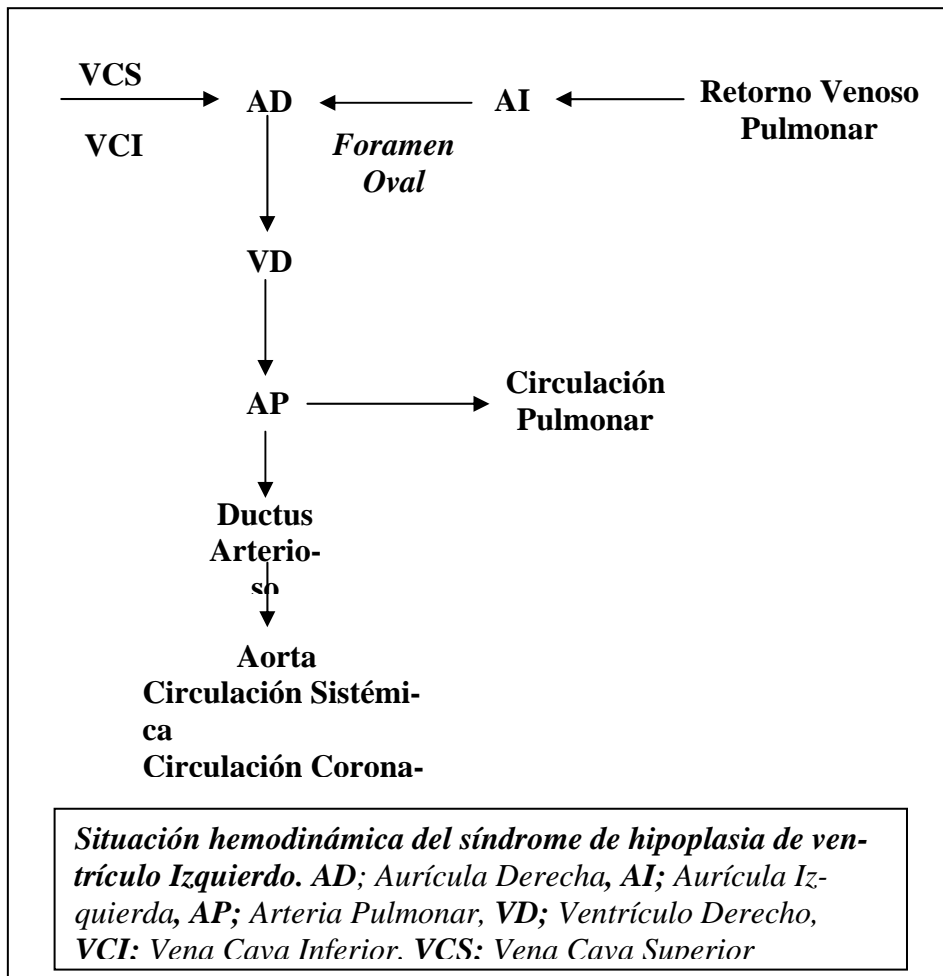


SINDROME DEL CORAZON IZQUIERDO HIPOPLASICO

Dr. José Luis Zunzunegui.
Sección de Cardiología Pediátrica
Hospital Materno Infantil “Gregorio Marañón”. Madrid.



SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

Con este nombre se designa a un grupo de malformaciones caracterizadas por un infradesarrollo notable de todo el lado izquierdo del corazón. El lado derecho del corazón está dilatado e hipertro-

fiado, y soporta las circulaciones pulmonar y sistémica a través del conducto arterioso permeable. Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, la estenosis o la atresia de los orificios aortico o mitral, y la hipoplasia notable de la aorta ascen-

dente. Con mayor frecuencia, coexisten las atresias aortica y mitral, y la cavidad ventricular izquierda es diminuta o esta completamente cerrada. Excepcionalmente, hay atresia mitral asociada con una comunicación interventricular. El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico tiene una incidencia de 0.2 por cada 1000 recién nacidos vivos, supone un 2.5% de todas las cardiopatías congénitas, y es la mayor causa de muerte de los recién nacidos en la primera semana de vida (25% de todas las muertes de origen cardiaco en los lactantes). Hace 25 años la mortalidad de este tipo de cardiopatía era prácticamente del 100%, sin embargo con la introducción a comienzo de la década de los 80 de la técnica de Norwood y del trasplante cardiaco neonatal la expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando en los últimos años (70% de supervivencia a 5 años).

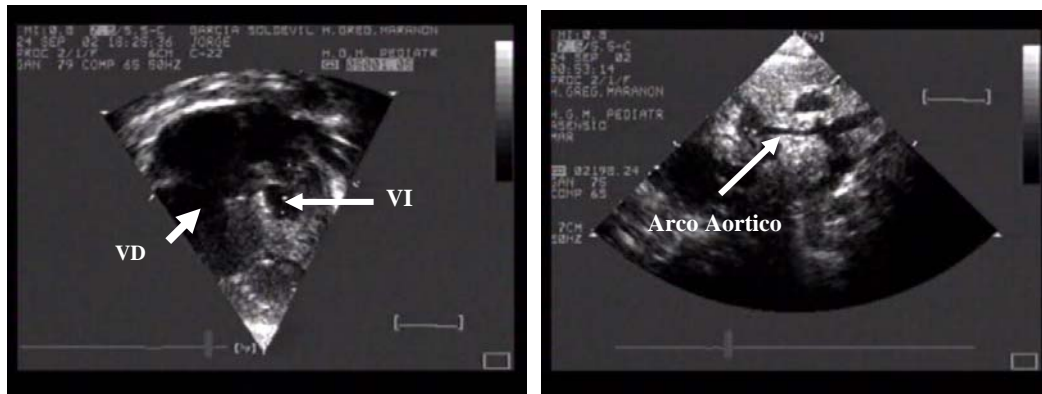
HEMODYNÁMICA

La anomalía hemodinámica esencial es la ausencia o insuficiencia importante de la función ventricular izquierda. La sangre venosa pulmonar pasa de la aurícula izquierda a la derecha, a través del foramen oval permeable, en ocasiones esta comunicación interauricular es restrictiva para el flujo sanguíneo, lo que produce hipertensión en la aurícula izquierda y en el territorio pulmonar. El tabique interventricular esta casi siempre intacto. El ventrículo derecho funciona como ventrículo sistémico y pulmonar al enviar la sangre a la aorta a través del conducto arterioso ampliamente permeable, con la constricción progresiva del ductus arterioso, se produce una restricción del flujo sistémico. En la atresia mitral con comunicación interventricular, un trastorno que es poco frecuente, puede haber un ventrículo izquierdo moderadamente desarrollado

y una válvula aortica con flujo anterógrado. Toda la sangre venosa pulmonar pasa por un agujero oval para mezclarse con el retorno sistémico. A continuación, la sangre entra en el ventrículo derecho dilatado, desde el que pasa a la arteria pulmonar y, a través del tabique interventricular, al ventrículo izquierdo hipoplásico y a la aorta. Si el agujero oval permite un cortocircuito grande izquierda a derecha, estos lactante inicialmente están bastante bien, pero después sufren insuficiencia cardiaca por un aumento del flujo sanguíneo pulmonar.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El lactante, por lo general un varón (67%), parece normal al nacimiento. La frecuencia de prematuridad y de anomalías extracardiacas es baja. Durante los primeros días de vida aparecen signos de insuficiencia cardiaca congestiva y shock cardiogenico (coincidiendo con el cierre espontáneo del ductus arterioso). Hay signos y síntomas de insuficiencia cardiaca grave del corazón derecho e izquierdo; cianosis en grado variable y, a menudo, una palidez grisácea característica y pulsos periféricos débiles, que contrastan con los latidos cardiacos hiperdinamicos. De forma característica, los pulsos periféricos pueden disminuir de vez en cuando y reaparecer posteriormente, probablemente en relación con episodios de constricción del conducto arterioso. Los soplos no son llamativos, aunque puede existir un soplo mesosistolico, suave y corto, y un retumbo mesodiastolico. El segundo tono cardiaco es unico, se oye mas fuerte en la parte superior del borde esternal izquierdo y esta aumentado hasta que progresa el deterioro clínico con insuficiencia cardiaca derecha importante. Puede oírse un chasquido sistólico de eyección.



Imágenes Ecocardiograficas de Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo en las que se observa un Ventrículo Izquierdo (VI) Hipodesarrollado; Ventrículo Derecho (VD) Dilatado, y Arco Aortico con Hipoplasia Extrema del Aorta Ascendente

Radiografía; Las radiografías tomada poco tiempo después del nacimiento pueden mostrar únicamente un aumento de la silueta cardíaca, pero al avanzar el deterioro clínico, aparecen un llamativo agrandamiento cardíaco generalizado y una prominencia moderada de la trama vascular pulmonar. La obstrucción venosa pulmonar (por foramen oval restrictivo) puede ponerse de manifiesto por una trama vascular borrosa.

Electrocardiografía; El electrocardiograma al nacer puede mostrar una dominancia ventricular derecha normal, pero si el lactante sobrevive algunos días es habitual la hipertrofia de la aurícula y el ventrículo derecho. A menudo, existe una disminución de las fuerzas del lado izquierdo, que ponen de manifiesto por una ausencia de la onda q septal y una onda R pequeña en V₅ y V₆.

Ecocardiografía; El Ecocardiograma bidimensional es diagnóstico, y muestra: aorta ascendente hipoplásica; atresia o estenosis de los orificios mitral y aórtico, ventrículo izquierdo posterior cerrado o minúsculo, ventrículo derecho anterior, grande y dilatado, y ductus arterioso permeable y grande. Estos signos, junto con el cuadro clínico, hacen innecesarios otros estudios diagnósticos invasivos (cateterismo).

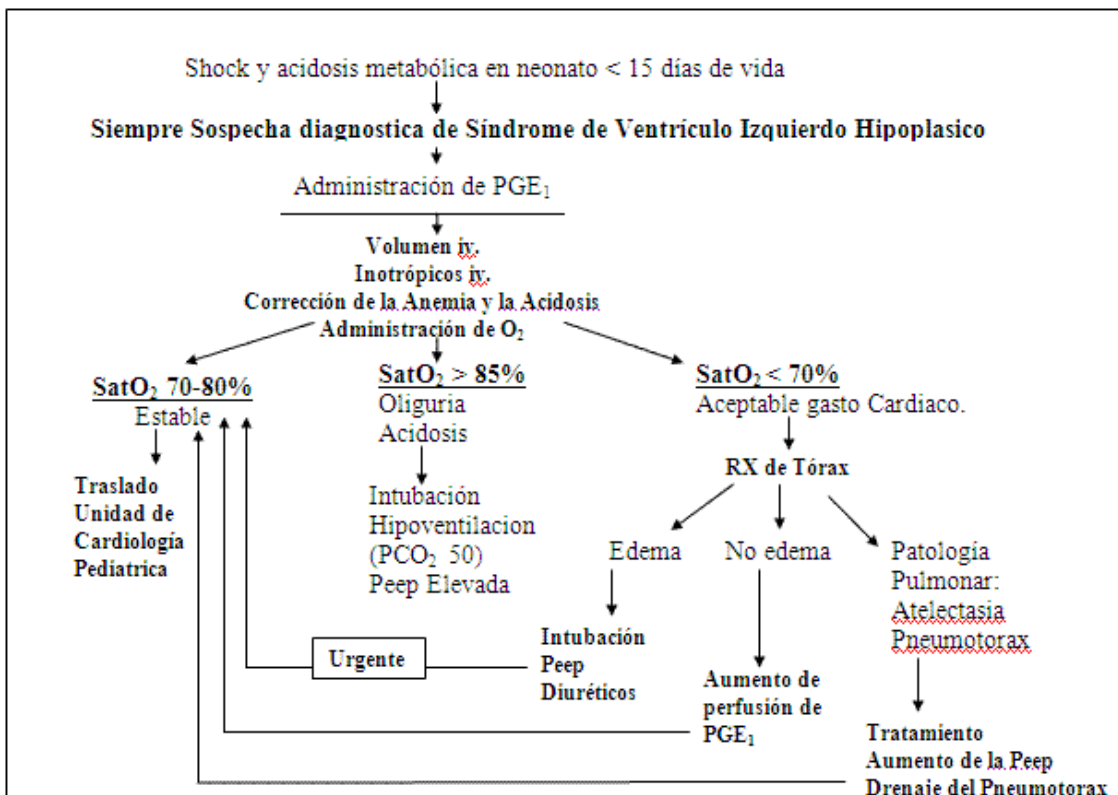
TRATAMIENTO MEDICO PREOPERATORIO

El tratamiento de soporte dirigido a la insuficiencia cardíaca congestiva, hipoxia y la acidosis metabólica, únicamente tiene un efecto beneficioso limitado, y la supervivencia más allá de la primera semana o los primeros 10 días de vida es poco frecuente si no se mantiene la permeabilidad del conducto arterioso mediante la administración de PGE₁. La infusión de PGE₁ se debe iniciar ante todo niño menor de 15 días de vida con clínica súbita de shock y acidosis metabólica, aunque existan otras sospechas clínicas razonables (shock séptico). El inicio del tratamiento con Prostaglandinas debe ser precoz, antes de tener incluso la confirmación diagnóstica ecocardiográfica.

El manejo preoperatorio se basa en mantener un equilibrio entre el flujo sistémico y el pulmonar (Q_p/Q_s = 1). Un flujo pulmonar aumentado a través del ductus arterioso puede suponer un bajo gasto cardíaco y una hipoperfusión coronaria (ya que el flujo en la aorta ascendente suele ser dependiente del flujo ductal). Un flujo pulmonar disminuido, puede producir hipoxia. Normalmente con el inicio de la perfusión de Prostaglandinas iv., el tratamiento de la acido-

sis, de la anemia y la infusión de Inotrópicos iv. (Dopamina y/o Dobutamina), se suele conseguir un equilibrio hemodinámico aceptable para que el paciente pueda ser trasladado a una unidad de cardiología pediátrica. La saturación de Oxígeno en estas condiciones de equilibrio suele estar entre el 70-80%. En caso de que el paciente presente signos de bajo gasto (oliguria; acidosis metabólica progresiva...) con $SatO_2 > 85\%$, se deben iniciar medidas respiratorias activas para conseguir aumentar las resistencias pulmonares y disminuir el hiperaflujo cardiaco. Si el paciente permanece extubado, se debe disminuir la FiO_2 hasta el 21%, incluso disminuirla por debajo de la concentración ambiental, administrando nitrógeno en carpa para obtener una FiO_2 del 18-19%. Sin embargo este manejo, en nuestra

experiencia resulta mas incomodo, pues es difícil estabilizar las concentraciones de oxígeno en la carpa y puede aumentar la taquipnea del neonato. En caso de bajo gasto con sospecha de hiperaflujo se debe plantear la intubación precoz del paciente. Una vez conectado al respirador podemos, con un nivel adecuado de sedacion y/o relajación, manipular los parámetros del respirador para obtener una “hipoventilacion controlada” con una PCO_2 en torno a 50. La administración en el circuito de CO_2 entre un 1 al 4%, puede facilitar la obtención de niveles carbónico en sangre altos, sin necesidad de disminuir en demasía la presión de la vía aérea, que facilitara la producción de atelectasias. Una presión final espiratoria elevada (peep), puede ayudar también a disminuir el flujo pulmonar en este tipo de pacientes.



Esquema general del manejo Preoperatorio del Síndrome de ventriculo izquierdo hipoplásico

Si el neonato presenta hipoxia significativa, < 70% podemos aumentar la perfusión de prostaglandina para intentar abrir mas el tamaño del ductus arterioso. Si la hipoxia persiste con deterioro progresivo, y signos congestivos en la Rx de tórax, debemos sospechar la existencia de un Foramen Oval Restrictivo, que dificulta el vaciado de la Aurícula Izquierda y puede producir edema por aumento de la presión pulmonar postcapilar. En este caso se debe intubar urgentemente al paciente, aplicar medidas antiedema (peep alta, diuréticos, Inotrópicos...) y trasladarlo urgentemente a una unidad de cardiología pediátrica para que el septo interauricular sea abierto mediante cateterismo intervencionista.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

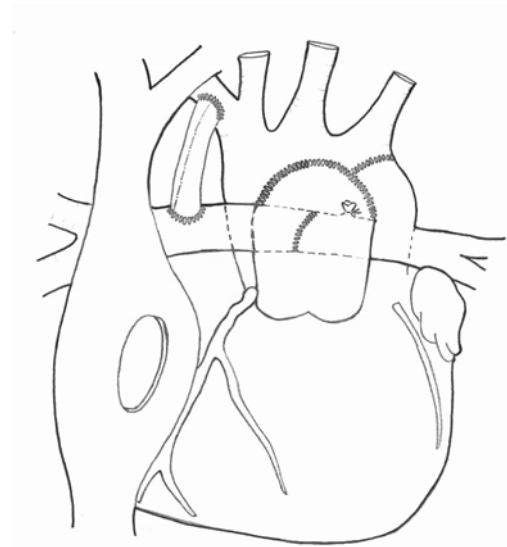
En primer lugar se aplica una intervención quirúrgica paliativa en las estructuras disponibles, para recuperar una circulación fisiológicamente eficaz mediante un abordaje quirúrgico en tres

etapas. En la primera etapa quirúrgica (**Técnica de Norwood**), la arteria pulmonar principal se corta transversalmente, y se liga el ductus arterioso. Se establece una salida desde el ventrículo derecho a la aorta, utilizando la arteria pulmonar principal proximal para reconstruir la aorta ascendente y el arco aortico diminutos. El flujo sanguíneo pulmonar se reestablece mediante un cortocircuito sistémico pulmonar, por ejemplo, una fístula de Blalock-Taussing derecha modificada. Se realiza además una septostomia auricular para permitir que la sangre venosa pulmonar regrese a la aurícula derecha y ventrículo derecho sin restricción.

Tras una supervivencia de unos cuatro a seis meses se realiza un procedimiento de Glenn bidireccional (anastomosis de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha, seguido por la conexión de la vena cava inferior con la arteria pulmonar izquierda (operación de Fontan modificada).



Técnica de Norwood. Estadío 1



Interposición de Conducto entre el Ventrículo Derecho y la Arteria Pulmonar. Técnica de Sano

La segunda opción quirúrgica consiste en el **trasplante cardiaco ortotopico neonatal**. Aunque existen dificultades importante en cuanto a la escasez de donantes cardiacos y la incertidumbre de los efectos a largo plazo del tratamiento inmunodupresor, en algunos centros se han obtenido resultados excelentes a largo plazo, con una mortalidad quirúrgica baja (inferior al 10%). Mientras el niño espera el trasplante se puede mantener abierto el conducto arterioso mediante una endoprotesis (stent) implantada mediante cateterismo para poder suspender la perfusión continua de Prostaciclina.

CONTROVERSIAS Y AVANCES EN LA HIPOPLASIA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

Elección de la estrategia quirúrgica

En la mayoría de los centros la técnica de Norwood se ha impuesto frente al trasplante cardiaco como primera opción quirúrgica en la hipoplasia de ventrículo izquierdo. Esto es debido a que la disponibilidad de donantes para este tipo de pacientes muy escasa. En nuestra experiencia el tiempo medio de un lactante para recibir un corazón es de mas de tres meses, y la mortalidad de estos pacientes mientras se encuentran en la lista de espera es muy alta (entre el 25-40%).

Por otra parte, la modificación de la posición del shunt en la técnica de Norwood ha mejorado la supervivencia en la muchas de las unidades quirúrgicas. En la forma clásica de Norwood el flujo pulmonar se garantiza mediante la colocación de una fístula protésica entre el tronco innominado arterial y la arteria pulmonar derecha; al ser la presión pulmonar mas baja que la sistémica tanto en sístole como en diástole, el flujo a través de la fístula es continuo en todo el ciclo cardiaco, provocando un fenómeno de “robo” de flujo a nivel sistémi-

co (con hipotensión) y a nivel coronario (con isquemia miocárdica). Recientemente se ha descrito la colocación del conducto protésico entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (**técnica de Sano**); de esta forma el flujo pulmonar se produce solo en sístole, mejorando la estabilidad hemodinámica y la supervivencia quirúrgica.

En los últimos 4 años se han intervenido en nuestra unidad 48 neonatos con síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo, con un peso medio de 3.1 kilos y supervivencia del 75% (alta hospitalaria), con una disminución de las muertes interestadio (hasta la realización del Glenn) muy significativas respecto al Norwood clásico

Desarrollo Neurológico

Recientemente algunos centros han estudiado el desarrollo Neurológico de los pacientes con síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo sometidos a corrección paliativa. En la mayoría de estos niños los niveles de inteligencia son normales en la edad escolar, sin embargo, estos estudios han encontrado alteraciones leves del comportamiento y en la capacidad de aprendizaje comparándolos con la población normal. La alteraciones neurológicas pueden ser debidas a etiologías multifactoriales:

- 1.-Posible asociación con anomalías del sistema nervioso central.
- 2.-Inestabilidad hemodinámica en el periodo preoperatorio.
- 3.-Técnicas de perfusion extracorporea. En la actualidad durante la parada cardiocirculatoria e hipotermia (necesaria para la reconstrucción del arco aortico), se intenta preservar el flujo cerebral perfundiendo sangre oxigenada desde la bomba a través del conducto protésico implantado en el tronco innominado; son necesarios nuevos estudios para valorar el rendimiento en cuanto a la preservación de la función neurológica de estas nuevas técnicas de perfusion.

Alteraciones neurológicas similares también han sido descritas en los pacientes que han sido sometidos a trasplante cardiaco como primera opción terapéutica.

Diagnostico Prenatal

Las técnicas de ecografía actuales permiten el diagnostico de esta cardiopatía durante los primeros meses de gestación; y en los últimos años los ginecólogos detectan mas frecuentemente todo tipo de defectos cardiacos en la exploración ecográfica obstétrica rutinaria. Este hecho debe plantearnos varias reflexiones;

1.-El parto de debe ser planeado en un centro terciario con una unidad quirúrgica de cardiopatías congénitas. De esta forma el traslado se realizara “intrauterino”, evitando los riesgos del traslado de un neonato con una cardiopatía severa que puede provocar inestabilidad hemodinámica. Por otra parte, el recién nacido será atendido de forma inmediata por un equipo de especialistas habituados al manejo del cardiopatías en general, y de la hipoplasia de ventrículo izquierdo en particular.

2.-La información sobre e la cardiopatía debe realizarse de forma conjunta por parte del obstetra y del cardiólogo pediátrico. La participación del cardiólogo garantiza que se pongan en conocimiento de los padres las alternativas terapéuticas y el pronóstico “real” de la enfermedad. Debemos recordar que no se trata de una enfermedad necesariamente “mortal” en nuestro medio, que la supervivencia y la calidad de vida que se puede ofrecer a estos niños es razonable, y este hecho debe ser tenido en cuenta por los padres para tomar una decisión en cuanto a la posible interrupción voluntaria del embarazo.

3.-Se ha demostrado que el stress psicológico de los padres ante la noticia de la cardiopatía de su hijo es menor si el diagnostico se realiza intrauterino, que si

se realiza en el periodo neonatal inmediato. Por otra parte el tiempo para elaborar la información sobre la enfermedad, y la “educación” de los padres en la comprensión de la cardiopatía de su hijo es mayor si el diagnostico se ha realizado de forma prenatal.

4.-En un futuro el diagnostico prenatal permitirá la realización de intervencionismo fetal sobre el foramen oval o la válvula aortica o coartación aortica, para preservar el desarrollo del ventrículo izquierdo. Existen ya comunicaciones al respecto, pero por el momento se trata de casos aislado.

PUNTOS PRACTICOS

-El síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo es una cardiopatía congénita en la cual se produce un fallo en el desarrollo de la válvula Mitral; válvula aortica, ventrículo izquierdo y la Aorta ascendente. La causa es desconocida.

-Es la causa de muerte mas frecuente en la primera semana de vida del Neonato a término y supone un 25% de todos los fallecimientos de origen cardiaco.

-Norwood desarrollo una complejo procedimiento de reconstrucción quirúrgico paliativo para niños con síndrome de hipoplasia izquierda. Este culmina entre los 4 – 6 años con la técnica de Fontan, en el cual el ventrículo derecho soporta la circulación sistémica, y donde el retorno venoso sistémico esta directamente conectado a las arterias pulmonares sin pasar a través de una bomba ventricular que impulse la sangre venosa.

-La supervivencia siguiendo la técnica paliativa de Norwood es del 60-70% dentro de los 2-5 primeros años de vida.

-El trasplante cardiaco esta limitado en estos pacientes debido a la escasez de donantes de este peso, aunque la supervivencia de los pocos centros que lo realizan como primera opción pueden tener una supervivencia de casi el 80% a los 5 años.

-El pediatra y el neonatólogo deben conocer las opciones terapéuticas de esta cardiopatía. En nuestro medio en el momento actual la supervivencia y la calidad de vida son razonables. Por tanto, el tratamiento compasional sin la aplicación de medidas terapéuticas no parece justificado en el momento actual.

BIBLIOGRAFIA

1. Andrews R, Tulloh R, Sharland G et al. Outcome of staged reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome following prenatal diagnosis. *Arch Dis Child* 2001; 85: 500-503.
2. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G et al. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15 years experience from a single institution. *Circulation* 2000; 102 (suppl 3): 136-41.
3. Wernovsky G, Styles KM, Gauvreau K et al. Cognitive development after Fontan operation. *Circulation* 2000; 102: 883-9.
4. Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation* 2002; 106 (Suppl 1): 182-189.
5. Gaynor JW, Mahle WT, Cohen MI et al. Risk factor for mortality after the Norwood procedure. *Eur J cardiothorac Surg* 2000; 22: 82-89.
6. Sano S, Ishino K, Kawada M et al. Right ventricle to pulmonary artery shunt in first stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. The 82nd annual meeting of the American Association for Thoracic Surgery, Washington DC; May 6, 2002.
7. Pizarro C, Malec E, Maher KO et al. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. American Heart Association scientific sessions 2002, Chicago, Illinois; November 5, 2002.
8. WJ Brawn, DJ Barron. Management and outcome in hypoplastic left heart syndrome. *Current Paediatrics* 2004; 14; 26-32.
9. Caren S Golberg, Carlen A Gomez. Hypoplastic left heart syndrome: new developments and current controversies. *Seminars in Neonatology* 2003; 8: 461-468.