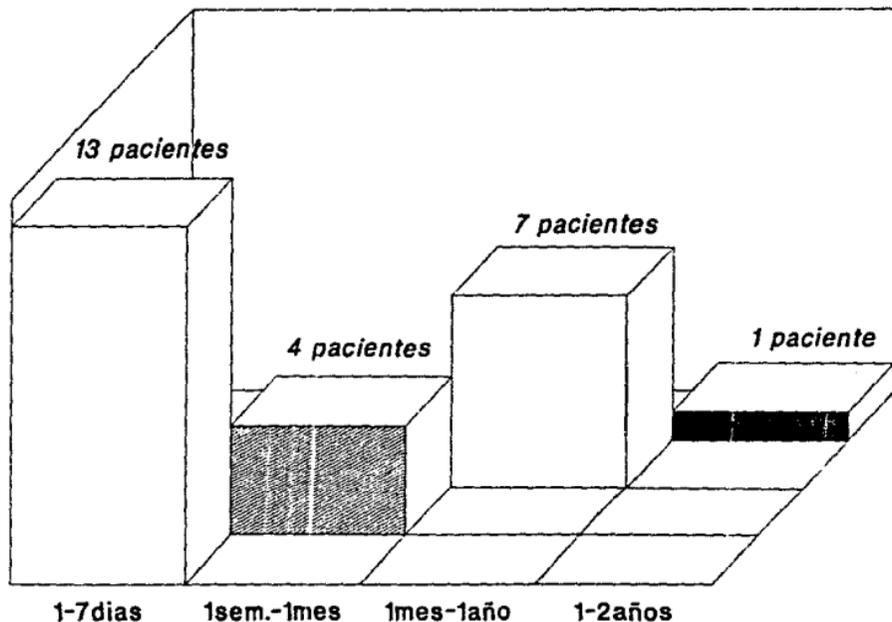
# CORAZON UNIVENTRICULAR

## PROMEDIO DE EDAD



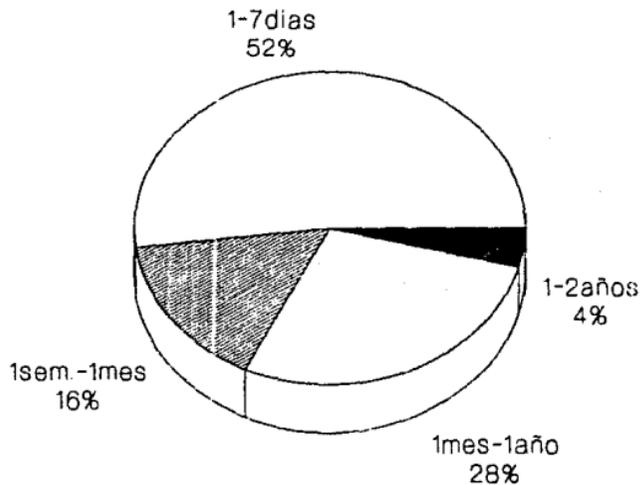
# CORAZON UNIVENTRICULAR

## EDAD DE INICIO DE LOS SINTOMAS



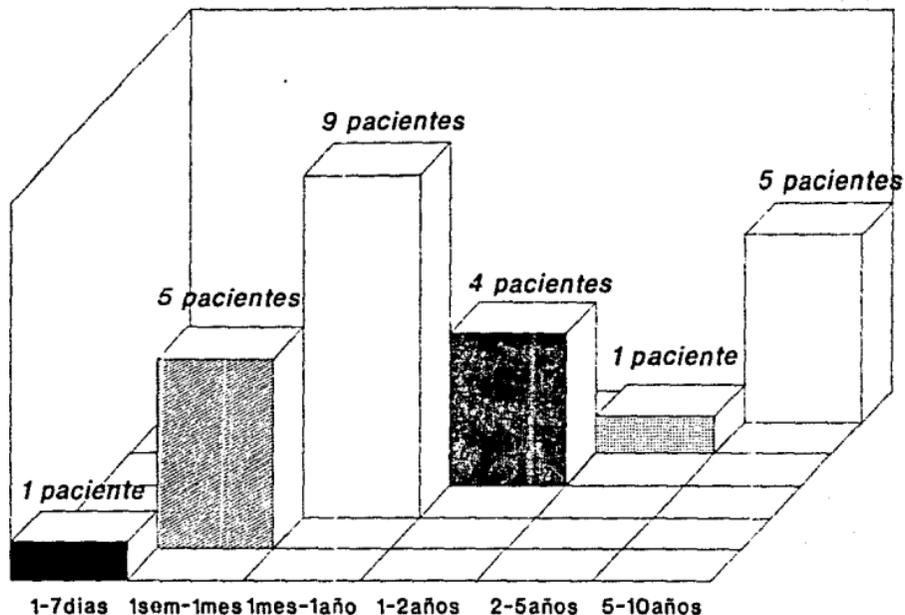
# CORAZON UNIVENTRICULAR

## EDAD DE INICIO DE LOS SINTOMAS



# CORAZON UNIVENTRICULAR

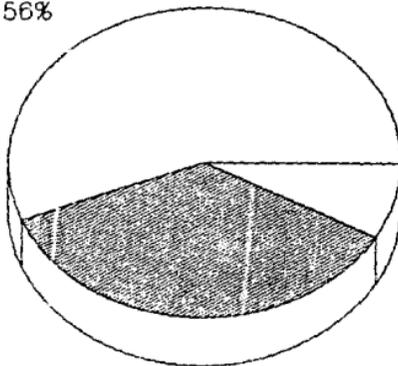
## EDAD PROMEDIO DE LLEGADA AL HOSPITAL



# CORAZON UNIVENTRICULAR

## CUADRO CLINICO

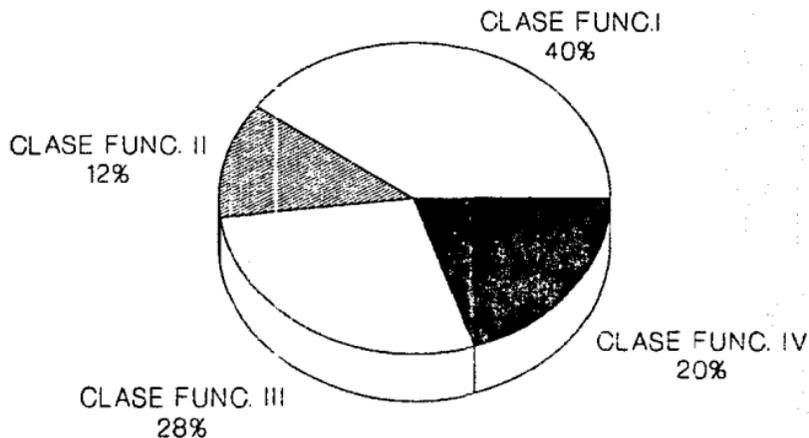
CIANOSIS EP/FP DIS.  
56%



CIANOSIS /IC FP.AUM.  
8%

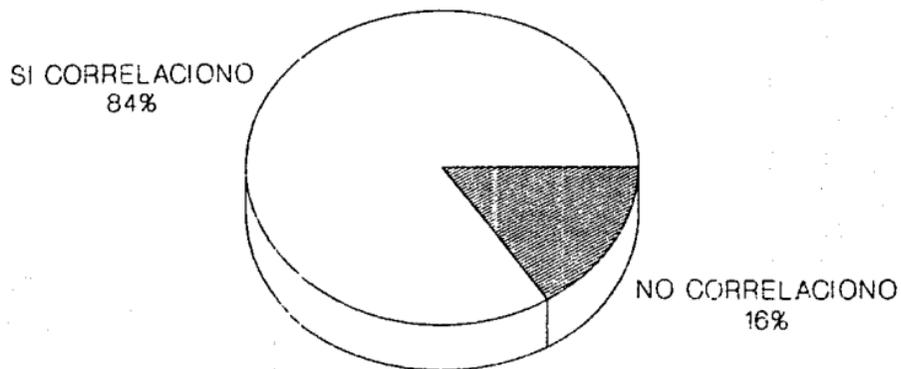
CIANOSIS AP/FP DIS.  
36%

# CORAZON UNIVENTRICULAR CLASE FUNCIONAL NYHA\*

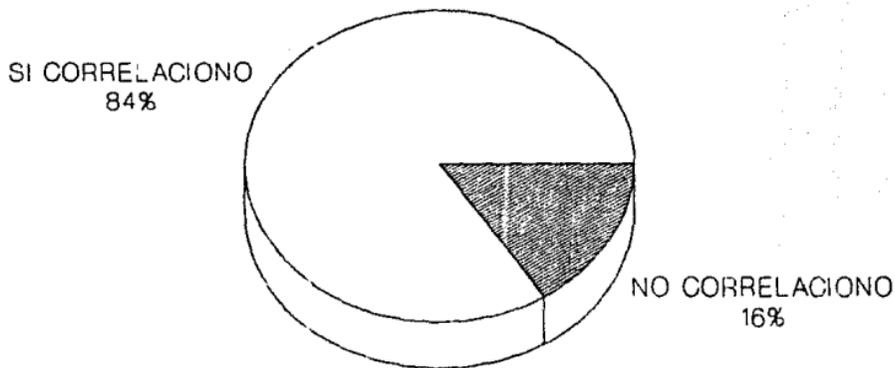


•New York heart association

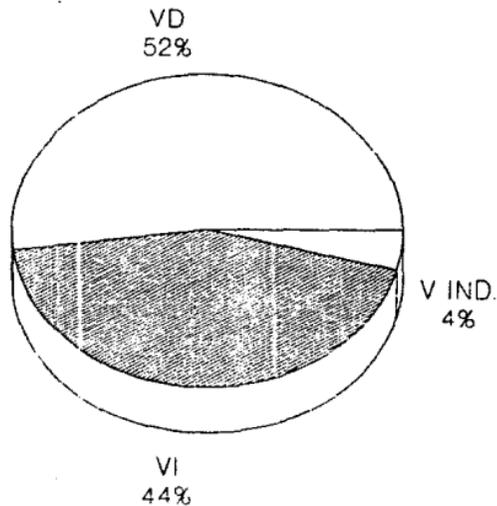
# CORAZON UNIVENTRICULAR CORRELACION EKG/ANGIOGRAFICA



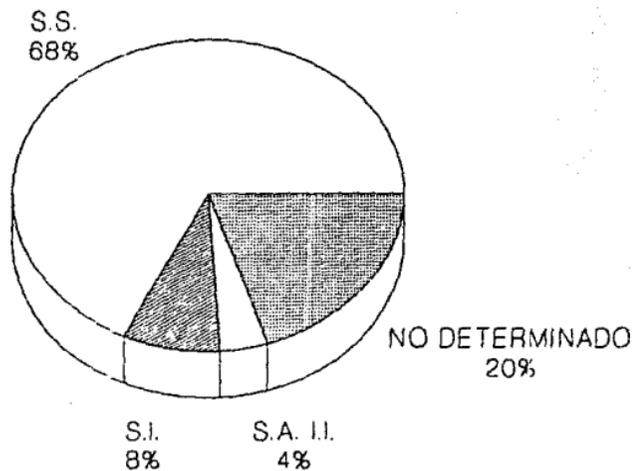
# CORAZON UNIVENTRICULAR CORRELACION ECO/ANGIOGRAFICA



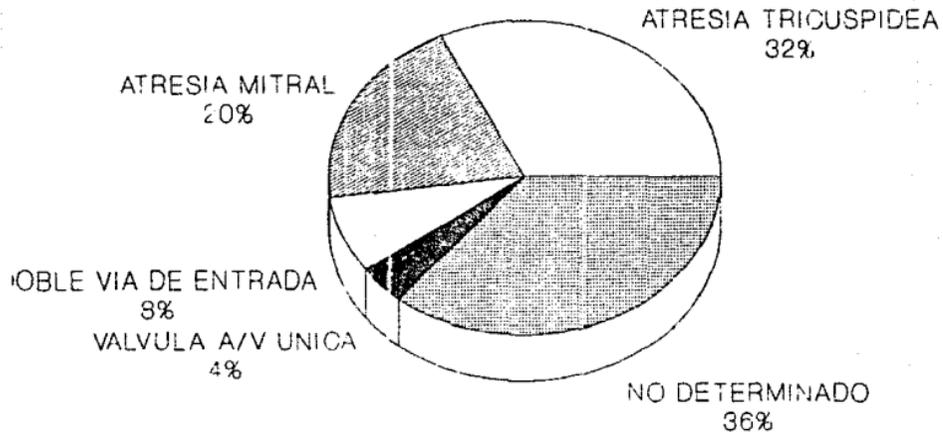
# CORAZON UNIVENTRICULAR CAMARA VENTRICULAR PRINCIPAL



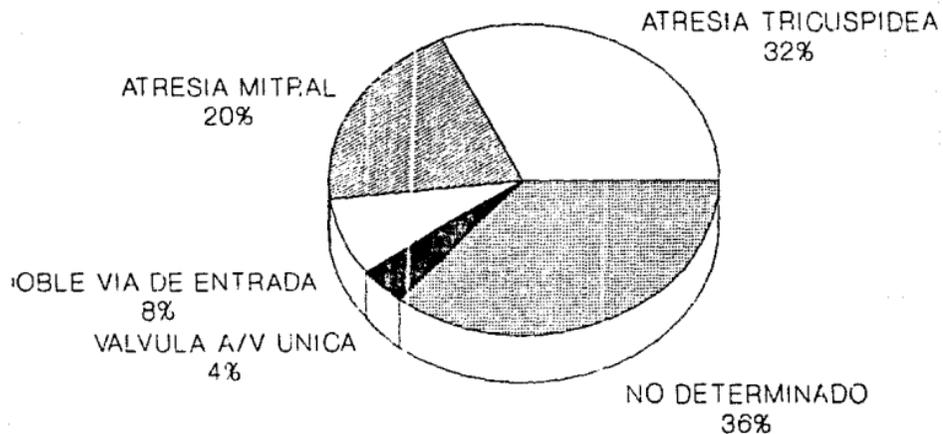
# CORAZON UNIVENTRICULAR DETERMINACION DEL SITUS



# CORAZON UNIVENTRICULAR CONEXION ATRIO/VENTRICULAR

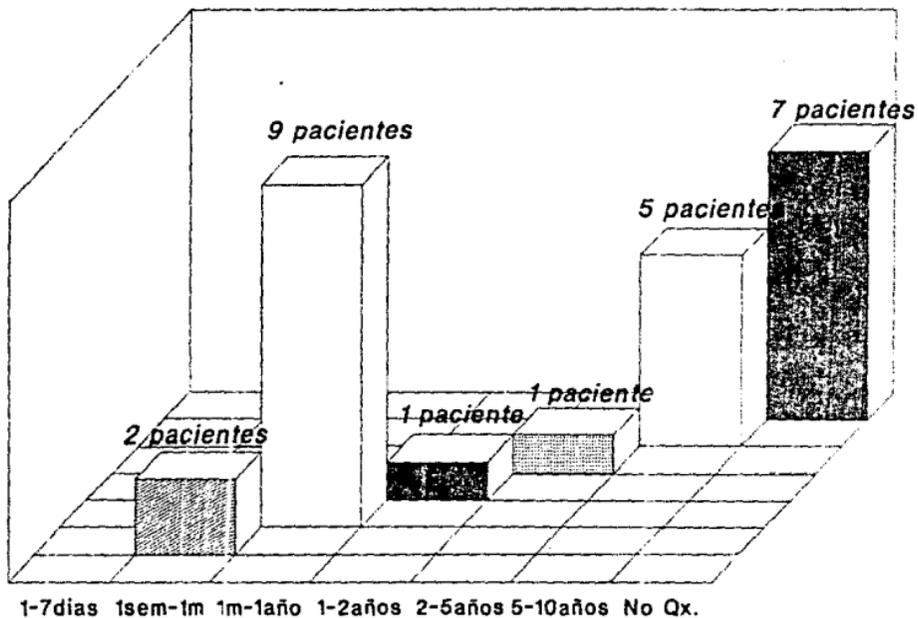


# CORAZON UNIVENTRICULAR CONEXION ATRIO/VENTRICULAR

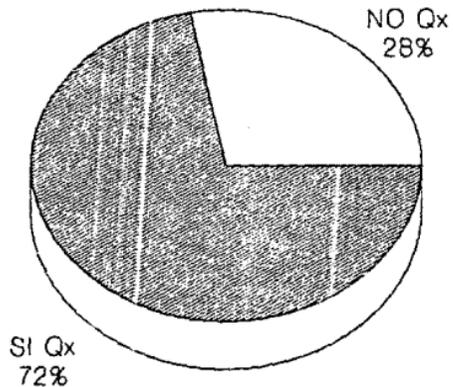


# CORAZON UNIVENTRICULAR

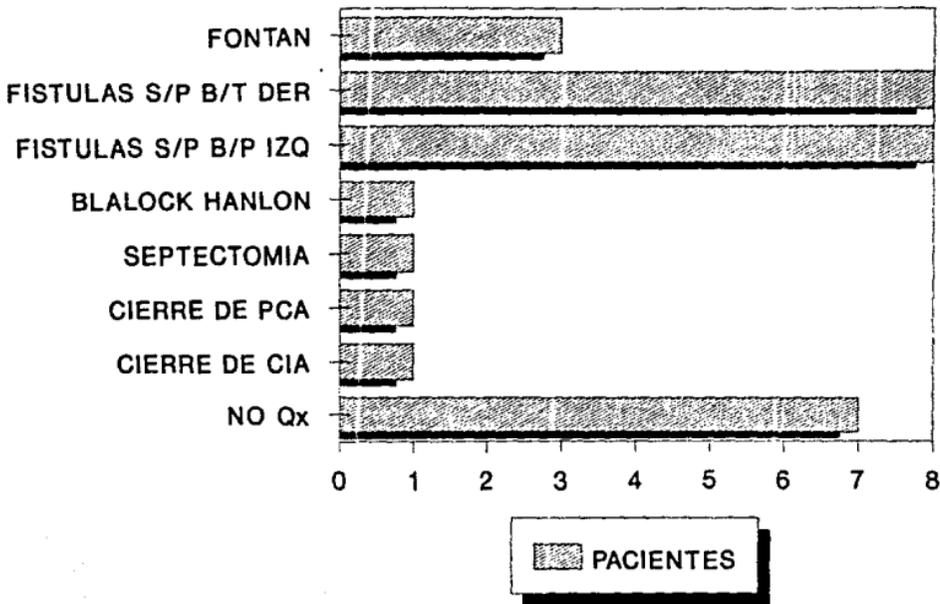
## EDAD PROMEDIO DE ENVIO A CIRUGIA



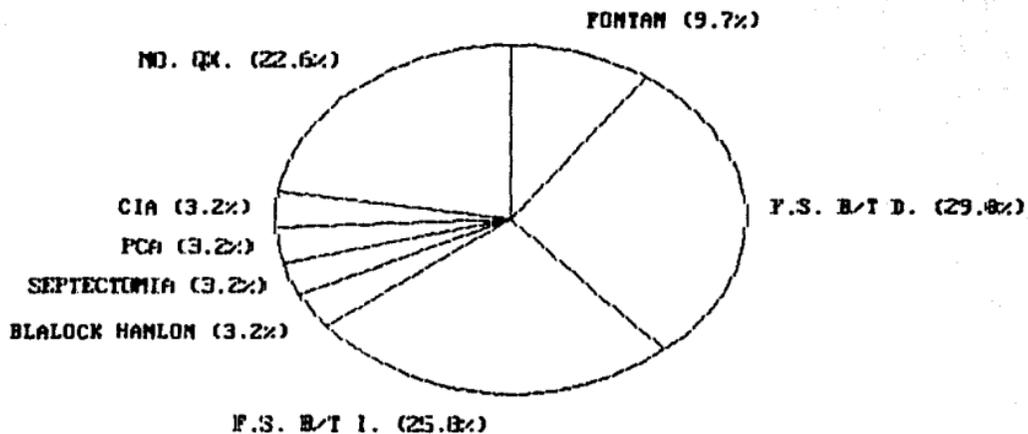
# CORAZON UNIVENTRICULAR PACIENTES OPERADOS



# CORAZON UNIVENTRICULAR CIRUGIA REALIZADA

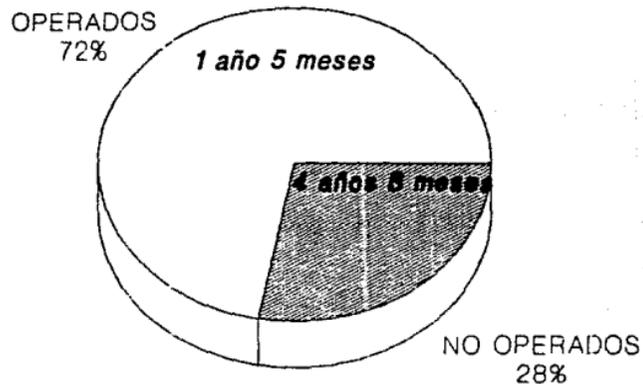


**CORAZON UNIVENTRICULAR**  
Cirugía realizada



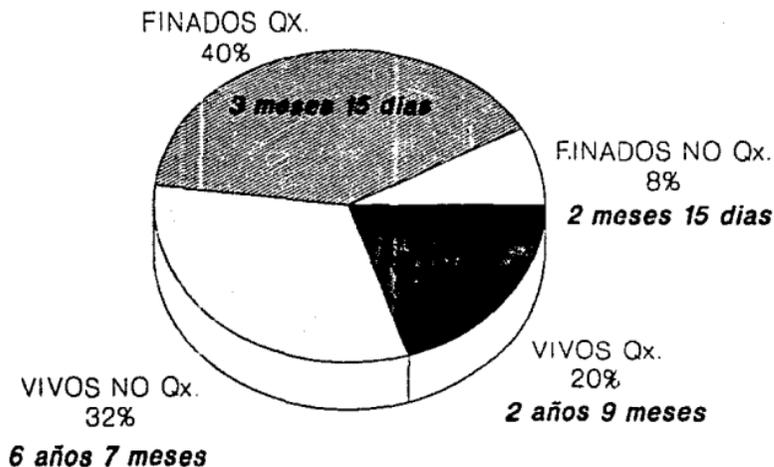
# CORAZON UNIVENTRICULAR

## TIEMPO MEDIO DE SOBREVIDA

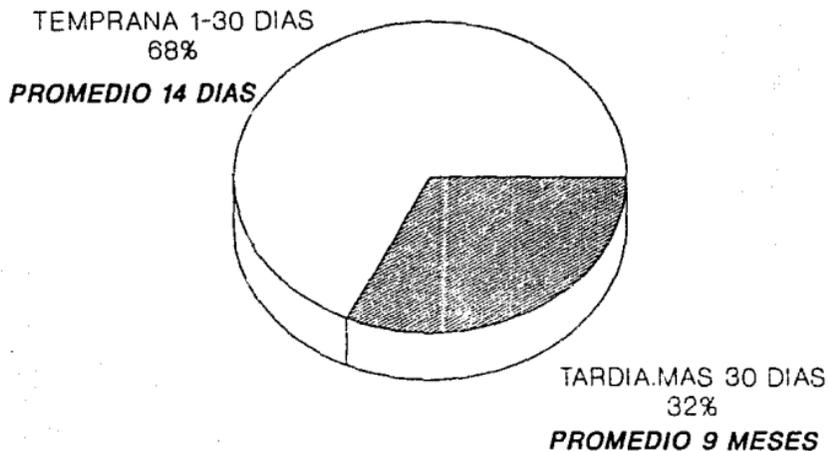


# CORAZON UNIVENTRICULAR

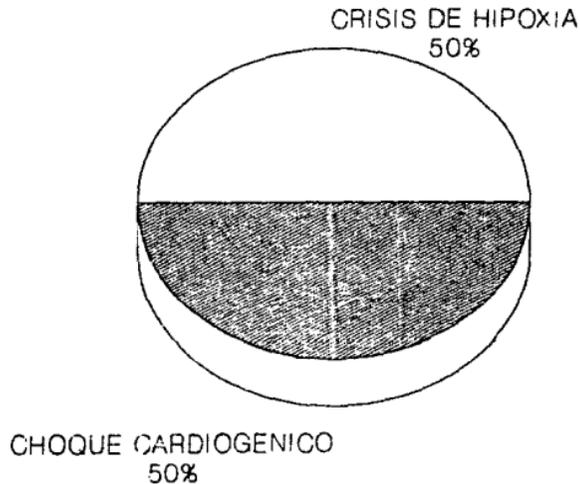
## TIEMPO MEDIO DE SOBREVIDA



# CORAZON UNIVENTRICULAR MORTALIDAD

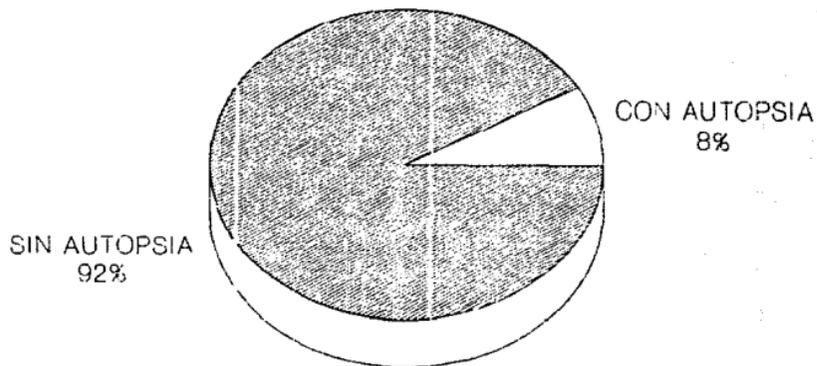


# CORAZON UNIVENTRICULAR CAUSAS DE MUERTE



• **EDAD PROMEDIO DE DEFUNCION 2 AÑOS 2 MESES**

# CORAZON UNIVENTRICULAR ESTUDIOS POST-MORTEN



D I S C U S I O N .

La discusión inicial debe ser en relación a la definición de esta compleja patología que se le ha dado a nombrar de diversos terminos Sin embargo creemos que la definición correcta es la otorgada por Anderson en 1977(1).quien lo define como Corazón Univentricular a la entidad anatómica en el que la cámara ventricular principal recibe el contenido de toda una válvula y mas de el 50% de la otra, termino que no solo acuña la morfología principal de el ventrículo sino tambien el baciamento de las aurículas,dado que la sola definición de Ventrículo único termino acuñado por Van Praaghen su rebición y clasificación de esta entidad nosologica.(11,12).

En la literatura mundial se reporta que dicha patología se presenta en el 1.5% de todos los casos de malformaciones congenitas de tipo cardíaco- como así lo reporta Keith y Rowe (13).

En nuestro medio siendo un Hospital de concentración se reporta en menos de el 1%, de todas las malformaciones congenitas de tipo cardíaco .

Fyler reporta en su publicación que el Corazón Univentricular es mayor la afección para el sexo femenino que para el masculino con una relación de promedio de 1.6:1. En nuestra revisión de 25 casos de corazón univentricular con un promedio de seguimiento de 4 años se vio afección en 14 pacientes de sexo masculino y 11 para el sexo femenino con una relación de 1.3:1 en favor de el sexo masculino .

Encontramos que nuestros pacientes se hospitalizaron o fueron vistos por primera vez a la edad de 2 años 2 meses, con un promedio de inicio de la sintomatología de 121 dias, cifras muy elevadas si comparamos que en promedio en E.U aproximadamente el 60% de los pacientes con esta patología requieren hospitalización en el primer mes de vida, como lo reporta Fyler (14).Las causas de ello son vistas estos pacientes por primer vez en nuestro medio "

1.- sabemos que nuestros pacientes son referidos de el primer nivel e inmediatamente enviados a nuestra institución pero generalmente se debe a la falta de educación médica de nuestra población y falta de recursos para realizar campaña concientizadoras a la población tanto medica como general aunque en nuestro país atañe más importantemente otro tipo de problemas de salud, causa que considero el paciente cardiopata en general es enviado tardamente a nuestra institución.

En la descripción de la morfología Ventricular principal nosotros encontramos que el Ventrículo derecho es mas frecuente en nuestra población de derechohabientes, siendo mas frecuente el Corazón univentricular de morfología derecha en el 52% de todos los casos, a diferencia de reportes de Shnebourne y sahn en sus series anatomopatología reportan que es más frecuente el corazón univentricular de morfología izquierda en un porcentaje de 75 al 80%. (1,2,3,15 y 16) Dado las características anatómicas encontradas en nuestra serie la forma clínica de presentación más frecuente es la cianosis informes que concuerdan con la literatura mundial, (10,3,6). Solo se presentaron dos casos de insuficiencia cardiaca acompañados de cianosis.

El tipo de concordancia ventriculo arterial es similar a lo reportado en la literatura así como la concordancia ventriculoarterial que en 80% de los casos es discordante en presentación de transposición de grandes vasos y casi el 80% tiene malposición de las grandes arterias situación que concuerda con los hallazgos nuestros (17,18).

Nosotros no pudimos determinar con exactitud el situs auricular dado los defecto técnicos de el procedimiento sin embargo el más común fue el situs solitus similar alo reportado en la literatura siendo el situs inversus mucho mas raro y el isomerismo auricular en las mismas condiciones y la yuxtaposición de orejue

las reportada hasta en un 5% de los casos similar a lo encontrado en nuestra serie encontrada en un 4%. (3,10). Es importante hacer notar que la mayor parte de los pacientes de nuestra serie vivos se encuentran en clase funcional I, y solo 3 pacientes vivos en clase funcional II. de los cuales 5 no han requerido de conexión sistémico pulmonar o ningún tipo de cirugía paliativa y todos se encuentran en clase funcional I, siendo su edad de sobrevivida de 6 años 7 meses. siendo los reportes de la literatura que para la morfología ventricular y la patología ha esta edad cuando menos se ha requerido de cirugía paliativa (19).

En la actualidad todos los pacientes deben ser diagnosticados por ECGCARDIOGRAFIA dado que es facil identificar la cámara ventricular principal y un tanto mas dificil la cámara accesoria sin embargo esto no es obstaculo para el diagnóstico con un médico experto. tambien es factible determinar la concordancia Atrioventricular y Ventriculoarterial y la situación espacial de los grandes vasos situación que en nuestro estudio y serie de casos ocurrio solo en el 84% de todos los casos en cuatro pacientes el diagnóstico no fue posible dado la complejidad de los casos y solo se establecio el Diagnóstico diferencial por estudio angiocardiografico, además de que solo se les realizo en Modo M y B. con un aparato que dado el tiempo tiene ya muy poca resolución. Existio buena correlación Electrocardiografica -angiografica siendo de un 84% de todos los casos en el que se establecio el diagnóstico de Corazon Univentricular estando en el 90% de los casos con Hipertrfia ventricular y en un 70% el eje electrico AQRS entre -10 a 120 en un 70% de todos los casos .solo en 4 pacientes no fue posible el diagnóstico Electrocardiografico dado aun por la presencia de patron fetal pero con la existencia de Rs en todos los casos. En la literatura se reporta que es posible determinar la morfología ventricular derecha o izq. segun el patron de los vectores y la situación de la cámara accesoria. (ver 20-21).

En realidad pocos son los casos que llegen a la edad de 5 años y no tenga presizada una cirugía paliativa para esta edadmas de 80% haan requerido de cirugía paliativa(22). En nuestra serie de casos esto no es del todo cierto dado que existen 5 pacientes sin cirugía con un promedio de edad de 6 años 7 meses pero ellos no son del todo representativos de la patologia dado que existe una anatomia favorable que ha permitido su buena clase funcional lo mas frecuente es lo anterior morfologia desfavorable con EP daño miocárdico hipertrofia de el ventriculo principal y desaturacion de el mismo que requiera cirugía de derivación sistémico-pulmonar

En nuestra serie solo tres casos son operados de fontan delos cuales uno vive con un promedio de sobrevida de 6 meses, sin haberse realizado en ningun caso septación ventricular y la sobrevida postquirurgica de los dos tinados es de 25 dias cifras que de ningun modo son significativas dado la pobre poblacion operada de cirugía "correctiva".En la literatura se reporta una mortalidad por arriba de el 45% para la septación ventricular y de el Fontan es con mucho menor pero con elevada morbilidad en especial trastornos de el ritmo y conducción. la primera solo se reserva para pacientes con corazón univentricular 124 y doble emergencia de los vasos para el mismo ventriculo.y de edades de 3-5 años si la anatomía es favorable. El Banding de la artria pulmonar no feu requerido en ningun caso en nuestraserie dada por la frecuencia de Estenosis pulmonar o atresia pulmonar.

Dado que para la realizacion de una derivación atriopulmonar se requiere la selección de pacientes que presenten ramas pulmonares normales confluentes así como presiones pulmonares de menos de 20mmHg y URP menores de 3 así como un gradiente de entre 5-10 mmHg para evitar el bajo gasto cardiaco y sobre todo una buena funcion ventricular para obtener una mortalidad de alrededor de 10 al 15% .siendo en la actualidad recomendada solo para niños mayores de 2 años

a los pacientes menores de esta edad debería realizarse la derivación sistémico-pulmonar para poder conservar la anatomía y presiones así como confluencia y tamaño tamaño de las arterias pulmonares, y en un segundo tiempo intentar la cirugía "correctiva".

En nuestro medio esta es más difícil dado la edad en que venos por vez primera a nuestros pacientes y segundo la función ventricular para ese entonces no es favorable y se encuentra dañada y las presiones pulmonares elevadas, estos pacientes en cirugía tienen un pronóstico muy malo y una evolución postoperatoria muy trópida. Por lo anterior es más frecuente una cirugía paliativa aunada a un buen tratamiento médico.

La sobrevivencia media de los pacientes operados depende de las series reportadas y encontradas así como de el equipo médico quirúrgico, en nuestra serie la sobrevivencia media de los pacientes no operados es mayor que la de los operados, pues en general esta situación clínica no es del todo real dado que estos pacientes presentan una anatomía favorable que les ha permitido un buen flujo pulmonar y desaturaciones no muy bajas, por lo consiguiente en el análisis de la patología de corazón univentricular estos casos son los menos frecuentes y la realidad es que tenemos más pacientes con anatomía desfavorable y función ventricular alterada y dañada y que en el transcurso de la evolución natural esta se acentúa siendo esta última la explicación de la alta mortalidad postoperatoria.

Por lo anterior es importante establecer que los pacientes al ser captados se estudien tempranamente con una función ventricular y cateterismo cardíaco y si la anatomía ventricular lo permite establecer una cirugía "correctiva" tempranamente .

En nuestra serie solo se realizó un estudio postmortem debido seguramente

a la idiosincrasia de nuestra población derecho-habiente. El resultado de dicho estudio correlaciono perfectamente con los hallazgos anatómicos y clínicos realizados.

En un gran porcentaje de las defunciones ocurridas en nuestra serie acontecieron en el postoperatorio temprano correlacionado con la mortalidad temprana siendo esta de 19 días en promedio.

Las causas mas importantes de defunción fueron crisis de hipoxia y choque cardiogenico este último secundario a daño miocárdico.

estando el promedio de sobrevivida de lospacientes finados y operados de 3 meses 15 días. Causas atribuibles ha la mala función ventricular y anatomía desfavorable.

CONCLUSIONES .

La entidad nosológica de Corazón Univentricular se presenta en nuestro medio en menos de el 1%, de todas las cardiopatías congénitas de el Hospital de Cardiología "Luis Mondéz".

En nuestra población estudiada la frecuencia por sexo fue mayor en el sexo masculino que el femenino en proporción 1.2:1.

La edad media de inicio de los síntomas fue de 3 meses en promedio. y son vistos por vez primera en nuestra unidad de consulta externa a la edad de 2 años 2 meses en promedio .

La presentación clínica más frecuente es la cianosis con flujo pulmonar disminuido y estenosis valvular pulmonar en los pacientes con Corazón univentricular.

La cámara Ventricular principal encontrada más frecuentemente en nuestra serie es la Ventricular derecha 52% , con situs solitus en 32% de todos los casos y con conexión atrioventricular tipo A en el 32%, de los casos de nuestra serie de corazón univentricular .

Existe una excelente correlación clínica y electrocardiográfica así como Ecocardiográfica en nuestra unidad de Cardiopediatría para establecer el diagnóstico de Corazón Univentricular .Sin embargo durante el procedimiento ecocardiográfico se debe quedar bien establecido el situs, morfología ventricular, número de válvulas, conexión AV, concordancia ventriculo arterial , relación espacial de los grandes vasos. Así como anomalías asociadas y función ventricular."

El cateterismo diagnóstico se debe establecer una metodología para determinar lo anteriormente establecido y no debe quedar duda diagnóstica una vez realizado éste, debido a que en gran parte de nuestros estudios no fue posible determinar el tipo de conexión A/V por falta de angiograma en la aurícula izquierda, así como también la situación de la cámara ventricular accesoria siendo estas impor-

- tante para establecer el diagnóstico de Corazón Univentricular.

Más de el 70% de nuestros pacientes para la edad de 2 años 4 meses tenían cuando menos una cirugía realizada y está era en más de el 70% de los casos paliativa con una sobrevida postquirúrgica de 1 año 5 meses. En tanto que para los no operados la sobrevida actual es de 4 años 8 meses, explicado por la anatomía favorable de estos pacientes que en nuestra serie representan menos de el 20% de la patología y siendo el 80% con anatomía desfavorable con mala función ventricular.

En nuestra serie solo 3 pacientes se les realizó cirugía "correctiva", siendo todos mayores de 5 años estando finados 2 y sobrevive uno con un promedio de 6 meses de sobrevida.

En general creo que a pacientes menores de 2 años se les debe realizar o si lo requieren una cirugía paliativa de el tipo Fístula sistémico pulmonar la de mejor resultado Blalock Taussig izquierda, para en un futuro intentar la cirugía "correctiva" y evitar la Hipertensión pulmonar lo ideal es mandar a cirugía a pacientes con Arterias pulmonares confluyentes y de tamaño normal-URP menores de  $3 \text{ U/m}^2$ . la presión arterial pulmonar media menor de  $20 \text{ mmHg}$ . Función ventricular normal (parámetro aun no bien establecido). válvulas atrioventriculares competentes y edad superior a los 3 años.

la septación ventricular segun las series revizadas siguen con mortalidad superior al 40%. En nuestro medio esta aún sin realizarse y por tanto no se tiene experiencia.

A los pacientes en edad avanzada sin cirugía y clinicamente en clase funcional I, la cirugía no esta indicada al momento y solo debiera dar tratamiento médico.

Por último es conveniente mencionar que en nuestra unidad nuestros estudios postmortem tienen un muy bajo porcentaje de realización debido a la idiosincrasia de nuestra población en general y en parte a la falta insistencia medica para con ellos en realizarse tan importante estudio y asu vez una retroalimentación.

Al momento actual como en gran parte de las patologias en cardiopediatria y en cardiologia adultos los resultados curativos no son de el todo resplandecientes, Sin embargo el interes, estudio y esfuerzo realizado por mejor dichos resultados siguen siendo exelentes.

B I B L I O G R A F I A.

- 1.- Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ, Lyman MJ, Shinebourne EA, Quero Jiménez M: Classification and terminology primitive ventricle. En Paediatric Cardiology 1977. Anderson RH, Shinebourne EA. (eds), Churchill Livingstone, Edinburgh 1978, pp 311.
- 2.- 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, 1964.
- 3.- Van Praagh R, Van praagh S, Vlad P, Keith JD: diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. Am J Cardiol 15:345, 1965.
- 4.- Quero Jiménez M, Moss AJ: Mitral valve abnormalities in single ventricle and related anomalies. Circulation 52 (suppl II):11-901. 1975.
- 5.- Quero Jiménez M, Pérez Martínez V, Sarrión M, Rodríguez M, Pérez L: Altérations des valvules auriculo-ventriculaires dans les ventricules uniques et anomalies similaires. Arch Mal Coeur 68:823, 1975.
- 6.- Lev M, Libershtson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAO, Arcilla RA: Single (primitive) ventricle. Circulation 39: 577, 1969.
- 7.- Anderson RH, Arnold R, Thapar MK, Jones RS, Hamilton DI: Cardiac Especialized tissue in Heart With an apparently single ventricular chamber (double inlet left ventricle). Am J cardiol 33:95, 1974.
- 8.- Mortera C, Hunter S, Terry G, Tayan M: Echocardiography of primitive ventricle. Br Heart J 39:847, 1977.
- 9.- Kaiser GA, Waldo AL, Beach JM, Bowman FO, Hoffman Br, Malm JR: Specialized cardiac conduction system: improved electrophysiologic identification techniques at surgery. Arch Surg 101:673, 1970.
- 10.- Maloney JD, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK: Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation Mayo Clinic Proc 50:387, 1975.

- 11.- Quero Jiménez M, Rico F, Casanova M, Quero C, Pérez Martínez V: The value of the electrocardiogram in the diagnosis of primitive ventricle. *En Paediatrics Cardiology* 1977. Anderson RI, Shinebourne EA (eds), Churchill Livingstone, Edinburgh 1978, p 339.
- 12.- Gile AW, Danielson GK, McGoon DC, et al: Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J thorac Cardiovasc Surg* 78:831, 1979.
- 13.- Hoffman JIE: Natural History of congenital heart disease: Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defects. *Circulation* 37:97, 1968.
- 14.- Hoffman JIE, Christianson R: Congenital Heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow up. *Am J Cardiol* 42:641, 1978.
- 15.- Freedom RM, Sondheimer H, Discher R, et al: development of "subaortic - stenosis" after pulmonary arterial banding for common ventricle. *Am J Cardiol* 39:78, 1977.
- 16.- Saalouke MG, Perry LW, Okorona EO, et al: primitive ventricle with normally related great vessels and stenotic subpulmonary outlet chamber: Angiographic differentiation from tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 40:49, 1978.
- 17.- Moak JP, Gersony WM: progression atrioventricular valvular regurgitation in single ventricle. *Am J Cardiol* 59:656, 1978.
- 18.- Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al : Problems in the modified - Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation* 76 (suppl 3): 45, 1987.
- 19.- Kuroda O, Saro T, Matsuda H, et al: Analysis of the effects of the Bialock-Taussig shunt on ventricular function and the prognosis in patients with single ventricle. *Circulation* 76(suppl 3):24, 1987.
- 20.- Quero Jiménez M, Casanova M, Castro MC, Moreno F, Pérez Martínez V, Merino G: Electrocardiographic findings in single ventricle. *Am Heart J* 86:449, 1973.

- 21.- Arai T, Ando M, Takao A, Sakakibara S: Intracardiac repair for single - or common ventricle. creation of a stright artificial septum. Bull Heart Inst Jap 14:81, 1972.
- 22.- Doty BD, Schieken RM, Laver RM: Septation of teh univentricular heart - Transatrial approach. J Thorac Cardiovasc Surg 78:423, 1979.
- 23.- Eisermann B, Soyler R, Blondeau P, Pivnica A, Dubost C: Single ventricie: 4 cases with intracardiac repair. J Cardiovasc Surg 20:61, 1979.
- 24.- Edie R.N., Ellis, K., Gersony, W.N., and Malm, J.: Surgical repair of single ventricle. J. thorac. Cardiovasc. Surg. 66:350, 1973.
- 25.- Ionescu, M. I., Macartney, F.J., and Wooler, G.H.: Intracardiac repair of single ventricle and pulmonary stenosis. J. Thorac. cardiovasc. surg. 65:602, 1973
- 26.- Danielson, G.K., Guillani, E.R., and Ritter, D.G.: Successful repair of common ventricles asociated with complete atrioventricular canal. J. thorac. Cardiovasc. Surg. 67:152, 1974.
- 27.- Van Praagh, R., Ongley, P.A., and Swan, H. J. C.: Anatomic types or single of common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 16 necropsy cases. Am. J. Cardiol. 13:367, 1964.
- 28.- Shimazaki, Y., Kawashima, Y., Mori, T., Matsuda, H., Kitamura, S., and Yokota, K.: Ventricular function of single ventricle after ventricular septation. Circulation 61:653, 1980.
- 29.- Robert, E., Shaddy, M.D., and Edwin, C., McGough, MD.: Successful diagnosis and surgical treatment of single ventricle truncus arteriosus. Ann. Thorac. Surg 48:289, 1989.
- 30.- Tetsuya, Sano, MD, Minoru, Ogawa, MD, Kasuhiro, Taniguchi, MD, Hikaru, Mutsuda, MD, Toru, Nakajima, MD, Jum, Arizawa, MD, Yasuhisa, Shimazaki, MD, Susumu Nakano, MD, and Yasunaru Kawashima, MD: Assessment of ventricular contractile state and function in patients with univentricular heart. Circulation 79:1247, 1989.