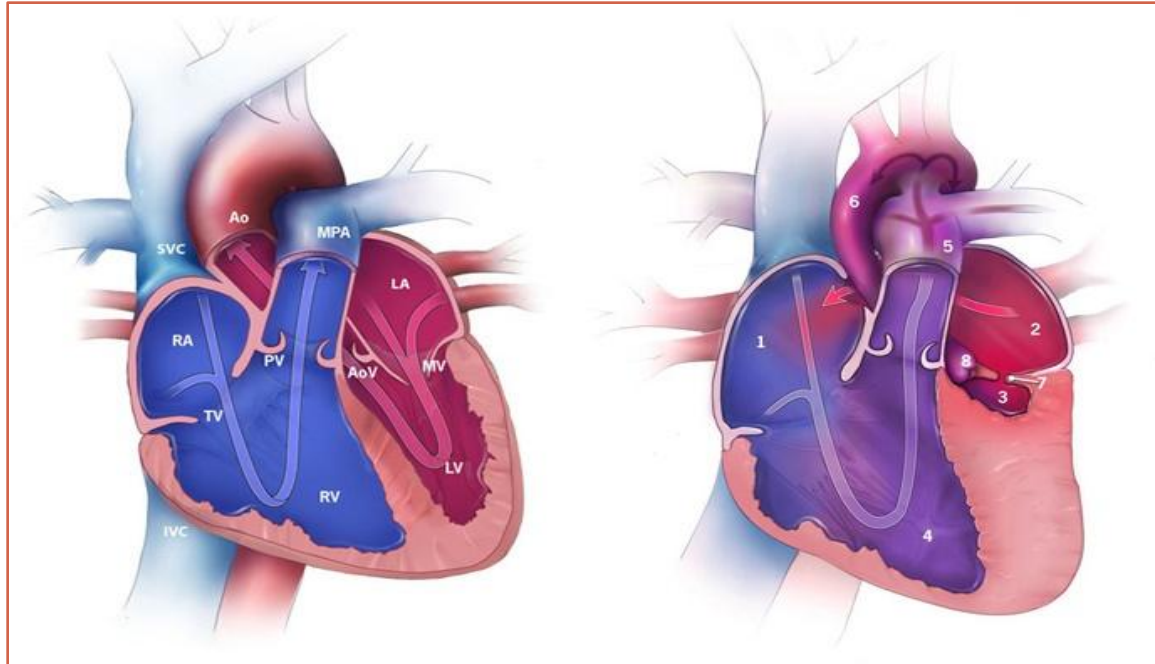


# Síndrome del VI Hipoplásico



Alma Riera Jerez (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)

Servicio de Pediatría, HGUA

# Caso Clínico

- Mujer, 42 años.
- Gestante 33 + 5 sg.

## Ecografía Fetal (21 sg):

- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
- Estenosis mitral severa
- Hipoplasia de aorta preductal

Interrupción de la  
gestación

Continuar con la  
gestación

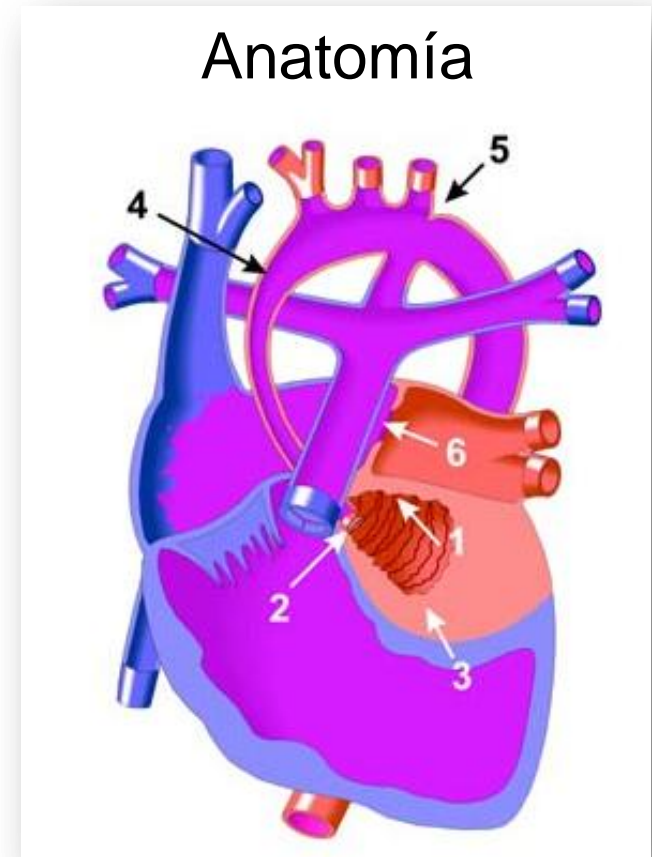
# Síndrome del VI Hipoplásico

## **Incidencia** (infraestimada)

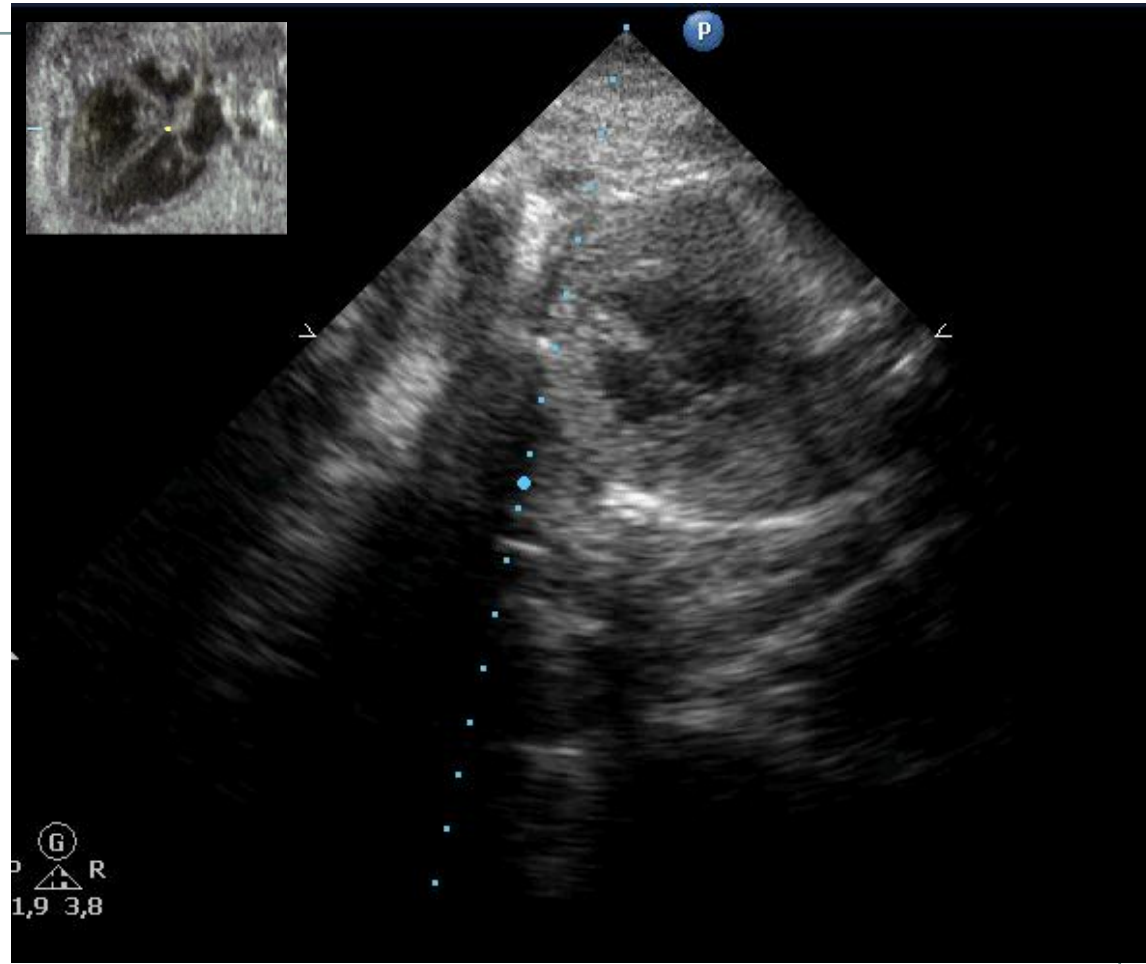
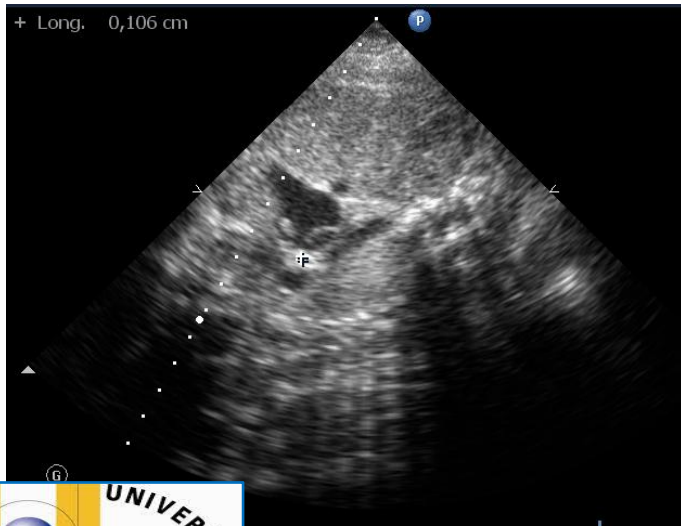
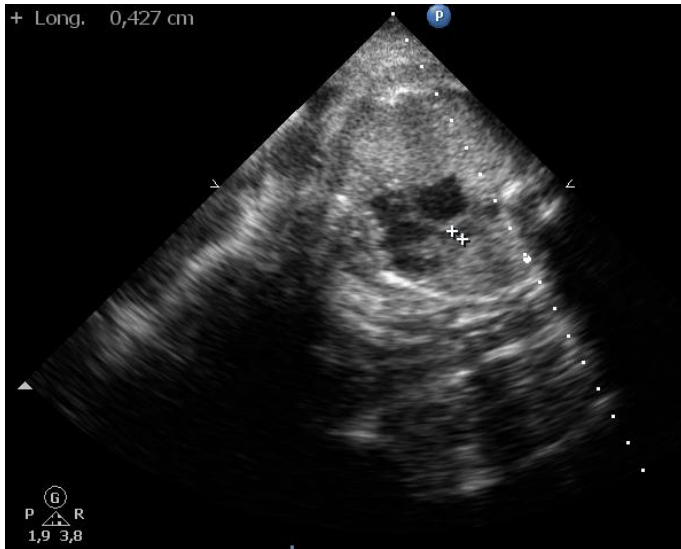
- 2-3% de cardiopatías congénitas
- 2-3 casos por 10.000 nacidos/año EEUU.

## **Patogénesis** → Idiopática

- Hipótesis defectos anatómicos «primarios»
- Asociado a: Sd. Turner (X0), Sd. Jacobson (delección distal de 11q), trisomía 13 y 18.



# Diagnóstico



**Intervención FETAL**  
Valvuloplastia aórtica transcatéter  
Septotomía con balón de Rasquin

# Fisiopatología – Evolución

1<sup>er</sup> día

- Ductus Arterioso y Foramen Oval Abiertos
- Resistencias Pulmonares Elevadas
- Período asintomático

- «Luna de miel» muy breve (CIA no restrictiva)

1<sup>a</sup> Sem

- Cierre Ductus Arterioso
- Disminución Resistencias Pulmonares
- Período sintomático

Dificultad Respiratoria

Cianosis

↓ TA

↓ Pulsos

Acidosis  
Oliguria

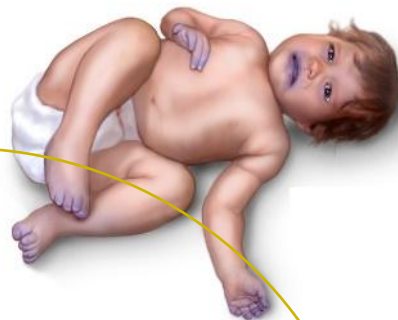
IC

Shock  
Cardiogénico

# Manifestaciones Clínicas



Cianosis



Distress  
Respiratorio

Extremidades  
Frías y pulsos  
débiles



Hepatomegalia

2º Tono  
único





# Tratamiento

## Médico

Prostaglandinas E1

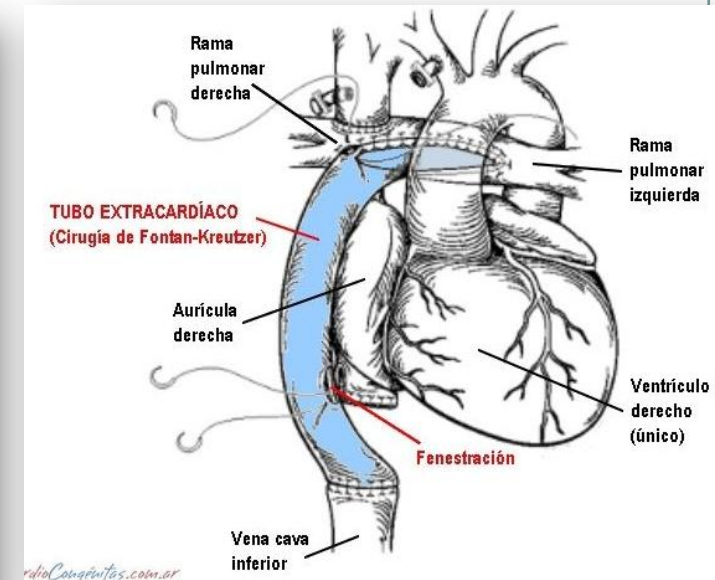
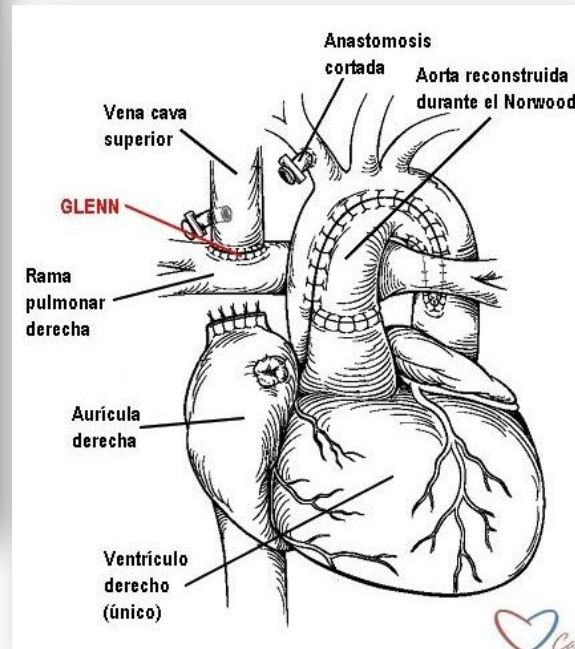
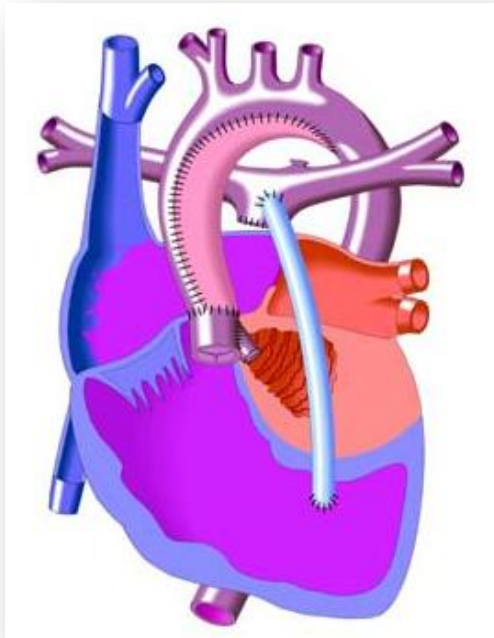
# Quirúrgico

Etapa I (RN) Norwood - Sano

Etapa II (3-6m) Glenn

Etapa III (18-30m) Fontan

Trasplante cardíaco



# Pronóstico

## Mortalidad

- Supervivencia a 5 años (tras etapa I) → 70%
- Supervivencia (tras 1er año) → 90%
- Mortalidad (etapa II y III) → baja

## Morbilidad

- ↓ resistencia aeróbica
- Retraso desarrollo psicomotor
- Riesgo ACV y TEP
- Peor calidad de vida
- ↓ Velocidad de crecimiento

## Factores de Riesgo

- Otras anomalías cardíacas congénitas
- cromosomopatías
- RNPT y RNBP
- ↓ nivel socioeconómico
- O<sub>2</sub> por membrana extracorpórea
- Esternotomía media en cirugía de Norwood.



# Bibliografía

1. Marshall A, Friedman JK, Fulton DR. Hypoplastic left heart syndrome. [Monografía en Internet]. Waltham: UpToDate; 2016 [acceso 11 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
2. Siffel C, Riehle-Colarusso T, Oster ME, Correa A. Survival of Children With Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics*. 2015; 136: 864–70
3. Jaquiss RD. Hypoplastic left heart syndrome: How to improve late survival and quality of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 150: 1401-3
4. Newburger JW et al. Early Developmental Outcome in Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome and Related Anomalies: The Single Ventricle Reconstruction Trial. *Circulation*. 2012; 125: 2081–91