

# Síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y otras cardiopatías con fisiología ventrículo izquierdo hipoplásico

**Dimpna C. Albert Brotons**

Unidad de Cardiología  
Pediátrica  
Hospital Vall d'Hebron  
Barcelona

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. El ventrículo izquierdo (VI) es hipoplásico o incluso está ausente y el flujo sistémico se mantiene por el ventrículo derecho (VD) o el ventrículo único, vía arteria pulmonar y conducto arterioso (PCA). Aproximadamente un 25% de los recién nacidos (RN) con VI hipoplásico y atresia aórtica están asociados a otras anomalías estructurales intracardiacas. Podemos incluir diferentes cardiopatías con fisiopatología equivalente (formas de ventrículos únicos con obstrucción aórtica severa) cuyo manejo, ya desde el período neonatal, es igual al SHCI.

Hasta hace relativamente poco tiempo eran consideradas cardiopatías sin posibilidades quirúrgicas. 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.

## Manifestaciones clínicas y diagnóstico

Con el diagnóstico prenatal la evolución de esta cardiopatía ha variado considerablemente. Cuando el diagnóstico se establece antes de las 22 semanas de gestación, los padres, tras ser informados, deciden si llevan a término el embarazo. El conocimiento previo del RN con dicha cardiopatía permite el tratamiento precoz en la UCI neonatal evitando la descompensación del paciente. El recién nacido (RN) puede estar asintomático al nacimiento. No se oyen soplos, pero al cabo de unas horas, o incluso días,

coincidiendo con el cierre del FOP y/o del PCA, se observan los signos de bajo gasto cardíaco, pudiendo debutar con shock cardiogénico, mala coloración periférica y ausencia de pulsos periféricos. Siendo el diagnóstico confirmado por la ecocardiografía.

## Fisiopatología y mantenimiento del flujo sistémico en SHCI

El retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (AI) no puede progresar adecuadamente al VI, siendo necesario un shunt por foramen oval a la aurícula derecha (AD). Existe, por tanto, un único ventrículo que soporta las circulaciones pulmonar y sistémica vía PCA. A través del PCA se alimenta la aorta ascendente y retrógradamente los troncos supraaórticos (y también el flujo coronario en ausencia de flujo anterógrado aórtico).

El gasto cardíaco derecho en el SHCI es la suma del flujo sanguíneo pulmonar ( $Q_p$ ) y sistémico ( $Q_s$ ), siendo las resistencias en ambos territorios las que determinan la proporción del gasto que se dirige a un territorio u otro.

Para mantener al paciente estable tras el diagnóstico debemos:

1. Asegurar la permeabilidad de PCA. Para ello iniciaremos perfusión de Alprostadil (PGE1) ev de manera precoz. En raras ocasiones el PCA no se mantiene abierto de manera estable y necesitamos la colocación de dispositivos tipo "stent".
2. El foramen oval debe ser "suficiente": si el FOP se hace restrictivo, el paciente presentará hipoxemia (sat Hb < 75-80%) e imágenes de edema de pulmón por dificultad en el retorno venoso pulmonar a la AI. En estas ocasiones se requiere ampliación del FOP mediante realización de septostomía auricular con balón

Correspondencia:  
Dimpna C. Albert Brotons  
Unidad de Cardiología  
Pediátrica  
Hospital Vall d'Hebron  
Pº Vall d'Hebron 119-129  
08035 Barcelona

- (Rashkind), ya sea por hemodinámica o bajo control ecocardiográfico (preferiblemente).
- Control del hiperaflujo pulmonar: el objetivo es buscar un Qp/Qs igual a 1. Conforme disminuyen las resistencias pulmonares con los días, aparece hiperaflujo pulmonar, no debemos realizar terapéuticas que provoquen disminución de las resistencias pulmonares. Debemos mantener resistencias pulmonares elevadas, para ello se dejan a ventilación espontánea sin oxígeno y si precisan soporte ventilatorio el objetivo es mantener pCO<sub>2</sub> entre 45-50 mmhg, con mínima FiO<sub>2</sub> y PEEP altas, rara vez hay que iniciar ventilación con CO<sub>2</sub> inhalada. Dicha relación QP/QS alrededor de 1 se suele mantener con saturaciones de Hb en el paciente alrededor de 85-90%.
  - Soporte de la función ventricular derecha (sistémica): con drogas inotrópicas o digital si fuera necesario. Es fundamental la integridad de la válvula tricúspide para el gasto cardiaco.

## Actitud ante un RN afecto de SHCI

Ante un RN afecto de SHCI se pueden adoptar tres tipos de actitud:

- Cuidado compasivo en espera de un desenlace inevitablemente fatal. Sobre todo si existen otras anomalías cromosómicas u otras malformaciones asociadas.
- Tratamiento de soporte en espera de proceder a la corrección quirúrgica paliativa, cirugía tipo Norwood:
  - Consistente en una intervención en tres tiempos. El primer tiempo, que se debe realizar en período neonatal, consiste en unir la arteria pulmonar y aorta en un tronco común, dejando la circulación pulmonar asegurada por una fístula sistémico-pulmonar. A pesar de la mejoría de los resultados conforme aumenta la experiencia de los grupos quirúrgicos, persiste una mortalidad que oscila entre un 40-60%. Su futuro posterior es la derivación cavopulmonar en dos tiempos más (conectar primero la cava superior alrededor de los 6 meses a 1 año tras la cirugía neonatal-Hemifontan y después conectar la cava inferior directamente a las ramas pulmonares, Fontan, entre 1-2 años de la cirugía anterior).
  - Para la realización de este tipo de cirugía la función del ventrículo sistémico (VD anatómico) y la válvula aurículo-ventricular única deben ser correctas.
- Tratamiento de soporte en espera para efectuar trasplante cardiaco. Dado el escaso número de donantes en período neonatal, se reserva cuando la válvula aurículo ventricular sea regurgitante o displásica, o si existen malformaciones de la válvula pulmonar.

## Problemas en la evolución tras la cirugía tipo Norwood en el SHCI

El reto de esta cirugía supone tener en cuenta una serie de condicionantes en el futuro de estos pacientes que cuestionan si debemos insistir en la realización o no de esta técnica. Por un lado, son pacientes que serán sometidos a varias cirugías, el ventrículo sistémico es derecho y, por tanto, puede claudicar y, a pesar de ser exitosa la cirugía, terminan requiriendo igualmente la realización de un trasplante cardiaco. La cirugía tipo Fontan, en la actualidad, tiene buenos resultados a mediano plazo, pero tras 15-20 años se observa la aparición de complicaciones graves, como arritmias o enteropatía pierde proteínas.

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. El desarrollo psicomotor puede estar alterado, debido a las cirugías y a las complicaciones que deben superar estos niños hasta llegar a la edad adulta. Sin embargo, los mejores resultados se obtienen conforme aumenta la experiencia del grupo quirúrgico. ¿Debemos, por tanto, incidir en la realización de esta técnica para obtener mejores resultados, o bien es preferible mejorar en el diagnóstico prenatal y evitar el nacimiento de los pacientes afectados de este tipo de cardiopatías? Esta es una cuestión difícil de responder y según resultados futuros estaremos más cerca de contestarla.

## Bibliografía recomendada

- Lang P, Fyler DC. *Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, atresia mitral y atresia aórtica*. Ed Fyler. Nadas Cardiología Pediátrica. Madrid: Mosby, 1994: 627-38.
- Norwood WI. Hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1991;52:688-95.

3. Starnes VA, Griffin ML, Pitlick PT, Bernstein D, Baum D, Ivens K, Shumway NE. Current approach to hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;1:189-95.
4. Chang RK, Chen AY, Klitner TS. Clinical management of infants with hypoplastic left heart syndrome in the United States, 1988-1997. *Pediatrics* 2002;110:292-8.
5. Gutgesell HP, Gibson J. Management of hypoplastic left heart syndrome in the 1990s. *Am J Cardiol* 2002;89:82-846.
6. Osiovich H, Phillipos E, Byrne P, Robertson M. Hypoplastic left heart syndrome: "treat or not treat". *J Perinatol* 2000;20:363-5.
7. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2001;107:1277-82.
8. Pearl JM, Nelson DP, Schwartz SM, Manning PB. First-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century. *Ann Thorac Surg* 2002;73:331-9.