

Reporte de Caso

Ventrículo único de doble entrada asociado a transposición de grandes arterias, *situs inversus* y corazón *criss-cross* en adulto no corregido: reporte de caso

Brayan Vargas-Lucio^{1,a}, Jaime Bravo-Alvarado^{2,b}, Sebastián Gaibor-Gaibor^{3,a}, Erick Vargas-Lucio^{1,a}, Alex Almache-Palacios^{1,a}

Recibido: 25 de febrero de 2026
Aceptado: 18 de agosto de 2026
Online: 02 de setiembre de 2026

Filiación de los autores

- ¹ Escuela Superior Politécnica de Chimborazo, Riobamba, Ecuador.
- ² Hospital General Puyo, Puyo, Ecuador.
- ³ Universidad de las Américas, Quito, Ecuador.
- ^a Médico general.
- ^b Médico especialista en Cardiología.

Correspondencia

Brayan José Vargas Lucio.
Escuela Superior Politécnica de Chimborazo, Panamericana Sur km 1 ½ entre Av. Canónigo Ramos y Av. 11 de Noviembre, código postal EC060155, Riobamba, Ecuador.

Correo

vargas.brayanj@gmail.com

Fuente de financiamiento

Autofinanciado.

Conflictos de interés

Ninguno.

Citar como

Vargas-Lucio B, Bravo-Alvarado J, Gaibor-Gaibor S, Vargas-Lucio E, Almache-Palacios A. Ventrículo único de doble entrada asociado a transposición de grandes arterias, *situs inversus* y corazón *criss-cross* en adulto no corregido: reporte de caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2026;7(3):226-231. doi: 10.47487/apcyccv.v7i3.613.



Esta obra tiene una licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional

RESUMEN

El ventrículo único constituye un grupo de cardiopatías congénitas complejas caracterizadas por la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada, cianosis crónica y sobrecarga de volumen ventricular. La combinación de ventrículo único de doble entrada con transposición de las grandes arterias, *situs inversus* y corazón tipo *criss-cross* es extremadamente rara, reportada solo en casos aislados en la literatura. La mayoría de estos pacientes requieren intervenciones paliativas tempranas, como la derivación bidireccional de Glenn y la eventual circulación de Fontan, para optimizar la oxigenación y reducir la sobrecarga ventricular. Presentamos el caso de un hombre de 26 años con antecedente de cardiopatía congénita cianógena, programado para cirugía a los 12 años, pero manejado de forma conservadora debido al alto riesgo quirúrgico y decisión familiar. La supervivencia hasta la adultez sin corrección quirúrgica probablemente se debe al equilibrio hemodinámico favorecido por la estenosis pulmonar, que limita la sobrecirculación pulmonar y protege al ventrículo dominante. Actualmente, el paciente se mantiene clínicamente estable, en clase funcional II de la New York Heart Association, sin episodios recientes de descompensación cardiovascular, hospitalizaciones ni eventos tromboembólicos documentados. Este caso resalta la rareza anatómica y la importancia del seguimiento especializado en adultos con cardiopatías univentriculares complejas no intervenidas.

Palabras clave: Corazón Univentricular; Transposición de los Grandes Vasos; Situs Inversus; Cardiopatías Congénitas (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Double-Inlet single ventricle associated with transposition of the great arteries, *situs inversus*, and *criss-cross* heart in an unrepaired adult: A case report

The single ventricle represents a group of complex congenital heart diseases characterized by the mixing of oxygenated and deoxygenated blood, chronic cyanosis, and ventricular volume overload. The combination of a double-inlet single ventricle with transposition of the great arteries, *situs inversus*, and a *criss-cross* heart is extremely rare, reported only in isolated cases in the literature. Most of these patients require early palliative interventions, such as the bidirectional Glenn procedure and eventual Fontan circulation, to optimize oxygenation and reduce ventricular overload. We present the case of a 26-year-old man with a history of cyanotic congenital heart disease, scheduled for surgery at age 12 but managed conservatively due to high surgical risk. Survival into adulthood without definitive surgical correction is likely due to a favorable hemodynamic balance conferred by pulmonary stenosis, which limits pulmonary overcirculation and protects the dominant ventricle. Currently, the patient remains clinically stable, classified as New York Heart Association functional class II, with no recent episodes of cardiovascular decompensation, hospitalizations, or documented thromboembolic events. This case highlights the anatomical rarity and underscores the importance of specialized follow-up in adults with complex univentricular congenital heart disease who have not undergone corrective surgery.

Keywords: Univentricular Heart; Transposition of Great Vessels; Situs Inversus; Heart Defects, Congenital (Source: MeSH-NLM).

Introducción

La fisiología del ventrículo único (VU) comprende un grupo de cardiopatías congénitas (CC) no reparables mediante circulación biventricular convencional, con una prevalencia estimada de 4-8 por cada 10 000 nacidos vivos y representa aproximadamente el 7,7% de las CC diagnosticadas en la infancia ⁽¹⁾. La presencia de un VU con múltiples anomalías asociadas representa un espectro muy heterogéneo dentro de las CC. Por sí sola, la malformación de tipo *criss-cross heart* es extremadamente rara, con una incidencia de 8 casos por cada 1 000 000 de nacidos vivos y constituye menos del 0,1% de todas las CC descritas en series recientes ⁽²⁾. Además, la coexistencia de *situs inversus totalis* con malformaciones cardíacas complejas, como la transposición de las grandes arterias (TGA), ha sido identificada solamente en casos aislados en la literatura, lo que refleja su baja frecuencia y escasa descripción en series contemporáneas ⁽³⁾.

Esta condición se caracteriza por la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada, sobrecarga de volumen y un patrón hemodinámico dependiente de la relación de resistencias vasculares ⁽⁴⁾. La derivación cavopulmonar en etapas, incluyendo el procedimiento de Glenn bidireccional seguido de la circulación de Fontan, es la estrategia paliativa predominante para optimizar la oxigenación y reducir la carga ventricular ^(4,5). En la cohorte más grande reportada (EuroFontan Registry), que incluyó más de 3500 pacientes, la edad mediana al completar la Fontan fue de 4,2 años, con mortalidad temprana menor al 1% y resultados adversos compuestos de aproximadamente el 5% ⁽⁶⁾. A pesar de los avances quirúrgicos y del manejo médico, algunos pacientes alcanzan la adolescencia o adultez sin cirugía definitiva, manteniendo saturaciones crónicas subóptimas y limitación funcional, los cuales son casos excepcionales. Se describe el caso de un adulto joven con VU y doble entrada, derivado para cirugía a los 12 años, pero manejado de forma farmacológica, en quien el seguimiento clínico y las estrategias de soporte han permitido estabilidad funcional y hemodinámica.

Reporte de caso

Varón de 26 años, residente en zona tropical de Ecuador (950 m sobre el nivel del mar), con antecedente de CC cianógena diagnosticada en el periodo neonatal. Se programó corrección quirúrgica a los 12 años de edad; sin embargo, esta no se realizó debido a que los familiares decidieron no aceptar la intervención tras recibir información sobre los riesgos asociados al procedimiento por parte del equipo médico tratante.

Acude a valoración cardiológica remitido desde el primer nivel de atención para seguimiento de CC compleja tipo VU. El paciente refirió intolerancia leve al ejercicio, manifestada por disnea y fatiga durante actividades físicas moderadas. En el examen físico se encontró cianosis distal de larga evolución e hipocratismo digital (**Figura 1**). En la auscultación cardíaca se evidenció soplo sistólico eyectivo grado VI/VI en foco pulmonar, acompañado de frémito palpable. La saturación periférica basal

de oxígeno fue del 86% al aire ambiental. Considerando la presencia de síntomas únicamente durante esfuerzos habituales y la ausencia de manifestaciones en reposo, el paciente fue clasificado como clase funcional II según la New York Heart Association (NYHA).

En los exámenes de laboratorio destacó hemoglobina de 20,9 g/dL y hematocrito de 60,5%, en contexto de eritrocitosis secundaria, motivo por el cual realizaba flebotomías terapéuticas periódicas cada seis meses. La gasometría arterial mostró pH 7,42, pO₂ 51 mmHg y pCO₂ 30 mmHg, compatible con hipoxemia crónica y alcalosis respiratoria compensada. La radiografía de tórax mostró dextrocardia asociada a *situs inversus*, cardiomegalia leve y vascularidad pulmonar discretamente disminuida, sin evidencia de congestión venosa pulmonar ni derrame pleural. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal a 78 lpm, eje eléctrico +15°, intervalo PR: 160 ms, onda P: 120 ms y 2,5 mm de amplitud con morfología compatible con sobrecarga auricular. Se evidenció onda P negativa en DI y signos de dextrocardia. El QRS fue de 80 ms, con adecuada progresión de la onda R en derivaciones precordiales y signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular. Se identificaron trastornos inespecíficos de la repolarización, sin signos de isquemia aguda (**Figura 2**).

El ecocardiograma transtorácico identificó disposición auricular invertida compatible con *situs inversus*. Las conexiones auriculoventriculares mostraron doble entrada a un VU dominante de morfología indeterminada, con ambas válvulas auriculoventriculares desembocando en la misma cámara ventricular. Se observó una cámara ventricular rudimentaria contralateral. Las conexiones ventriculoarteriales fueron discordantes, compatibles con TGA, con la aorta emergiendo del ventrículo dominante. Se evidenció ligera dilatación del tracto de salida aórtico, con flujo sistólico conservado. Se documentó



Figura 1. Fotografía clínica de la mano del paciente durante la evaluación ambulatoria. Se observa hipocratismo digital, caracterizado por ensanchamiento de las falanges distales y aumento de la convexidad ungueal, hallazgos compatibles con hipoxemia crónica secundaria a cardiopatía congénita cianógena compleja.

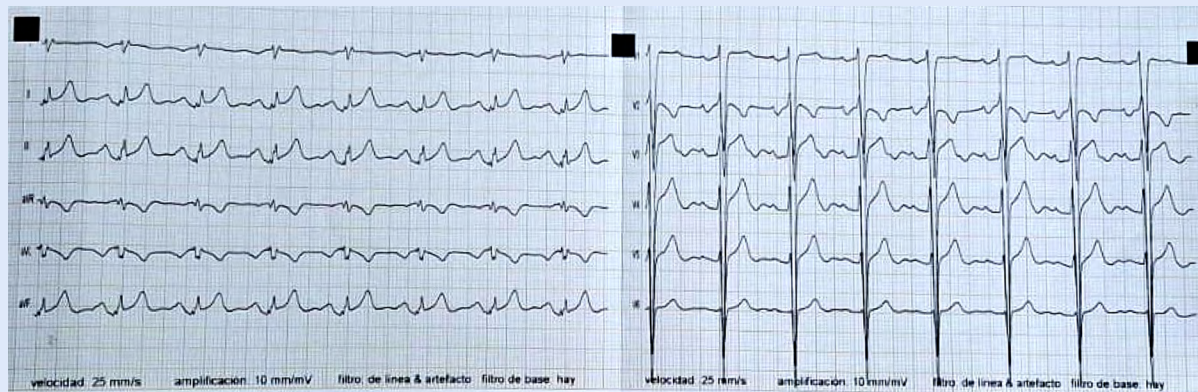


Figura 2. Electrocardiograma de doce derivaciones.

estenosis valvular pulmonar significativa con flujo turbulento, velocidad máxima de 3,9 m/s y gradiente pico de 60 mmHg, compatible con estenosis pulmonar moderada a severa. Además, se identificó comunicación interventricular amplia con flujo bidireccional y comunicación interauricular pequeña con flujo bidireccional. Los ejes auriculoventriculares cruzados fueron compatibles con corazón tipo *criss-cross*. La función sistólica global del VU se encontró levemente reducida, con una fracción de eyección estimada del 50% (**Figura 3**). No se realizaron estudios complementarios avanzados como resonancia magnética cardíaca, tomografía computarizada cardiovascular o cateterismo cardíaco durante la evaluación debido a limitaciones de accesibilidad y costos.

El diagnóstico final fue establecido mediante la integración de los hallazgos clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos, y posteriormente discutido en una valoración multidisciplinaria entre especialistas, quienes concluyeron que el caso correspondía a un VU de doble entrada asociado a TGA, *situs inversus* y corazón tipo *criss-cross*. El paciente se mantuvo en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg tres veces por semana como prevención en el contexto de CC cianógena compleja, hipoxemia crónica y eritrocitosis secundaria. Además, flebotomías terapéuticas cada seis meses, para el manejo de la eritrocitosis secundaria, particularmente ante elevaciones significativas del hematocrito >65% o la aparición de síntomas compatibles con síndrome de hiperviscosidad. Durante 18 meses de seguimiento clínico, el paciente se ha mantenido estable bajo manejo conservador, no requiere de oxigenoterapia domiciliar y mantiene restricción de ejercicio físico extenuante, permanece en clase funcional NYHA II. No se registraron hospitalizaciones por descompensación cardiovascular, episodios sincopales, eventos tromboembólicos ni arritmias clínicamente significativas. Asimismo, mantiene una saturación basal de oxígeno estable y adecuada adherencia al tratamiento médico y a los controles periódicos de cardiología.

Discusión

El VU constituye un grupo heterogéneo de CC complejas caracterizadas por la presencia de una sola cámara ventricular

funcional encargada de sostener simultáneamente las circulaciones sistémica y pulmonar. Aunque las CC afectan aproximadamente al 0,8% de los recién nacidos vivos, las lesiones con fisiología univentricular representan una proporción mucho menor, estimándose una incidencia inferior a 1 por cada 10 000 nacidos vivos. En estudios poblacionales se ha observado una prevalencia aproximada de 16 casos por 100 000 habitantes en edad pediátrica y de apenas 2 por 100 000 en adultos, reflejando la elevada mortalidad asociada a estas malformaciones y la necesidad de intervención temprana en la mayoría de los pacientes ^(4,7,8).

La combinación anatómica observada en nuestro paciente resulta excepcionalmente infrecuente. La coexistencia de VU de doble entrada, TGA, *situs inversus* y corazón tipo *criss-cross* representa una asociación anatómica raramente documentada. El corazón tipo *criss-cross* constituye, por sí mismo, una malformación poco frecuente, caracterizada por el cruce de los ejes auriculoventriculares debido a una rotación anómala del corazón durante el desarrollo embrionario. Cuando esta anomalía se asocia a alteraciones de lateralidad, como el *situs inversus*, y a defectos ventriculoarteriales complejos, la definición anatómica suele requerir una evaluación multimodal exhaustiva ⁽⁹⁻¹³⁾.

el punto de vista fisiopatológico, la supervivencia de pacientes con fisiología univentricular depende fundamentalmente del equilibrio entre las circulaciones sistémica y pulmonar. La mezcla obligada de sangre oxigenada y desoxigenada condiciona grados variables de hipoxemia crónica, mientras que la sobrecarga de volumen del ventrículo dominante favorece el desarrollo progresivo de insuficiencia cardíaca. En consecuencia, la mayoría de los pacientes requiere estrategias paliativas durante la infancia para optimizar la hemodinámica y mejorar la supervivencia a largo plazo ^(4,7,14).

Actualmente, el tratamiento estándar consiste en una estrategia quirúrgica escalonada que culmina en la circulación de Fontan. Habitualmente se inicia con procedimientos paliativos tempranos y, posteriormente, con una derivación cavopulmonar superior tipo Glenn bidireccional, seguida de la circulación de Fontan. Estas intervenciones buscan separar progresivamente las circulaciones sistémica y pulmonar, disminuir la sobrecarga de volumen del VU y mejorar la oxigenación sistémica. Los

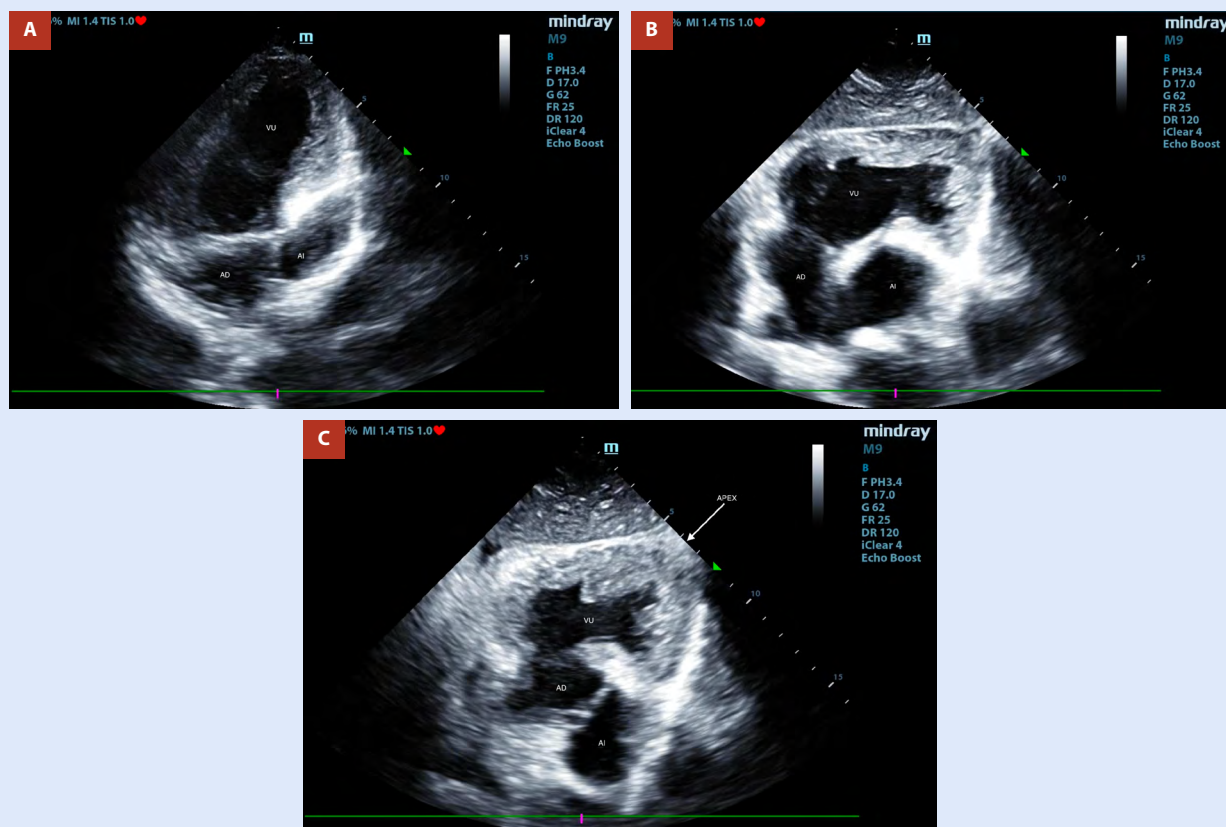


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico bidimensional (modo 2D). **(A)** Vista apical de cuatro cámaras que muestra un ventrículo único dominante (VU), de cavidad amplia y pared hipertrófica. **(B)** Vista subcostal que evidencia hipertrofia concéntrica del ventrículo único con trabeculaciones rudimentarias. **(C)** Vista subcostal que demuestra la conexión de ambas aurículas al ventrículo único a través de válvulas auriculoventriculares funcionales, compatible con ventrículo único de doble entrada. El estudio ecocardiográfico evidenció, además, situs inversus, transposición de grandes arterias y configuración cardíaca tipo criss-cross. La función sistólica global del ventrículo único se encontró levemente reducida, con una fracción de eyección aproximada del 50%. Se documentó estenosis valvular pulmonar moderada-severa con velocidad máxima de 3,9 m/s y gradiente pico estimado de 60 mmHg.

VU= ventrículo único; AI=aurícula izquierda; AD=aurícula derecha.

resultados contemporáneos han mejorado notablemente, con tasas de mortalidad perioperatoria inferiores al 2% en centros especializados^(6,14-17).

Sin embargo, el interés de nuestro caso radica precisamente en la ausencia de intervención quirúrgica. La supervivencia hasta la tercera década de vida en pacientes con VU no corregido es poco frecuente y ha sido descrita principalmente en series pequeñas y reportes aislados. Zheng *et al.* analizaron pacientes con fisiología univentricular que no fueron sometidos a circulación de Fontan, observando que algunos alcanzaban supervivencias prolongadas gracias a características anatómicas y hemodinámicas favorables⁽⁵⁾. De forma similar, Gordon *et al.* demostraron que los pacientes con VU no sometidos a Fontan constituyen una población heterogénea, en la que la supervivencia está estrechamente relacionada con el balance hemodinámico residual y el tipo de fisiología subyacente⁽¹⁾.

Diversos autores han señalado que la presencia de obstrucción moderada del flujo pulmonar puede ejercer un efecto protector al limitar la sobrecirculación pulmonar y prevenir

el desarrollo temprano de enfermedad vascular pulmonar irreversible. Este fenómeno parece particularmente relevante en nuestro paciente, quien presentó una estenosis pulmonar moderada a severa. Es probable que esta obstrucción haya contribuido a mantener un equilibrio favorable entre los flujos sistémico y pulmonar, evitando tanto el hiperflujo pulmonar como el deterioro precoz de la función ventricular^(1,5,13).

Adicionalmente, la función sistólica relativamente preservada del VU, la ausencia de insuficiencia significativa de las válvulas auriculoventriculares y la ausencia de arritmias, síncope o eventos tromboembólicos, probablemente contribuyeron a la estabilidad clínica observada. Estos hallazgos coinciden con los factores asociados con mejor pronóstico descritos en cohortes de adultos con fisiología univentricular no corregida^(1,5).

A pesar de la evolución favorable observada hasta el momento, estos pacientes continúan expuestos a complicaciones tardías potencialmente graves, incluyendo insuficiencia cardíaca progresiva, eritrocitosis secundaria, síndrome de hiperviscosidad, arritmias, eventos

tromboembólicos y deterioro de la función ventricular. Por esta razón, las guías actuales recomiendan seguimiento especializado de por vida por equipos multidisciplinares con experiencia en cardiopatías congénitas del adulto ^(1,5,14).

En conclusión, este caso documenta la evolución natural de una combinación anatómica extremadamente rara de VU de doble entrada, TGA, *situs inversus* y corazón tipo *criss-cross* en un adulto no sometido a paliación quirúrgica (**Figura 4**). La supervivencia alcanzada probablemente refleja la presencia de un equilibrio hemodinámico favorable mantenido durante años, aportando información valiosa sobre la historia natural de cardiopatías congénitas complejas que rara vez llegan a la edad adulta sin corrección quirúrgica.

Consideraciones éticas

Previo a la realización del reporte del caso, se obtuvo el consentimiento informado del paciente, garantizando la comprensión de la información proporcionada y su autorización voluntaria. Se preservaron la confidencialidad y el anonimato, omitiendo datos personales identificables de acuerdo con los principios éticos.

Contribución de los autores

BVL, JBA: conceptualización, diseño del estudio, investigación, análisis e interpretación de datos, redacción del borrador original, revisión y edición crítica del manuscrito. **SGG, EVL, AAP:** investigación, recolección de datos, revisión crítica del manuscrito y aprobación de la versión final.

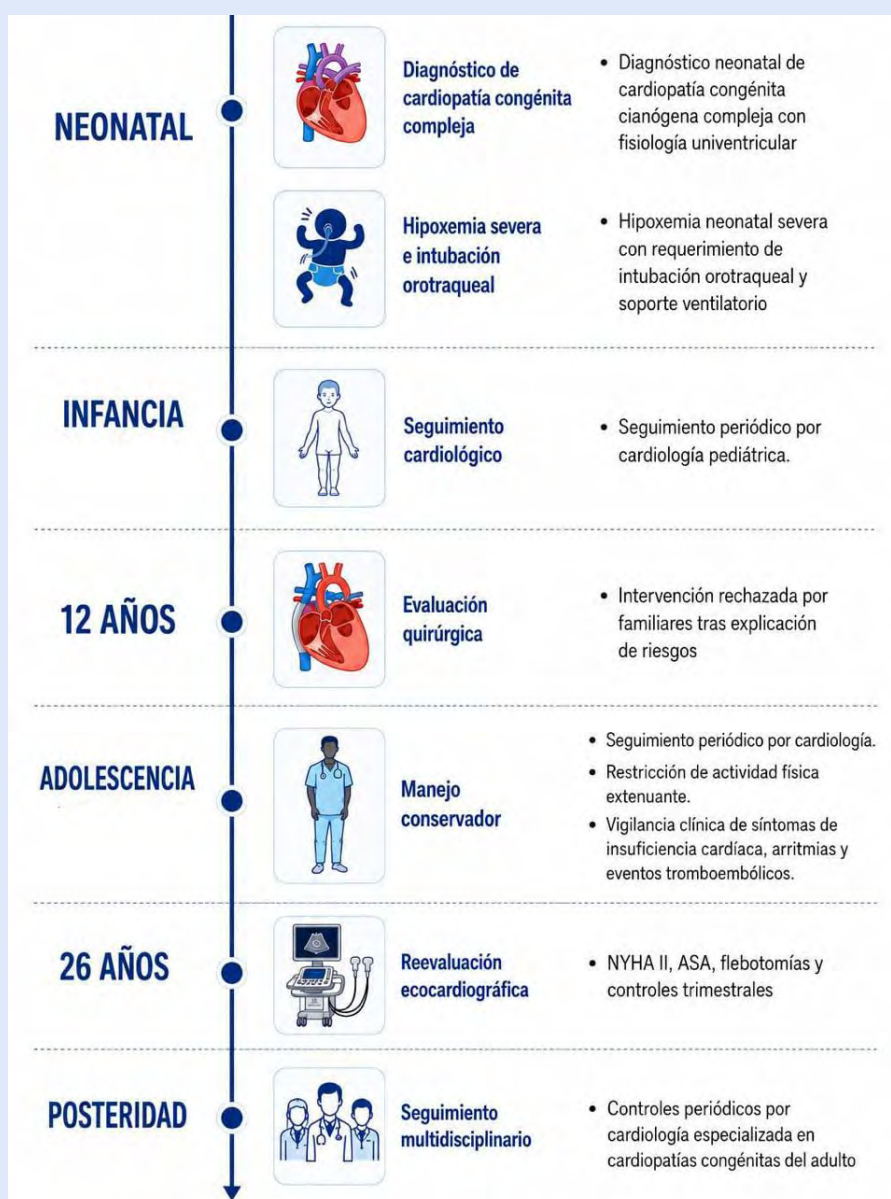


Figura 4. Línea de tiempo de los principales hitos clínicos, diagnósticos y terapéuticos durante la evolución del paciente.

Referencias bibliográficas

- Gordon B, Buendía-Fuentes F, Rueda-Soriano J, Merás Colunga P, Gallego P, González García AE, et al. Univentricular hearts not undergoing Fontan: the type of palliation matters. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2024;77(1):6-16. doi: 10.1016/j.rec.2023.03.001.
- Liang H, Kong L, Liu F, Ji X, Zhang N, Wang J. Criss-cross heart with complex cardiac malformation, situs inversus totalis and bronchial dysplasia. *BMC Cardiovasc Disord*. 2025;25(1):248. doi: 10.1186/s12872-025-04659-y.
- Rojas-Biava MC, Montaña-Jiménez LP, Ríos-Dueñas EG, Vargas-Vaca YA. Situs inversus totalis asociado a transposición de grandes arterias: un diagnóstico temprano. *Rev Colomb Cardiol*. 2022;29(3):378-382. doi: 10.24875/RCCAR.M22000168.
- Di Filippo S. Ventrículo único. *EMC Pediatr*. 2022;57(4):1-9. doi: 10.1016/S1245-1789(22)47085-5.
- Zheng WC, d'Udekem Y, Grigg LE, Zentner D, Cordina R, Celermajer DS, et al. Long-term outcomes of patients with single ventricle who do not undergo Fontan palliation. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis*. 2023;12:100457. doi: 10.1016/j.ijchd.2023.100457.
- Padalino MA, Constantine A, Bergonzoni E, Cao I, Horer J, Ono M, et al. Early outcomes of children with univentricular circulation undergoing Fontan surgery: the EuroFontan registry. *Eur Heart J*. 2026;47(7):842-850. doi: 10.1093/eurheartj/ehaf835.
- Rao PS. Single ventricle—a comprehensive review. *Children (Basel)*. 2021;8(6):441. doi: 10.3390/children8060441.
- Houyel L, Meilhac SM. Heart development and congenital structural heart defects. *Annu Rev Genomics Hum Genet*. 2021;22:257-284. doi: 10.1146/annurev-genom-083118-015012.
- Zubrzycki M, Schramm R, Costard-Jäckle A, Grohmann J, Gummert JF, Zubrzycka M. Cardiac development and factors influencing the development of congenital heart defects (CHDs): Part I. *Int J Mol Sci*. 2024;25(13):7117. doi: 10.3390/ijms25137117.
- Joshi HR, Germeroth DR. Single ventricle and anesthesia management. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [citado 13 de agosto de 2026]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK585068/>
- Heaton J, Alahmadi MH, Rhabneh L, Heller D. Single ventricle. In: Miller-Hance WC, Silverman NH, editors. *Transesophageal echocardiography for pediatric and congenital heart disease*. 2nd ed. Cham: Springer; 2020. p. 357-395. doi: 10.1007/978-3-030-57193-1_11.
- Coats L, O'Connor S, Wren C, O'Sullivan J. The single-ventricle patient population: a current and future concern—a population-based study in the North of England. *Heart*. 2014;100(17):1348-1353. doi: 10.1136/heartjnl-2013-305336.
- Arenas-Fabbri V, Andrade-Cuellar EN, Guillot-Castillo SY, Monroy-Jiménez MA, Maldonado-Tenesaca AP, Aceves-Millan R, et al. Double-outlet right ventricle in an adult with a univentricular heart and total situs inversus. *JACC Case Rep*. 2025;30(18):103958. doi: 10.1016/j.jaccas.2025.103958.
- Corno AF, Findley TO, Salazar JD. Narrative review of single ventricle: where are we after 40 years? *Transl Pediatr*. 2023;12(2):221-244. doi: 10.21037/tp-22-573.
- Hancock Friesen CL, Forbess JM. Surgical management of the single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol*. 2002;16(1):47-68. doi: 10.1016/S1058-9813(02)00044-9.
- Salik I, Mehta B, Ambati S. Bidirectional Glenn procedure or hemi-Fontan. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado 13 de agosto de 2026]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563299/>
- Lee M, Alahmadi MH, Shahjehan RD. Fontan completion. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [citado 13 de agosto de 2026]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559092/>