

IV Curso de Cardiología Pediátrica: patología del corazón izquierdo

**Dimpna C. Albert
Brotos**

Unidad de Cardiología
Pediátrica
Hospital Vall d'Hebron
Barcelona

El siguiente suplemento de esta revista corresponde a algunos temas pertenecientes a nuestro *IV Curso de Cardiología Pediátrica*, realizado en nuestro Hospital Vall d'Hebron el pasado año y dedicado exclusivamente a la patología del corazón izquierdo. Hemos creído útil y oportuno incluir en este curso toda la patología del corazón izquierdo que ha ido surgiendo y evolucionando en los últimos años. Conforme se ha ido desarrollando y mejorando la cirugía cardíaca en edad pediátrica, han ido apareciendo problemas y patologías nuevas que han enlazado en edad adulta. En algunos temas como el Síndrome de Hipoplasia de Cavidades Izquierdas (SHCI), encontramos una problemática nueva, en la que en muchos casos, todavía por falta de una experiencia acumulada, la resolución futura es difícil de predecir.

Hasta hace relativamente poco tiempo, mediados del siglo pasado, la patología izquierda era considerada fundamentalmente de origen reumático, las lesiones valvulares mitral y aórtica se diagnosticaban en edad adulta y las lesiones congénitas se creían eran poco frecuentes. Sin embargo, la patología cada vez más asociada con la válvula aórtica bicúspide en adultos ha ido cambiando este concepto. La imposibilidad del recambio valvular aórtico en edades tempranas ha hecho que se desarrollaran técnicas que prolongan la viabilidad del funcionamiento valvular, como la valuloplastia aórtica o valvulotomía quirúrgica, y el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas como la cirugía tipo Ross (autoinjerto pulmonar en posición aórtica) que supone que estos pacientes lleguen a edad adulta y en un futuro veremos todas las consecuencias generadas de dichos procedimientos. A su vez, la experiencia acumulada en la patología valvular del adulto ha hecho también aplicar dichos conceptos en edades pediátricas, como sería la actitud a tomar ante una insuficiencia aórtica severa.

El Síndrome de Hipoplasia de Cavidades Izquierdas (SHCI) es el término usado para describir una variedad de malformaciones congénitas cardíacas que tienen en común diferentes grados de hipodesarrollo de las estructuras de las cavidades izquierdas cardíacas. Eran consideradas cardiopatías sin posibilidades quirúrgicas hasta hace poco tiempo. El trasplante cardíaco fue inicialmente la mejor opción, pero dada la escasez de donantes, y con la mejoría progresiva de la cirugía neonatal, se desarrolló la técnica paliativa tipo Norwood, con resultados recientes cada vez más esperanzadores. Sin embargo, esta entidad sigue planteando problemas todavía no resueltos de tipo ético, psicológicos, sociales y económicos. Aproximadamente el 40% de los pacientes con SHCI pueden vivir 15 años después de la cirugía, sin embargo los resultados a largo plazo no permanecen claros. Es necesario no sólo tener en cuenta la supervivencia, si no también la calidad de vida y escuchar la opinión de los padres. Algunos grupos son partidarios de un diagnóstico prenatal precoz y evitar el nacimiento de dichos pacientes, y otros con la mejoría de la técnica tipo Norwood consiguen supervivencias iniciales superiores al 70% y abogan por incrementar y mejorar los resultados.

Por último, con respecto a la patología coronaria es obvio que en pediatría tiene escasa relevancia en relación al adulto, sin embargo una enfermedad pediátrica muy característica, la enfermedad de Kawasaki, es una entidad que todo pediatra conoce y cuyas secuelas en la circulación coronaria hasta hace poco era un reto. Dicha enfermedad, de causa todavía no establecida, provoca una vasculitis de determinados vasos pequeños, entre ellos las arterias coronarias, produciendo como secuelas aneurismas coronarios, pero desde el tratamiento precoz con gammaglobulina la incidencia de aneurismas coronarios en la evolución prácticamente ha desaparecido.