



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: un reto hemodinámico

Autor: Nicolás Cánovas Rodríguez

MIR 4 Pediatría H.G.U. Dr Balmis

Tutor: Marta Camprubí Camprubí

Sección Neonatología

H. Sant Joan de Déu (Barcelona)

Índice

Introducción

Caso clínico

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

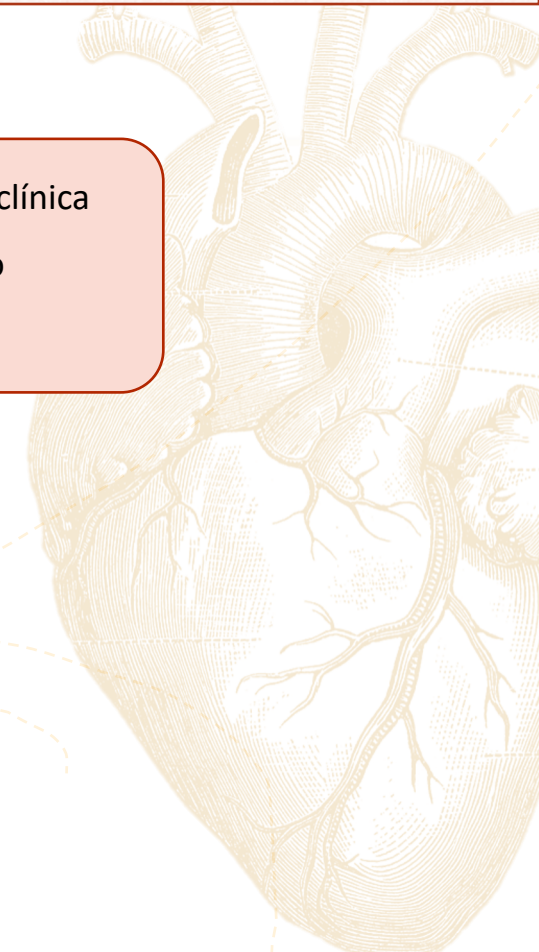
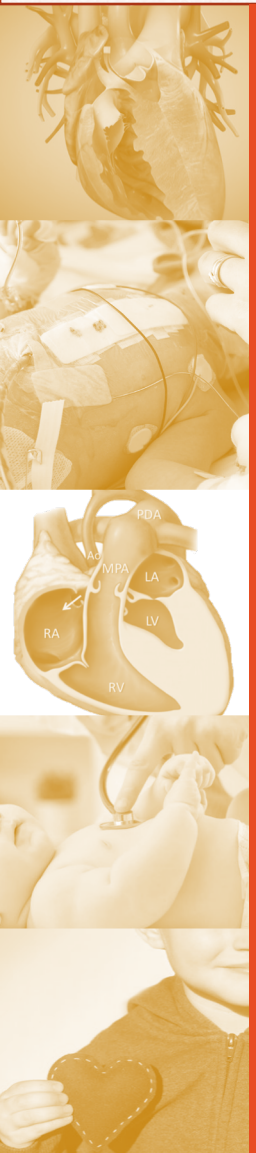
- Definición
- Epidemiología
- Etiopatogenia
- Fisiología y clínica
- Tratamiento
- Pronóstico

Caso clínico

- Manejo preoperatorio
- Procedimiento quirúrgico
- Manejo postoperatorio

Conclusiones

Bibliografía



Abreviaturas

AP: arteria pulmona

Ao: arteria aorta

BIC: bomba de infusión subcutánea

BQ: bioquímica

DA: dieta absoluta

DAP: ductus arterioso persistente

CEC: circulación extracorpórea

CH: concentrado de hematíes

ECG: electrocardiograma

ECO-TF: ecografía transfontanelar

EEGa: electroencefalograma integrado por amplitud

FC: frecuencia cardíaca

FOP: foramen oval permeable

GC: gasto cardíaco

HG: hemograma

HTA: hipertensión arterial

HTP: hipertensión pulmonar

IOT: intubación orotraqueal

NE: nutrición enteral

PFC: plasma fresco congelado

PVC: presión venosa central

Qx: cirugía

RMN: resonancia magnética

RPD: rama pulmonar derecha

RPI: rama pulmonar izquierda

RVP: resistencias vasculares pulmonares

RVS: resistencias vasculares sistémicas

Rx: radiografía

SCIH: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

TAD: tensión arterial diastólica

TAI: tensión arterial invasiva

TAM: tensión arterial media

TF: transfusión

VCI: vena cava inferior

VCS: vena cava superior

VD: ventrículo derecho

VI: ventrículo izquierdo

VNI: ventilación no invasiva

VMI: ventilación mecánica invasiva



**Servicio de
Pediatría**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Antecedentes prenatales

- Embarazo espontáneo
- Controlado y normoevolutivo
- Cribado 1er trimestre bajo riesgo



Ecografía semana 20

- **Estenosis aórtica crítica**
- Ventrículo izquierdo no hipoplásico

Se plantea **valvuloplastia**

Evitar progresión a **Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico**

¿Qué es?

¿Qué supone?

¿Tiene solución?

¿Pronóstico?





Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

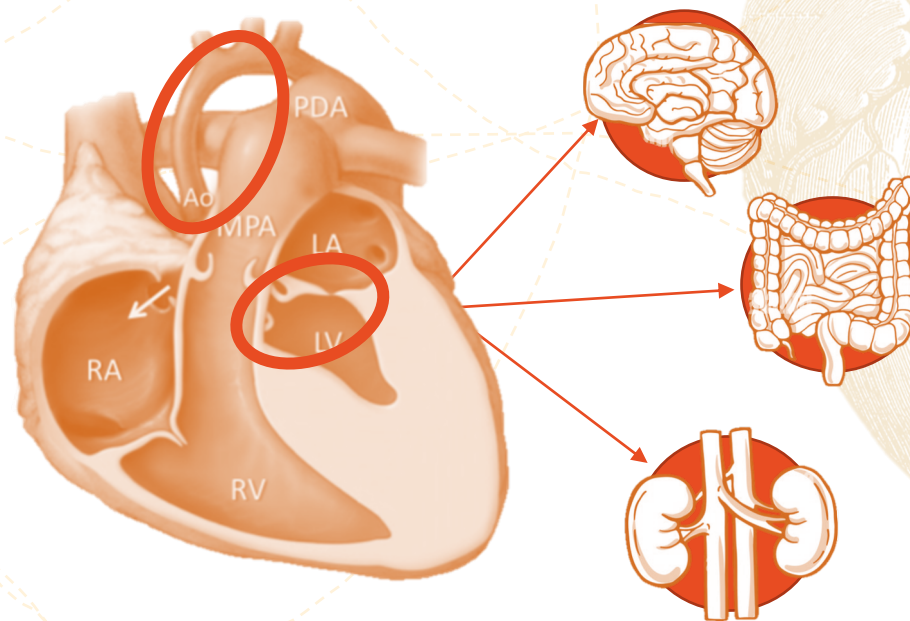
Definición

Espectro de malformaciones cardíacas congénitas caracterizadas por un **hipodesarrollo del corazón izquierdo**

- Atresia / estenosis / hipoplasia **válvula aórtica**
- Atresia / estenosis / hipoplasia **válvula mitral**
- Hipoplasia de **aorta ascendente y arco aórtico**

Obstrucción GC izquierdo

Compromiso circulación sistémica



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Epidemiología

- Representa el **1,4-4,1%** de todas las cardiopatías congénitas
- Incidencia → **0,2 por cada 1000 RN vivos** → subestimado → ↑ tasa de **abortos**
- Predominio en sexo **masculino** → ratio 3:2
- Si no se trata → responsable de **25-40% muertes neonatales** de origen cardíaco
- **15-30%** asocian **anomalías** extracardíacas y síndromes genéticos
- **Base genética** compleja y heterogénea → genes GJA1, NKX2-5, NOTCH1, MYH6, ERBB4

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Etiopatogenia

Multifactorial

Genética



Alteraciones **flujo sanguíneo**

Hipótesis "**no flow, no grow**"

Defectos **anatómicos**

↓ **Flujo** cavidades izquierdas

Malformaciones **VI y tracto salida**

Estudios observacionales

Estenosis aórtica → hallazgo aislado **temprano** → fetos desarrollan **SCIH**



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

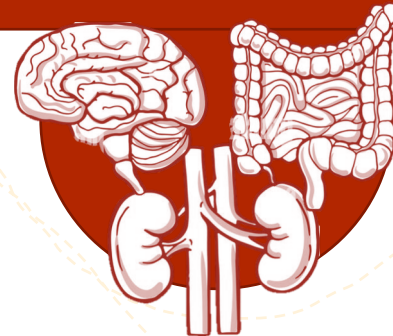
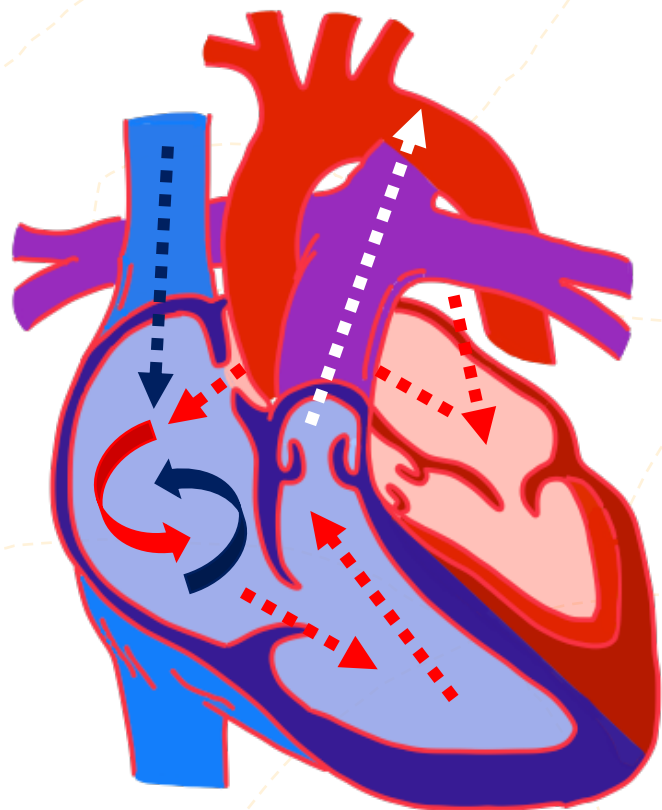
Fisiología

Ventrículo izquierdo no funcional

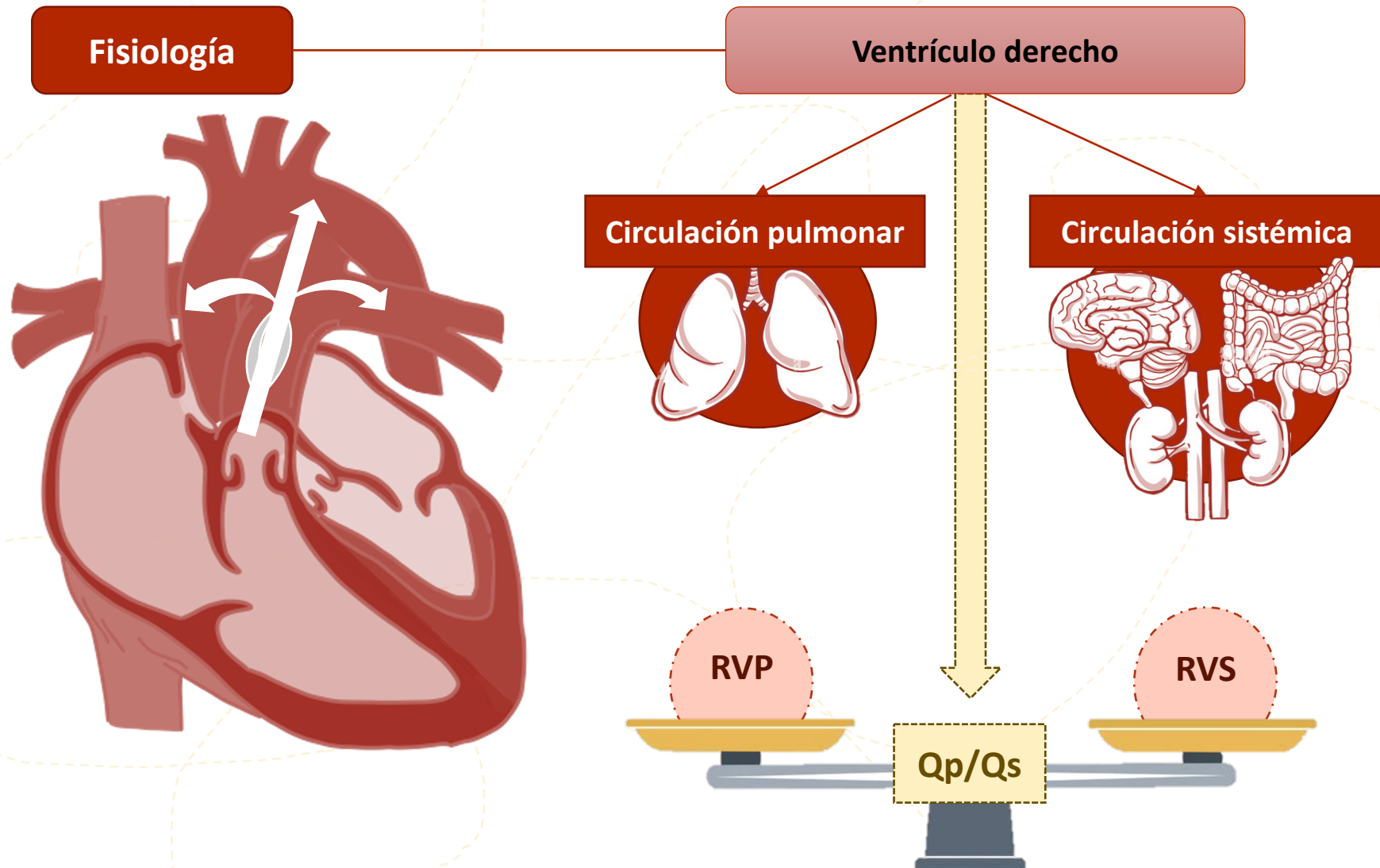
FOP Mezcla

DAP

Circulación sistémica



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Clínica

10%

Septo íntegro / FOP restrictivo

95% Mortalidad

Hidrops / muerte fetal

Rashkind intraútero

Clínica inmediata

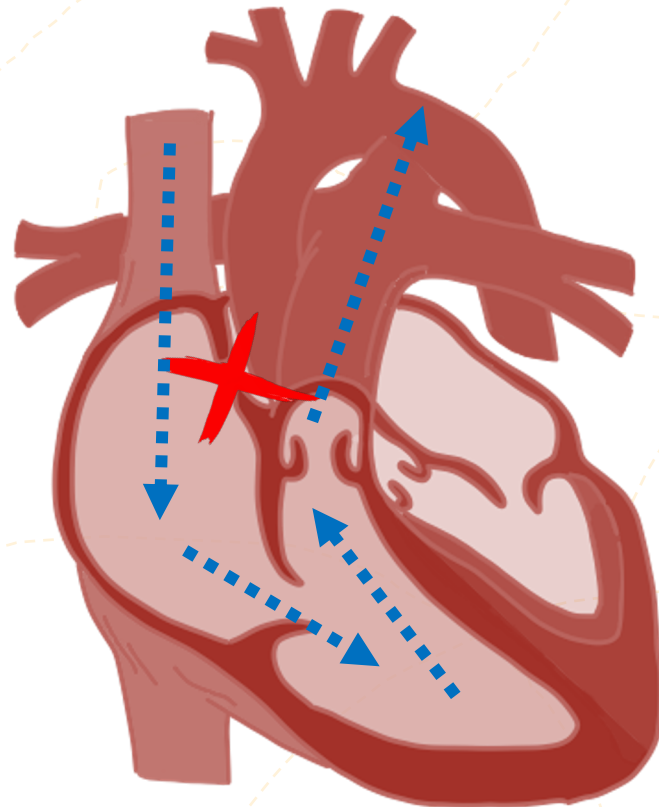
Mezcla interauricular

VI no funcional

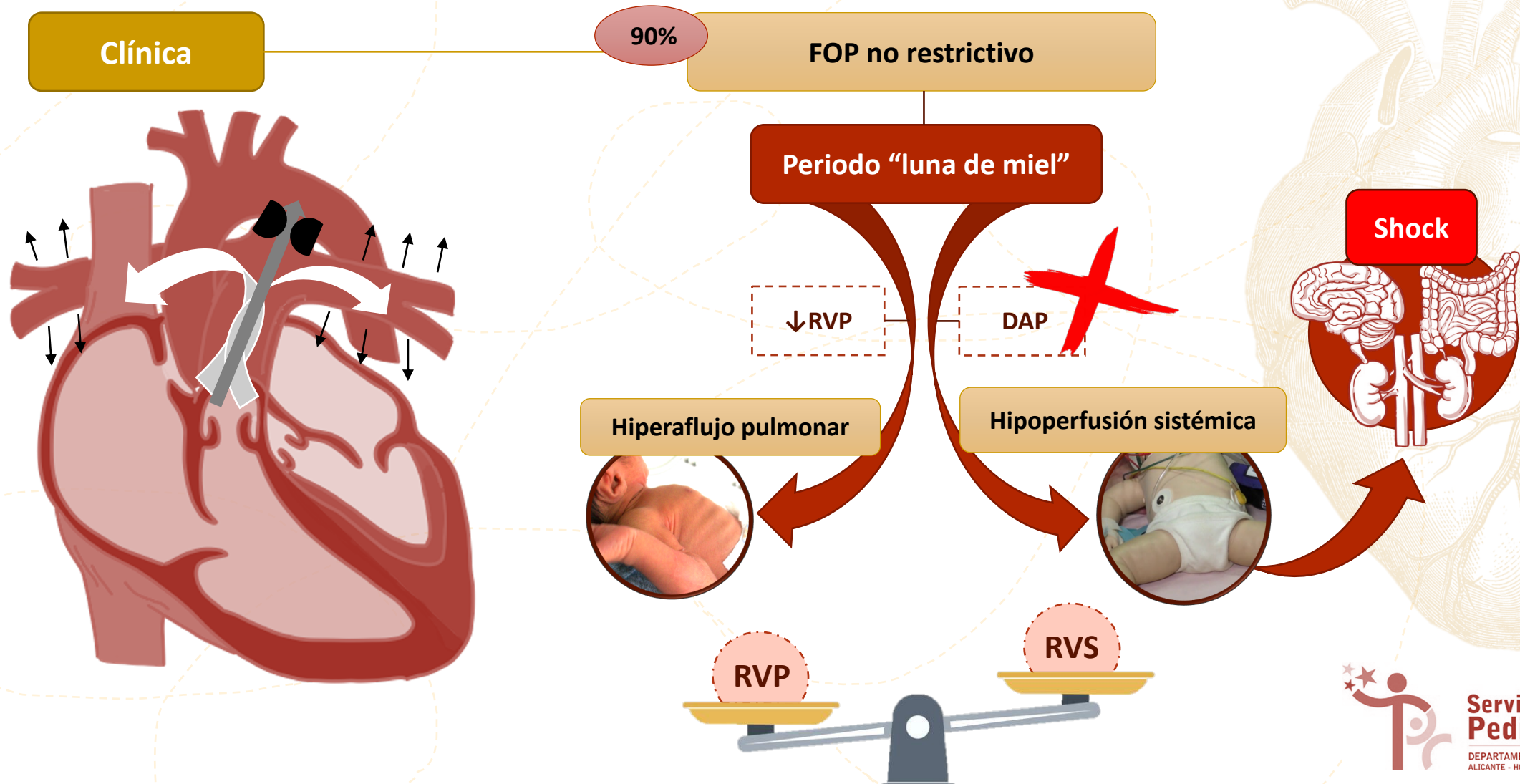
Congestión pulmonar retrógrada

Cianosis

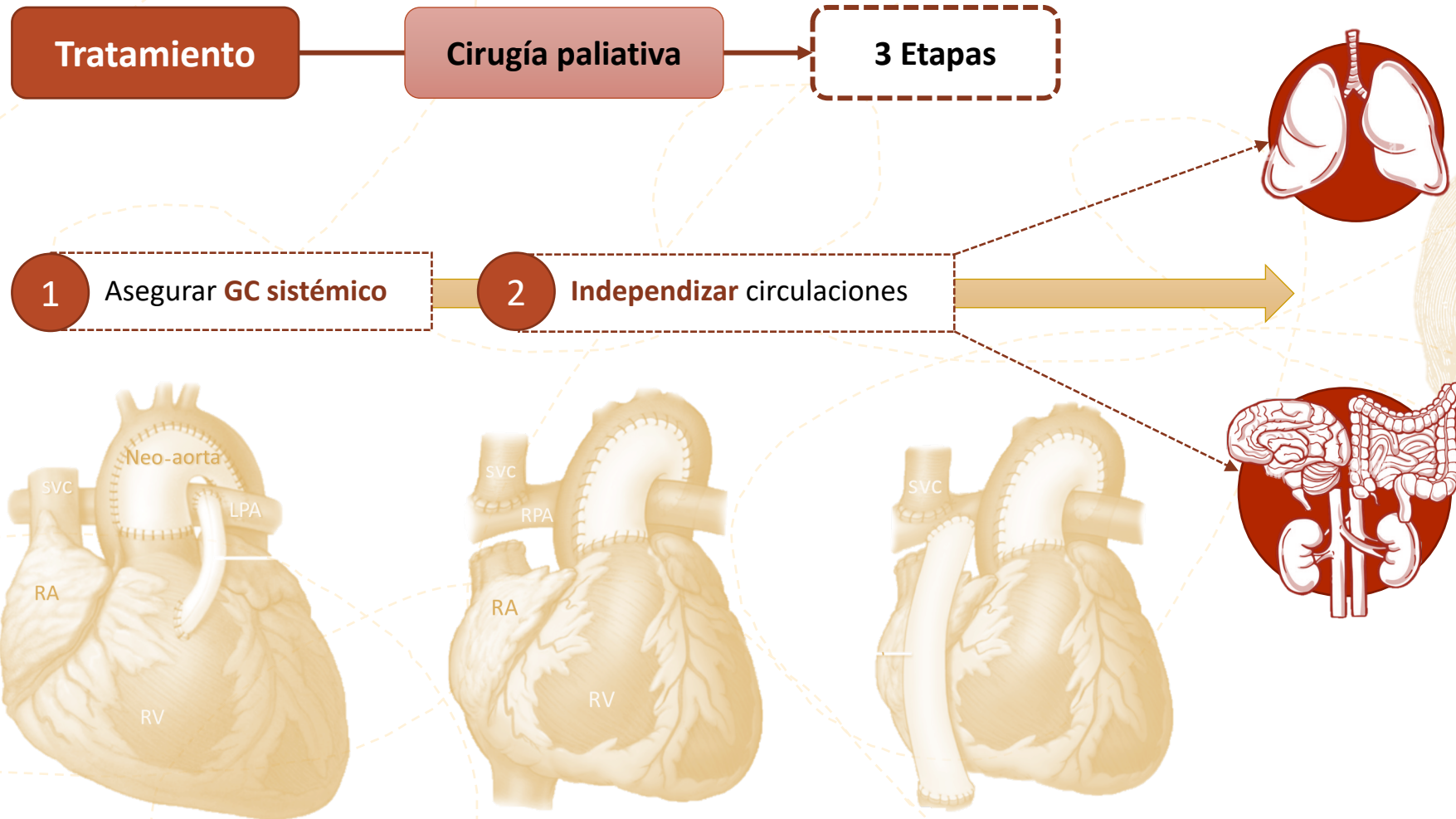
Dificultad respiratoria



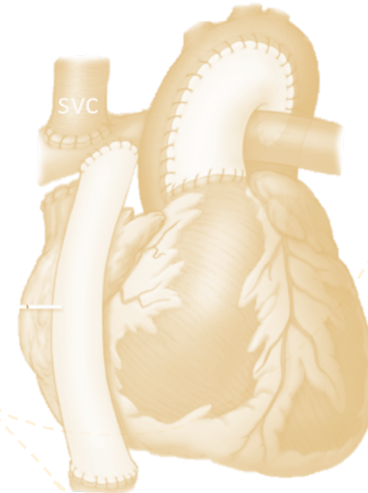
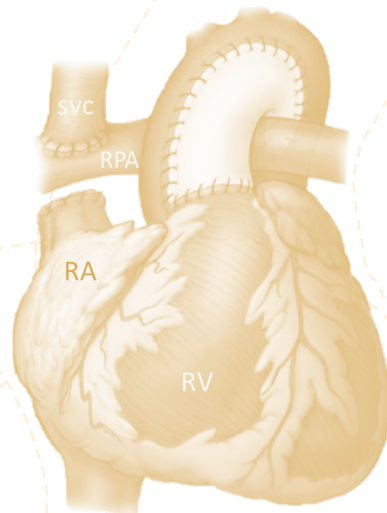
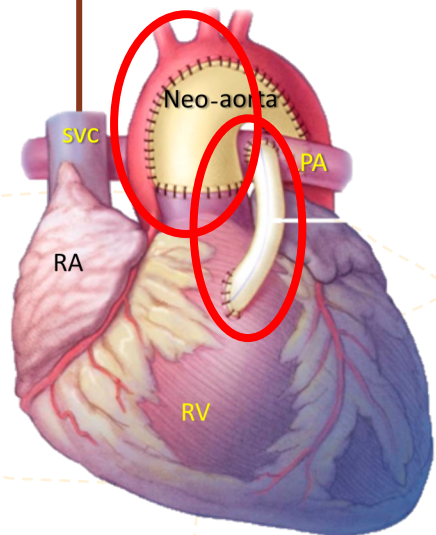
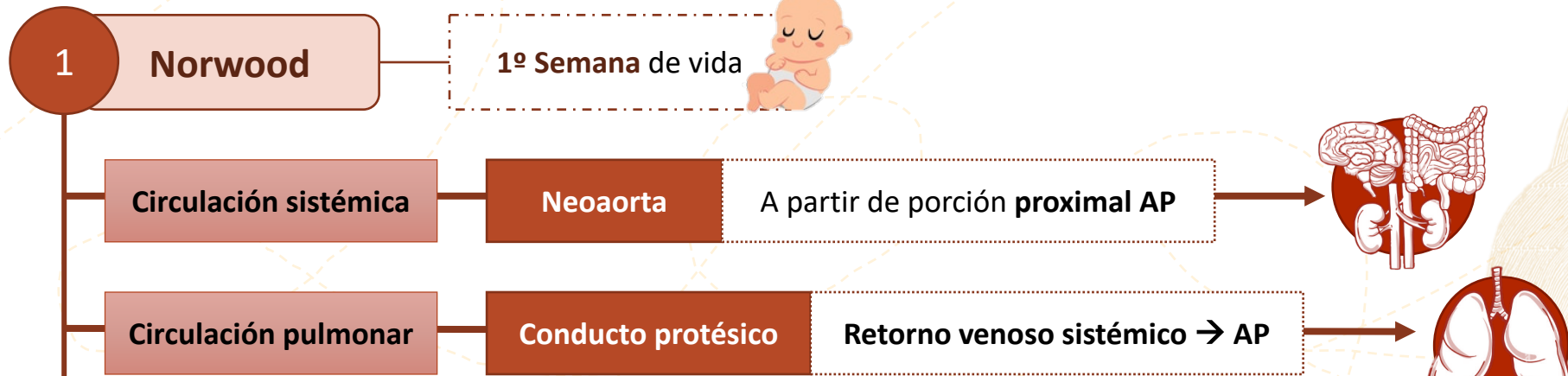
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



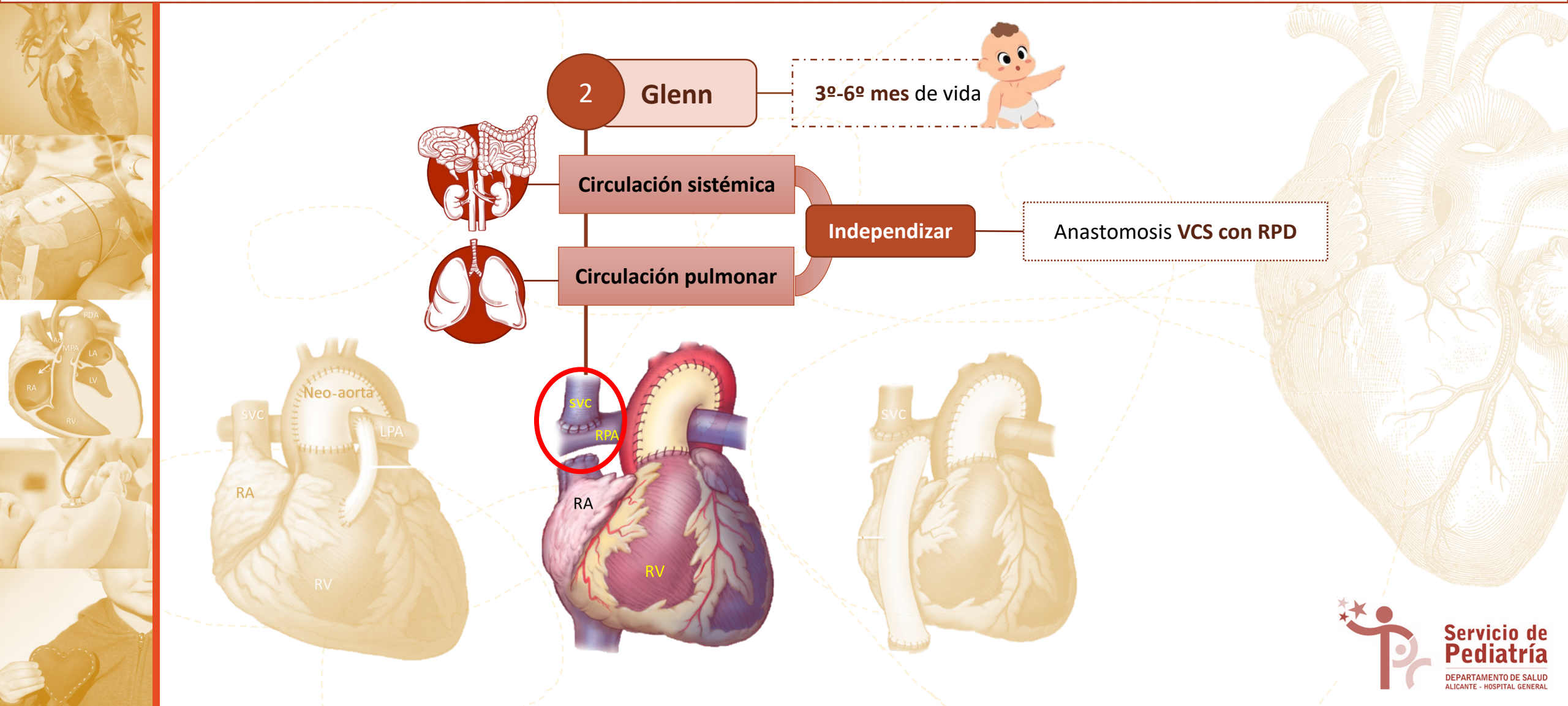
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



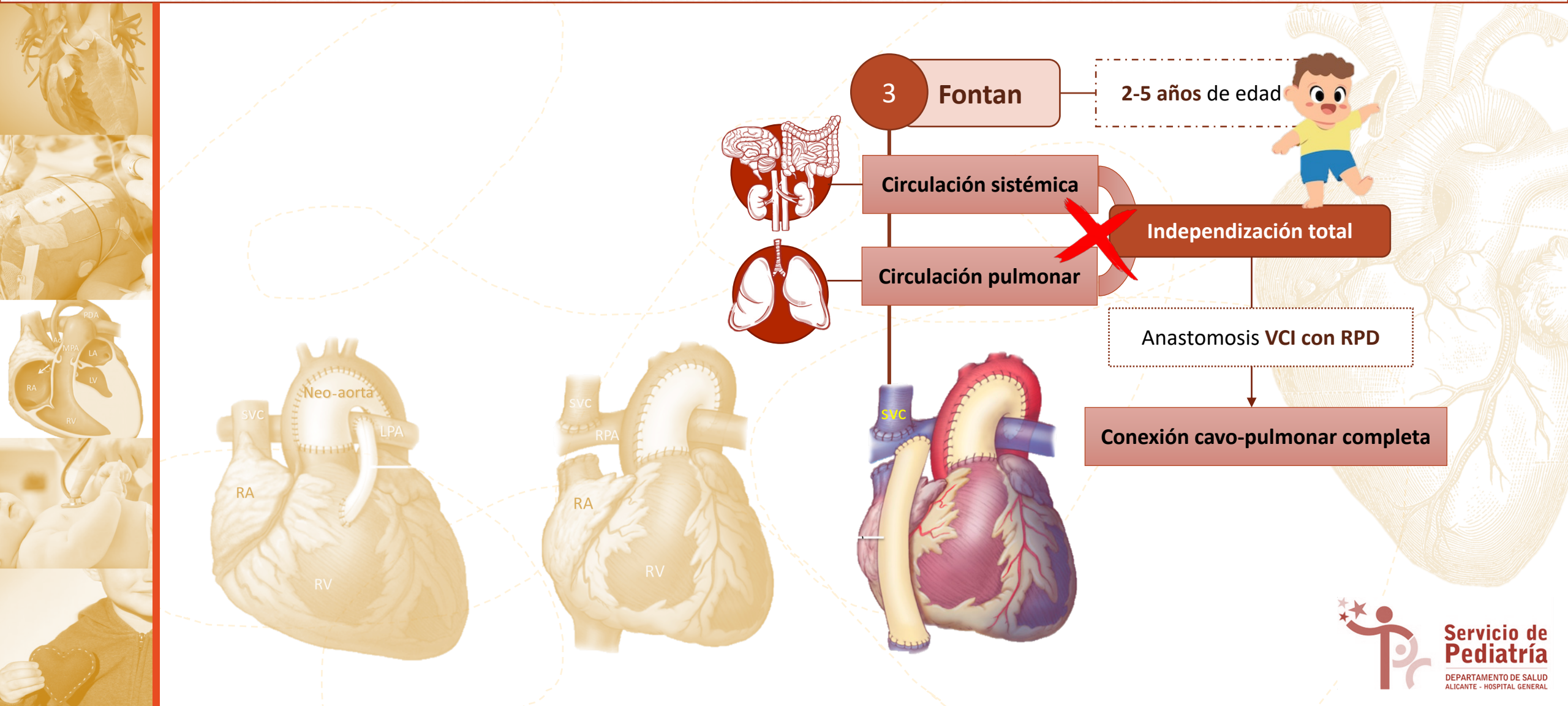
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Pronóstico

Fatal sin tratamiento

- Pacientes sometidos a **estadio 1** → Supervivencia **60-70%** a los 3-6 años
- Si **superan 12 meses** de vida → Supervivencia **90%** a largo plazo
- **Estadio 1** quirúrgico → **mayor riesgo** → Mortalidad 25-30%
- Estadios 2 y 3 → Mortalidad 1-3%
- **↑Riesgo de morbilidad** → neurodesarrollo, malnutrición, trombosis, intolerancia ejercicio, etc.

Trasplante

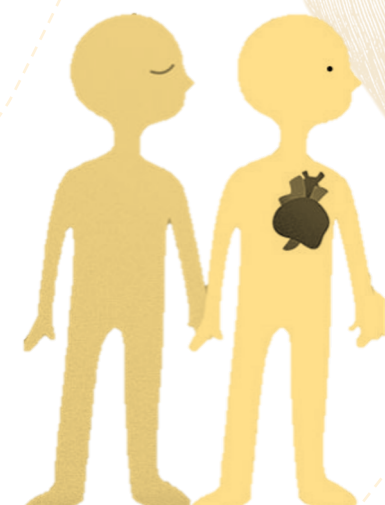
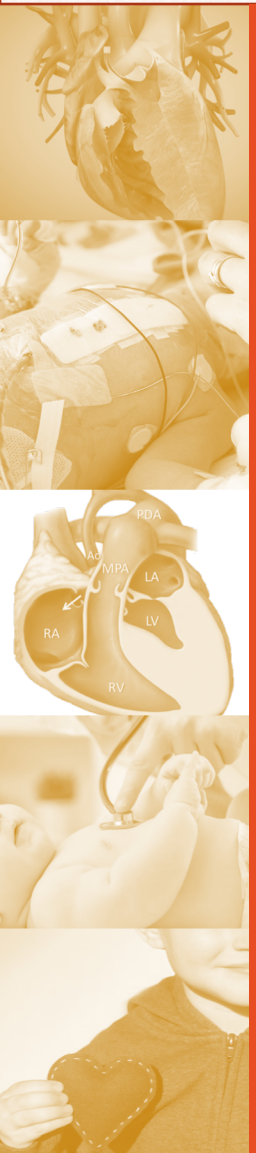
Terapia de **rescate**

Disfunción VD

- En cualquier estadio
- Más frecuente **tras Fontan**

Otras 90%

Supervivencia **75%** tras 1 año





Caso clínico

Caso clínico

Antecedentes prenatales

- Embarazo espontáneo
- Controlado y normoevolutivo
- Cribado 1er trimestre bajo riesgo



Ecografía semana 20

- **Estenosis aórtica crítica**
- Ventrículo izquierdo no hipoplásico

Se plantea **valvuloplastia**

Evitar progresión a **Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico**

Continuó gestación

Caso clínico

Perinatal inmediato

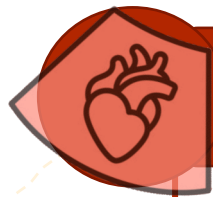
- Parto eutócico
- RNT 39+5 sg; peso 3400 g (AEG)
- No precisa reanimación → Apgar 9/10



UCIN



Caso clínico



Ecocardiografía

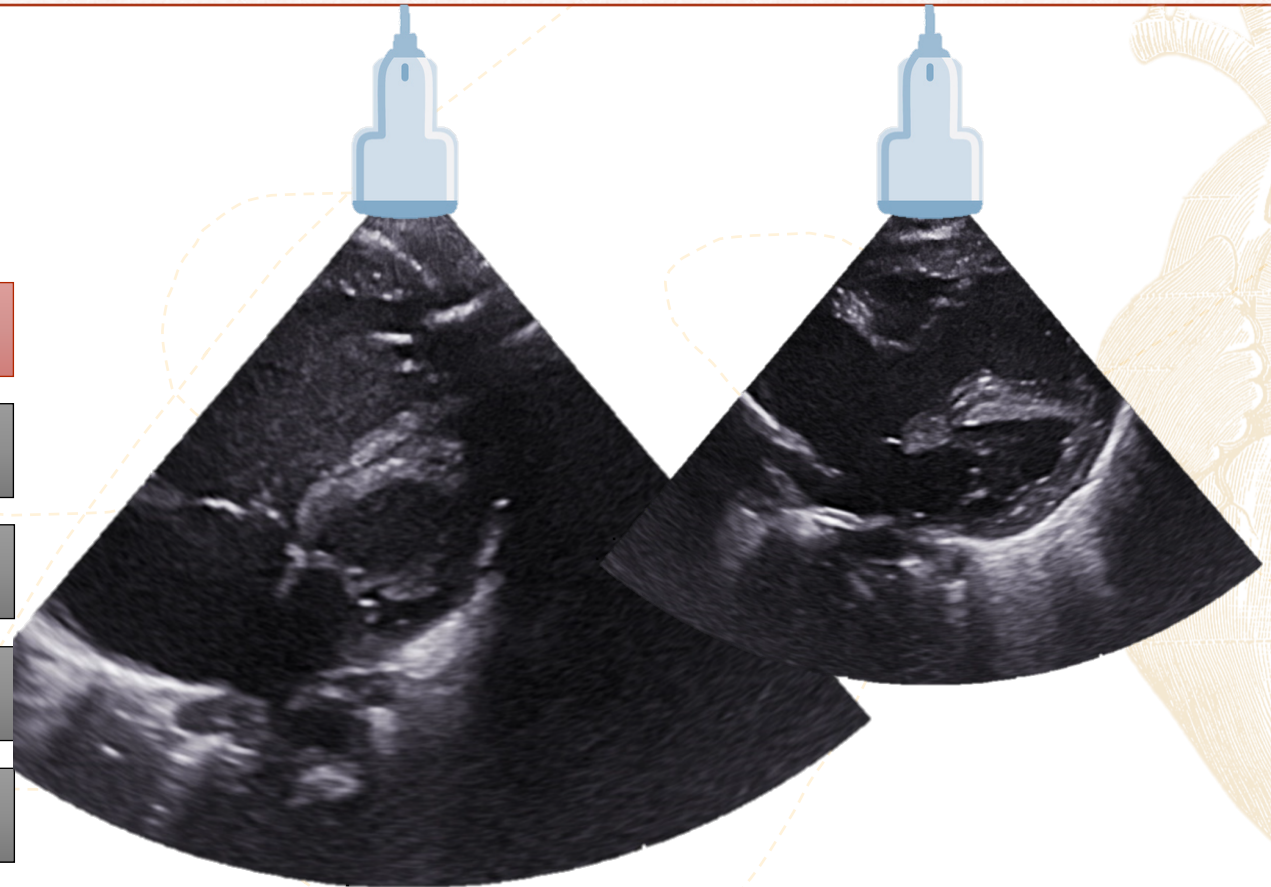
Hipoplasia VI

Válvula Ao displásica

Arco aórtico hipoplásico

Ductus amplio (4 mm)

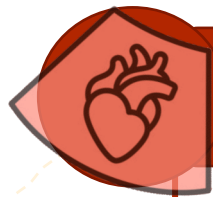
FOP no restrictivo (4-5 mm)



Servicio de
Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico



Ecocardiografía

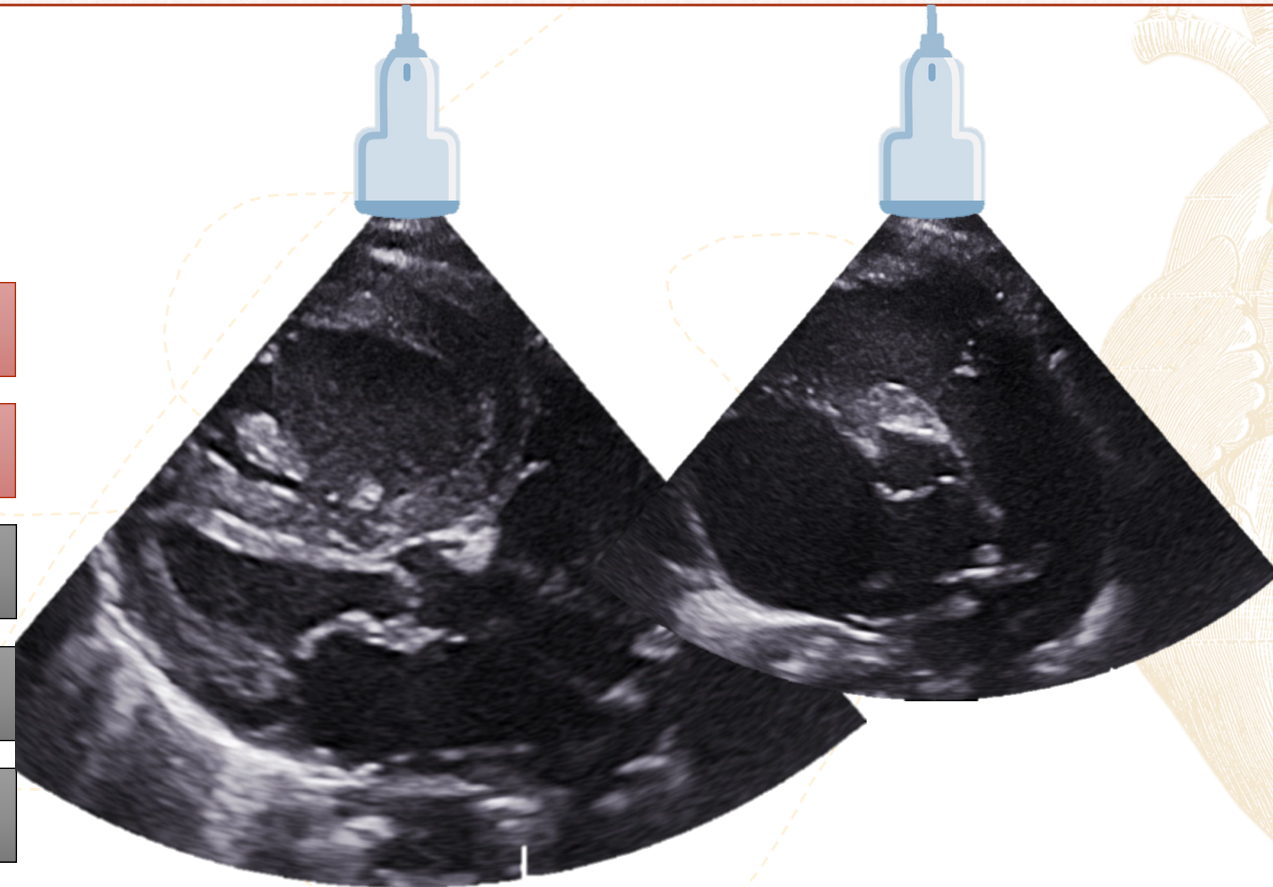
Hipoplasia VI

Válvula Ao displásica

Arco aórtico hipoplásico

Ductus amplio (4 mm)

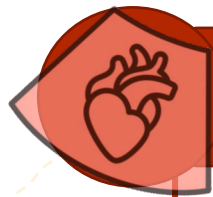
FOP no restrictivo (4-5 mm)



Servicio de
Pediatria

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico



Ecocardiografía

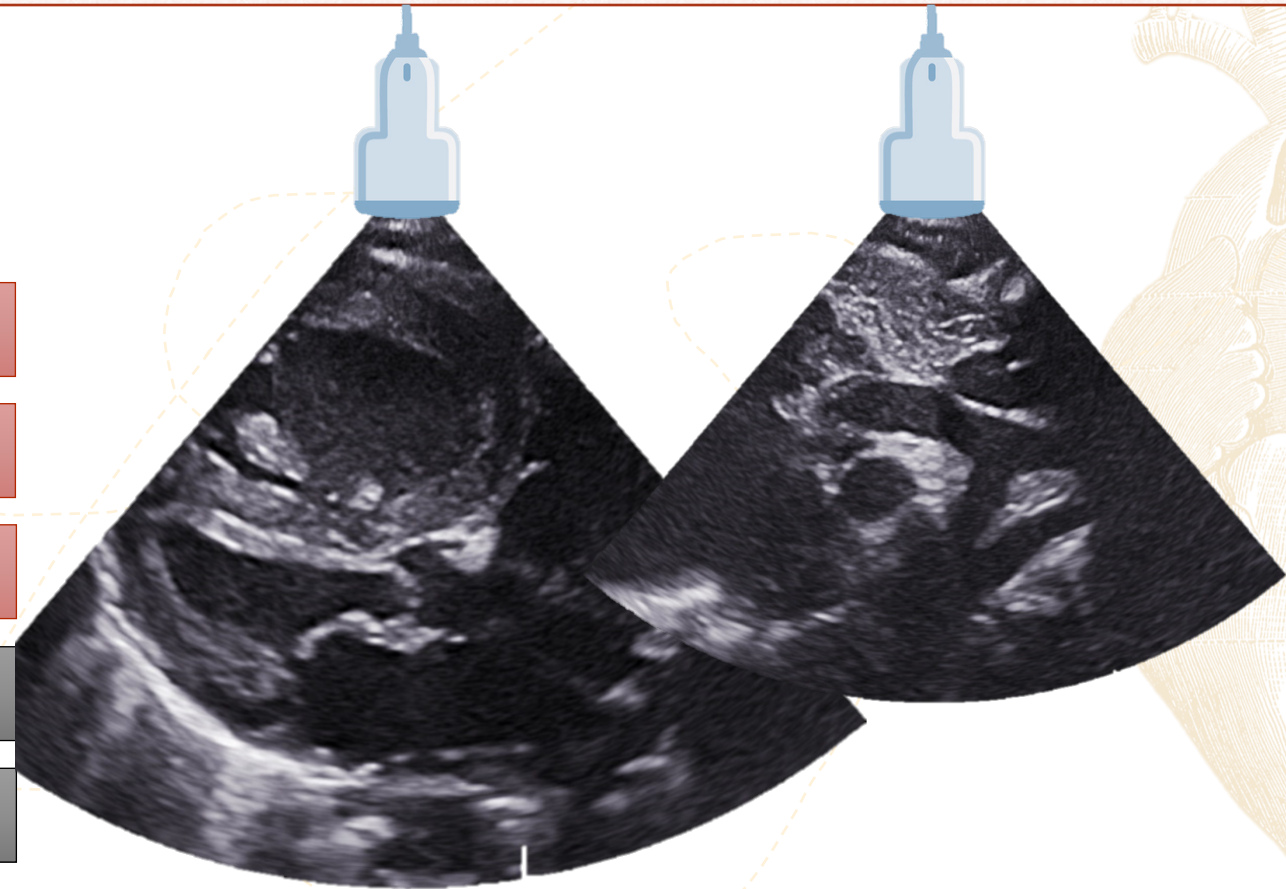
Hipoplasia VI

Válvula Ao displásica

Arco aórtico hipoplásico

Ductus amplio (4 mm)

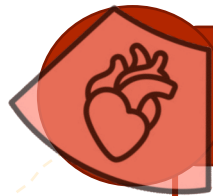
FOP no restrictivo (4-5 mm)



Servicio de
Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico



Ecocardiografía

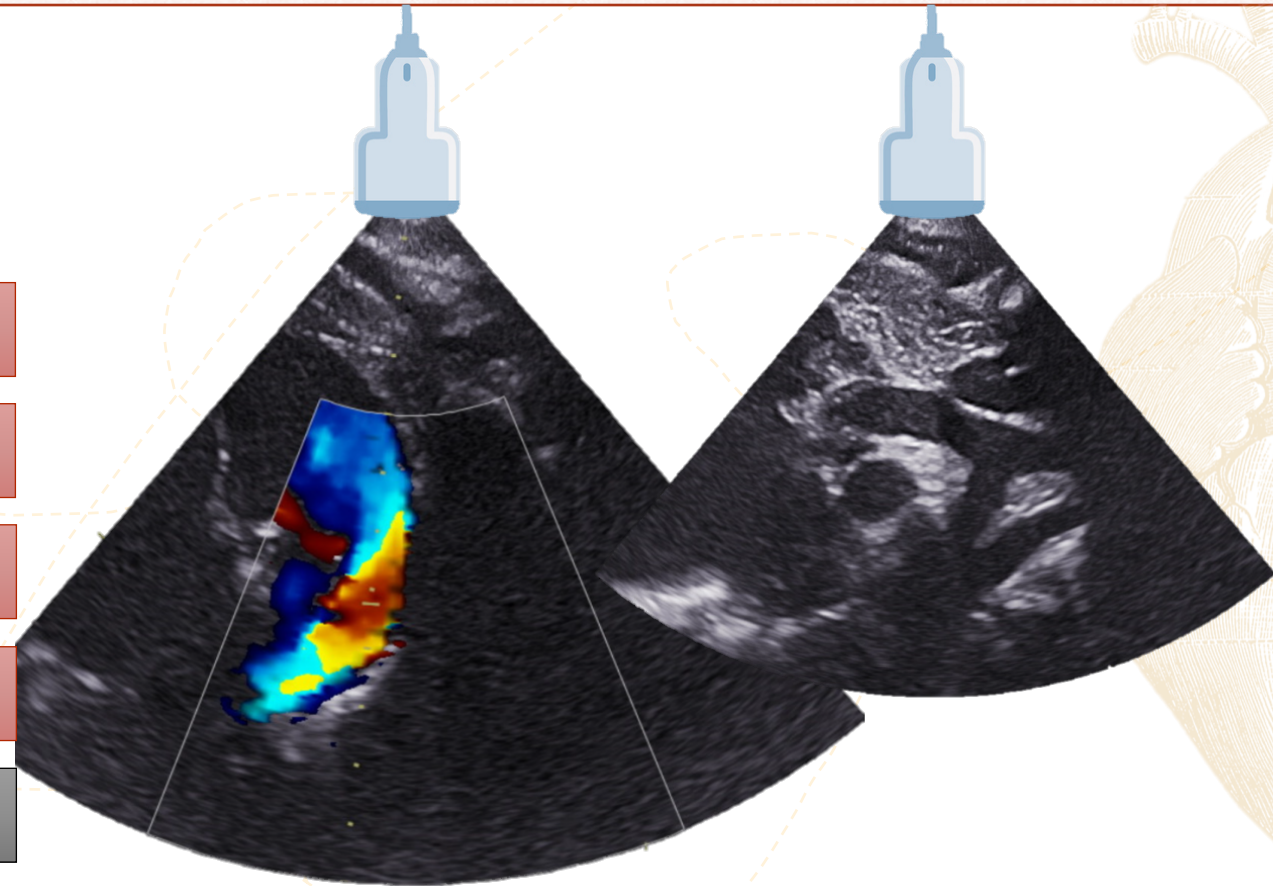
Hipoplasia VI

Válvula Ao displásica

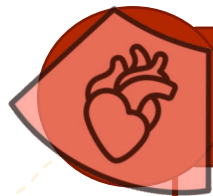
Arco aórtico hipoplásico

Ductus amplio (4 mm)

FOP no restrictivo (4-5 mm)



Caso clínico



Ecocardiografía

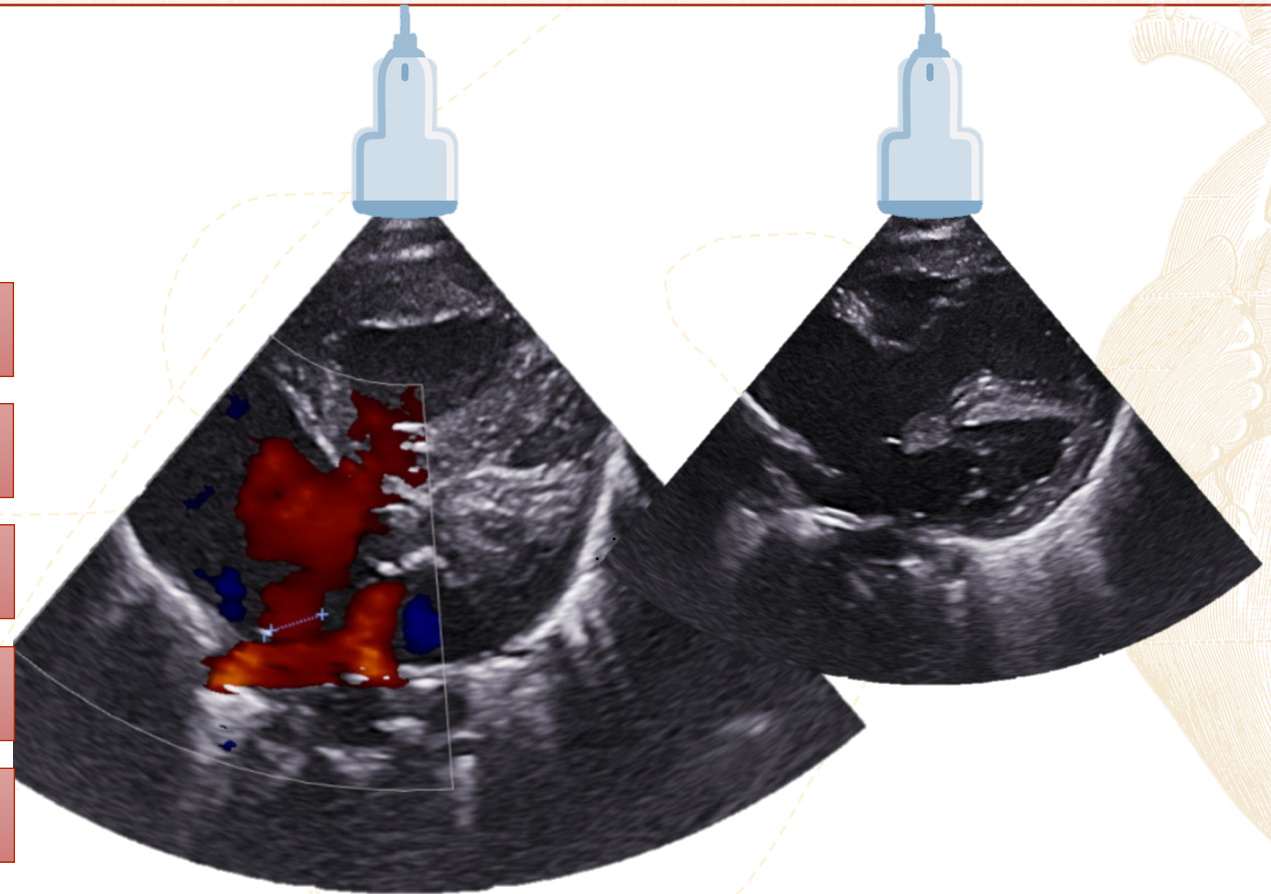
Hipoplasia VI

Válvula Ao displásica

Arco aórtico hipoplásico

Ductus amplio (4 mm)

FOP no restrictivo (4-5 mm)

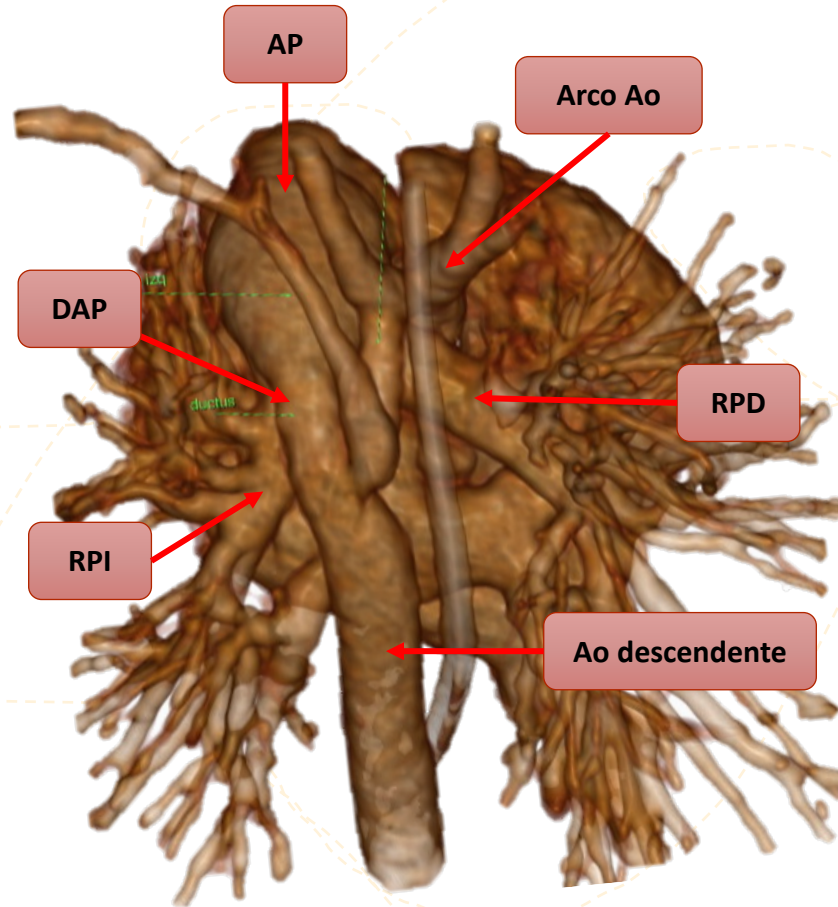


Servicio de
Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Angio-TAC



Caso clínico

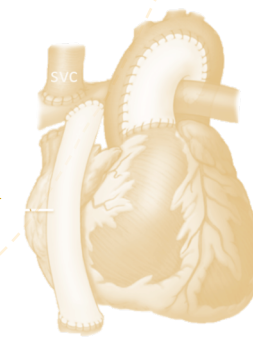
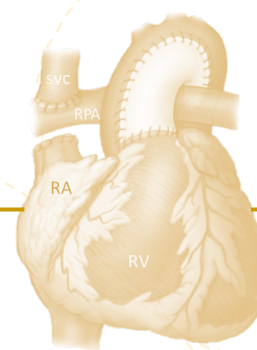
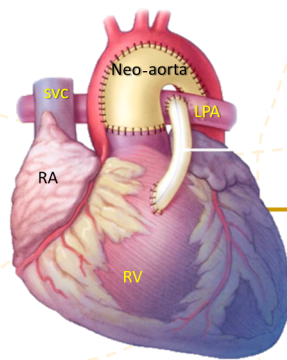
Diagnóstico

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



Cirugía

1ª semana de vida



Manejo preoperatorio

Objetivo

Mantener **perfusión sistémica y gasto cardíaco** a estructuras vitales

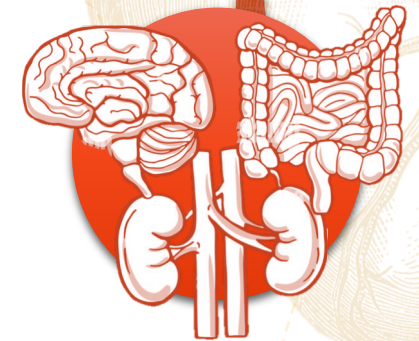
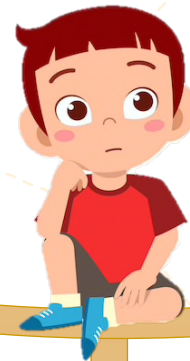
FOP amplio

Mantener DAP

$Q_p/Q_s = 1$

Perfusión coronaria

Función ventricular



Manejo preoperatorio

Mantener DAP

Inicio precoz

Prostaglandinas (PGE1)

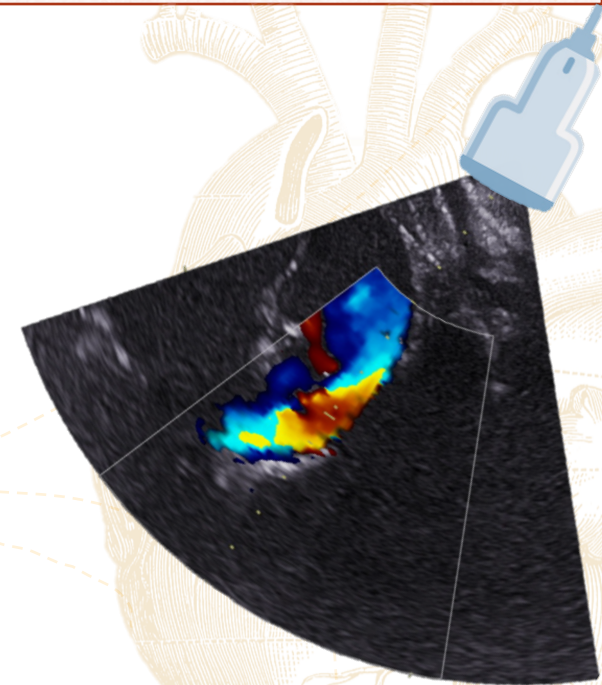
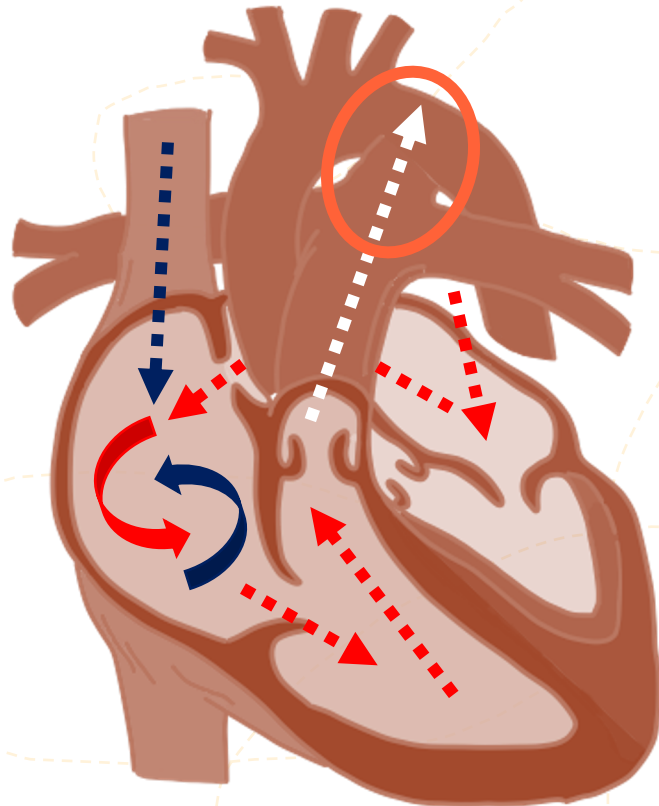
Mantenimiento → 0,01-0,02 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$

DAP cerrado, restrictivo o shock

1. Choque → 0,05-0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
2. Descenso progresivo (24 h)
3. Mantenimiento

Hiperalgnesia 2ª PGE1

Paracetamol (IV) 7,5 mg/kg/8h

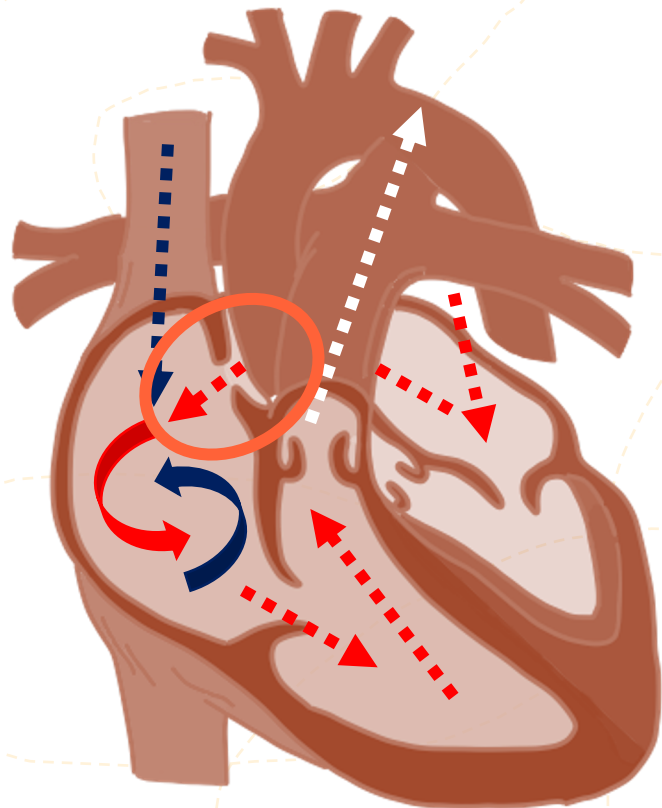


Manejo preoperatorio

FOP no restrictivo

Considerar **Rashkind**

- **Gradiente** > 25 mmHg
- **Edema agudo pulmón**
- Signos **bajo gasto**



Manejo preoperatorio

Qp/Qs

Relación entre: diferencial SatO2 en circulación sistémica y circuito pulmonar

$$Qp/Qs = \frac{SaO_2 (Ao) - SvO_2 (VCS)}{SvpO_2 (VP) - SapO_2 (AP)}$$

$$Qp/Qs = \frac{\text{Sat arterial O}_2 (\text{gasometría}) - \text{NIRS}}{100 - \text{Sat arterial O}_2 (\text{gasometría})}$$

Objetivo

- Qp/Qs = 1
- SatO2 75-85%

RVP

RVS

Qp/Qs

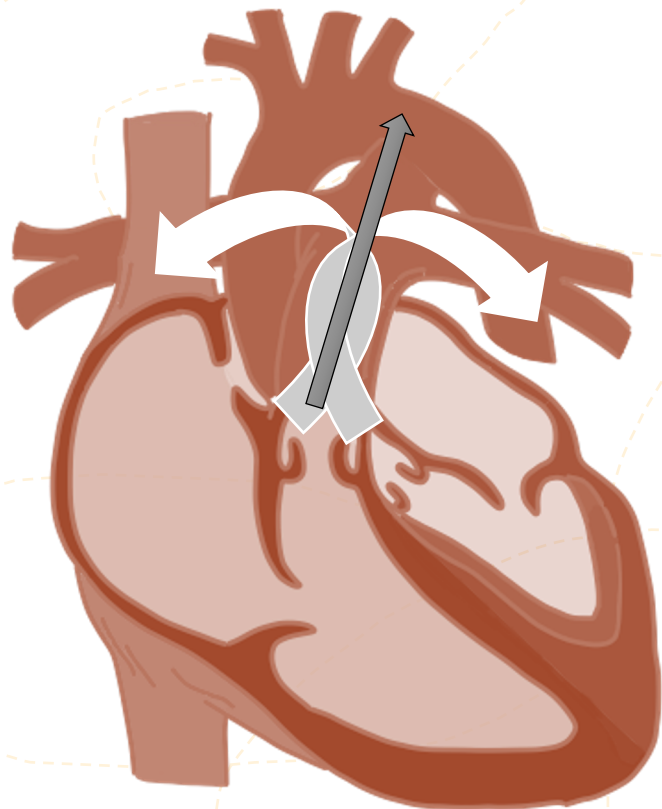


Manejo preoperatorio

$Q_p/Q_s > 1$

Hiperaflujo pulmonar

SatO₂ > 85%



Vasodilatación pulmonar
(↑O₂, ↓CO₂)

HTA (dolor, llanto, ↓T_a)
DAP restrictivo



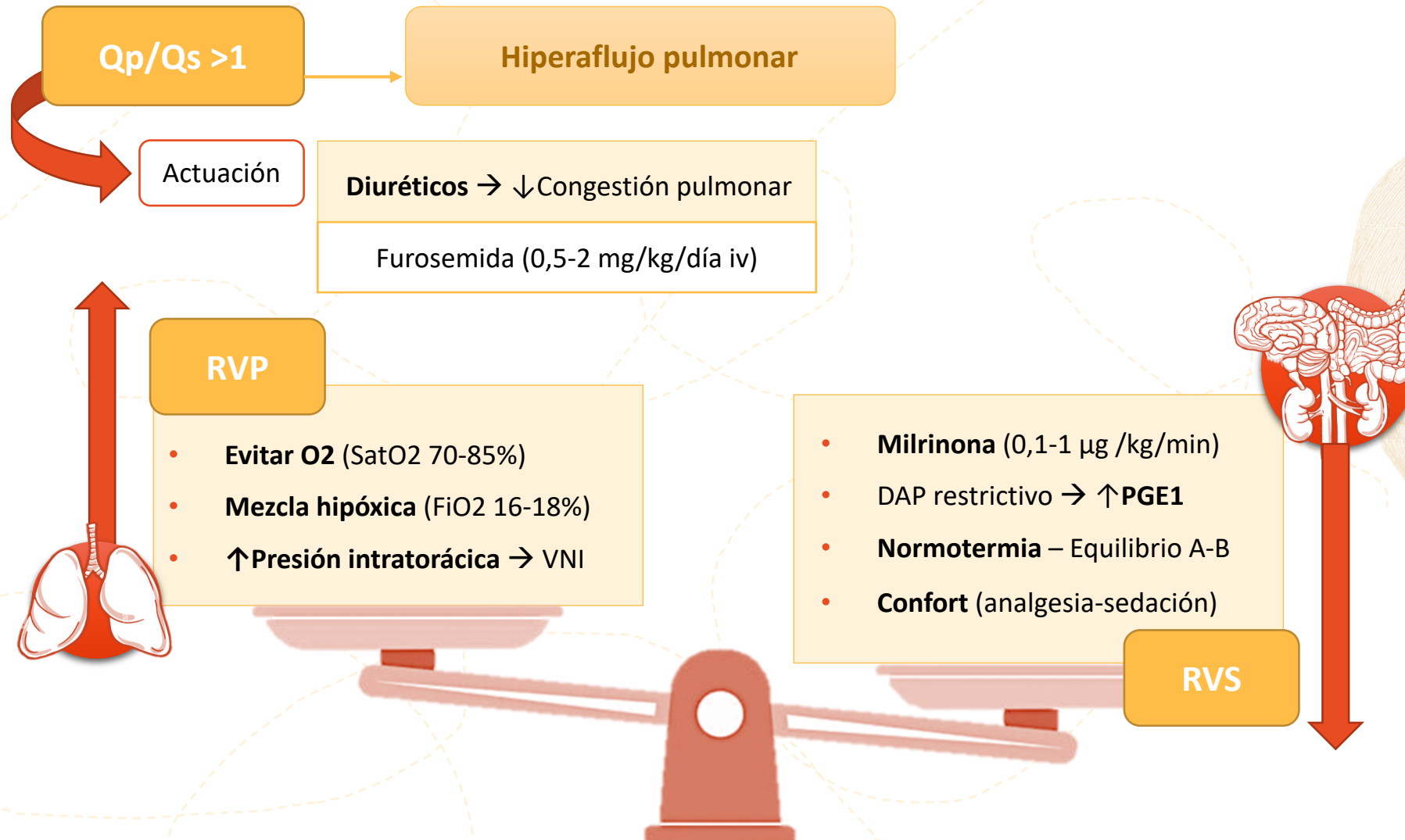
Manejo preoperatorio

Fármacos inotrópicos

Fármaco	Dosis	Mecanismo	Efecto				Consideraciones
			FC	RVS	RVP	TAM	
Dopamina	2-20 mcg/kg/min	Agonista α y β	↑ ↑	↑	↑	↑	Inotrópico a dosis 5-8 mcg/kg/min Posible efecto vasoconstrictor > 5 mcg/kg/min
Dobutamina	2-20 mcg/kg/min	Agonista β_1 y β_2 Efecto discreto α_1	↑	-/↓	↓	↑↓	
Adrenalina	0,05-1 mcg/kg/min	Agonista β y α dosis dependiente	↑↑	↑	↑	↑↑	Dosis <0,1 mcg/kg/min: inotrópico y cronotrópico Dosis >0,2 mcg/kg/min: potente vasoconstrictor
Noradrenalina	0,05-2 mcg/kg/min	Agonista α_1 Discreto efecto β_1	↑	↑↑	↑	↑↑	Potente vasoconstrictor sistémico
Milrinona	0,37-1 mcg/kg/min	Inhibidor fosfodiesterasa 3	↑	↓↓	↓↓	↓	Inotrópico (sin ↑ consumo O ₂) Vasodilatador Lusitrópico



Manejo preoperatorio



Manejo preoperatorio

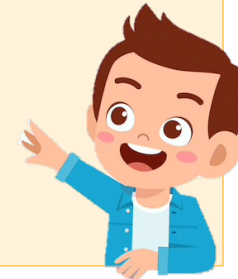
$Q_p/Q_s > 1$

Hiperaflujo pulmonar

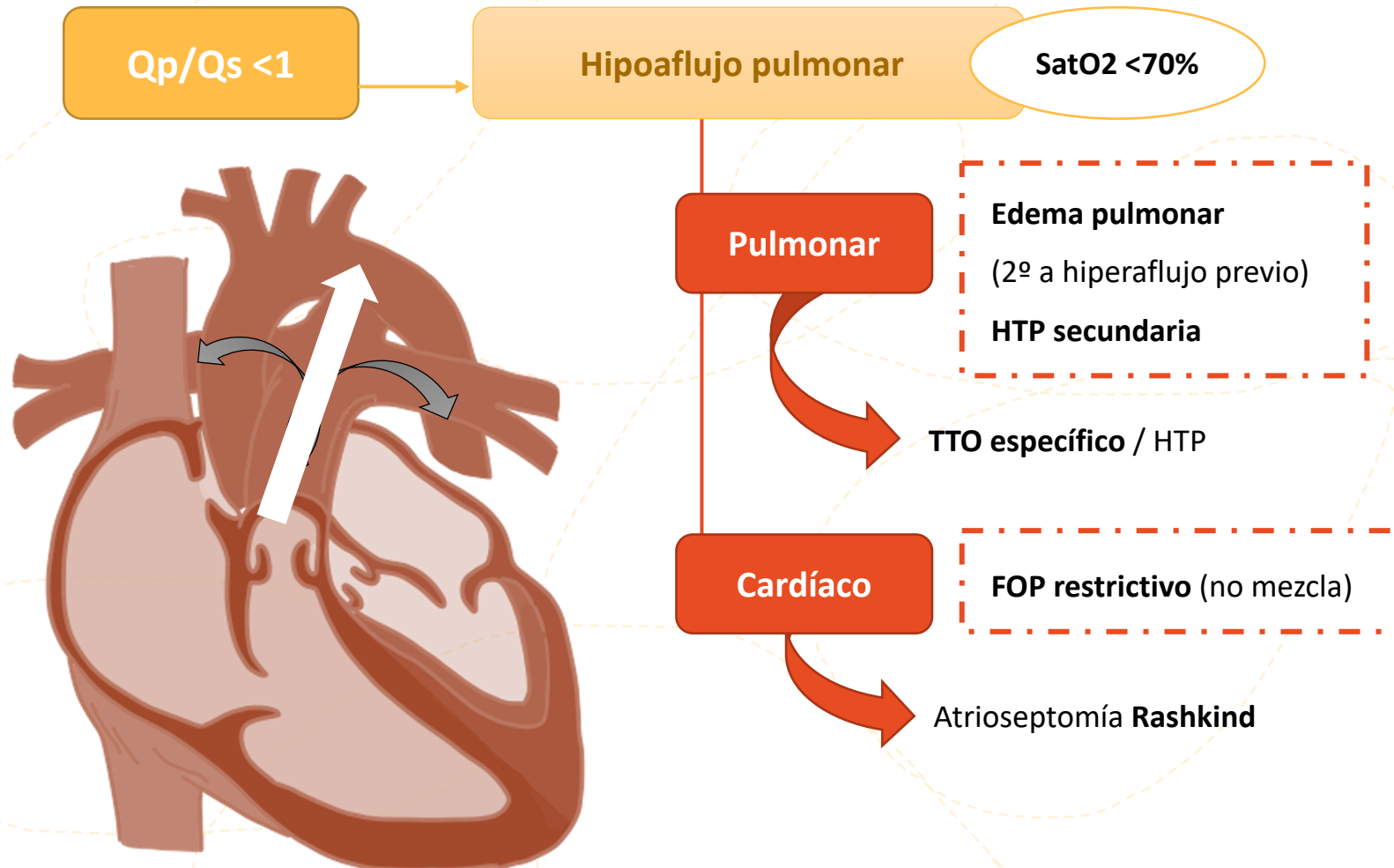
Actuación

Otras

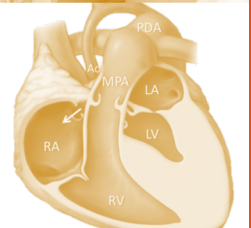
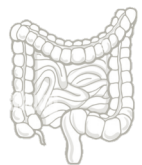
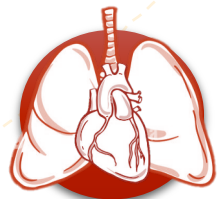
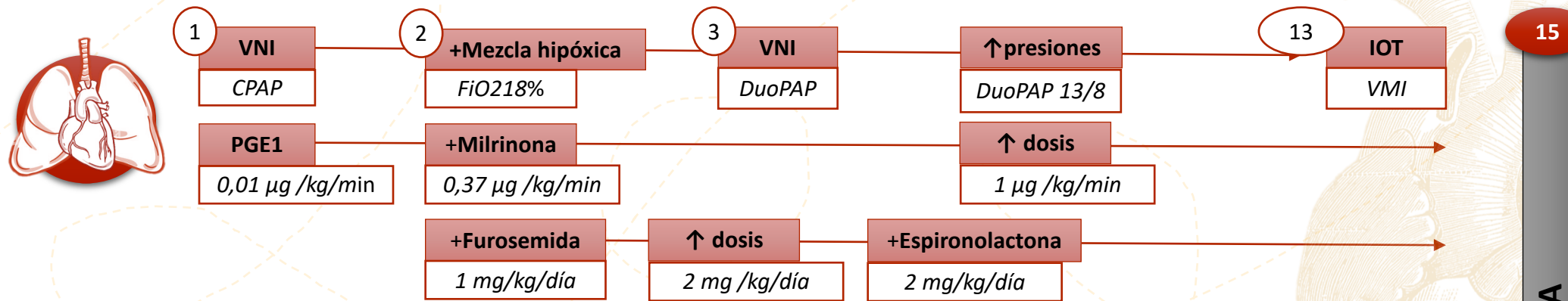
- Evitar FC $\uparrow\uparrow$ - mantener < 180 lpm
- \uparrow Precarga \rightarrow Valorar reposición lenta volumen (5-10 ml/kg)
- Evaluar función VD \rightarrow si **bajo gasto**: valorar soporte **inotrópico**
 - 1ª elección \rightarrow Dopamina (2-5 μ g/kg/min)
 - 2ª elección \rightarrow Adrenalina (0,01-0,05 μ g/kg/min)
- Mantener **PA diastólica** > 25 mmHg:
 - Considerar Adrenalina dosis \downarrow
 - Valorar \downarrow Milrinona



Manejo preoperatorio

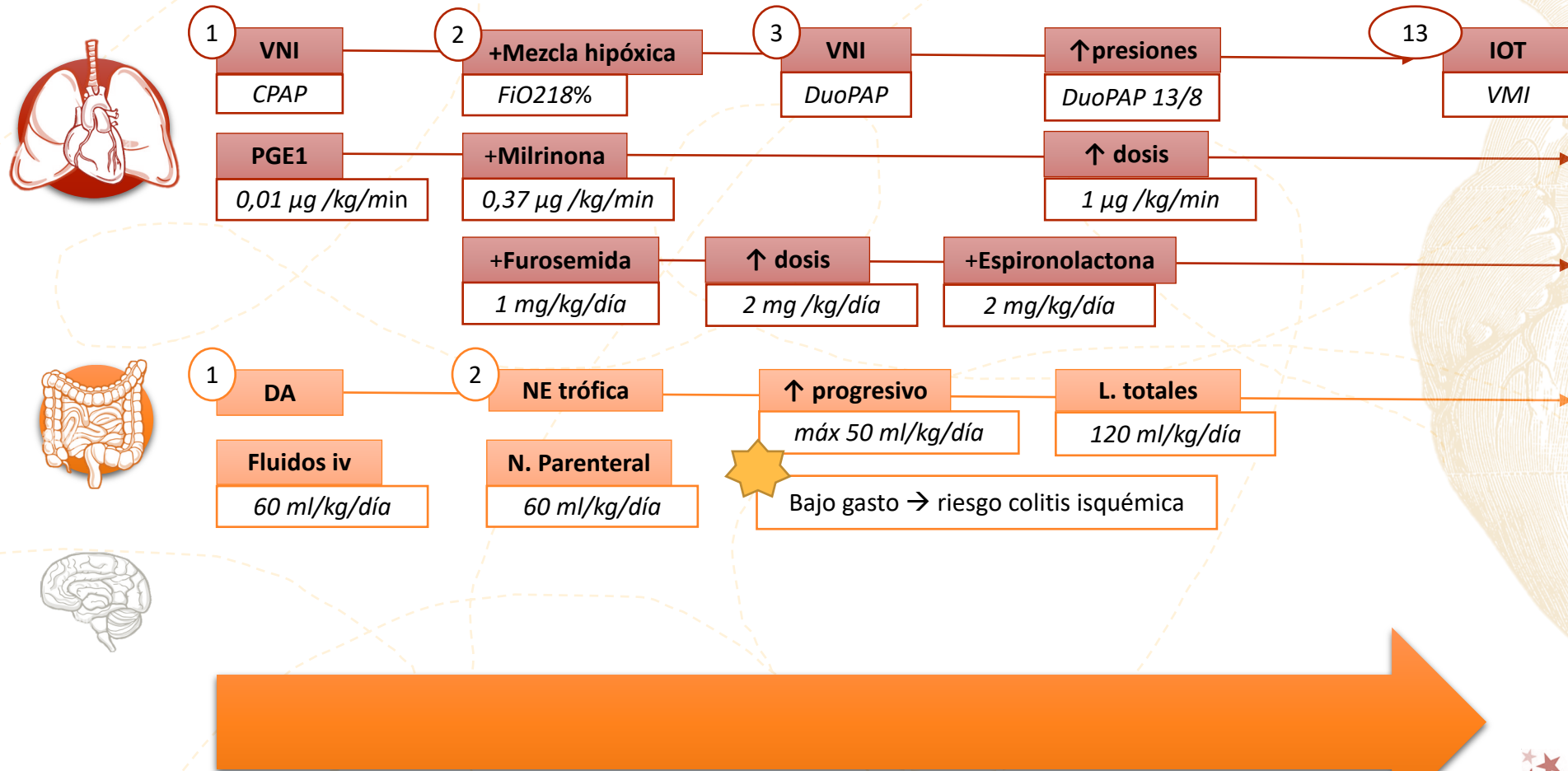


Caso clínico



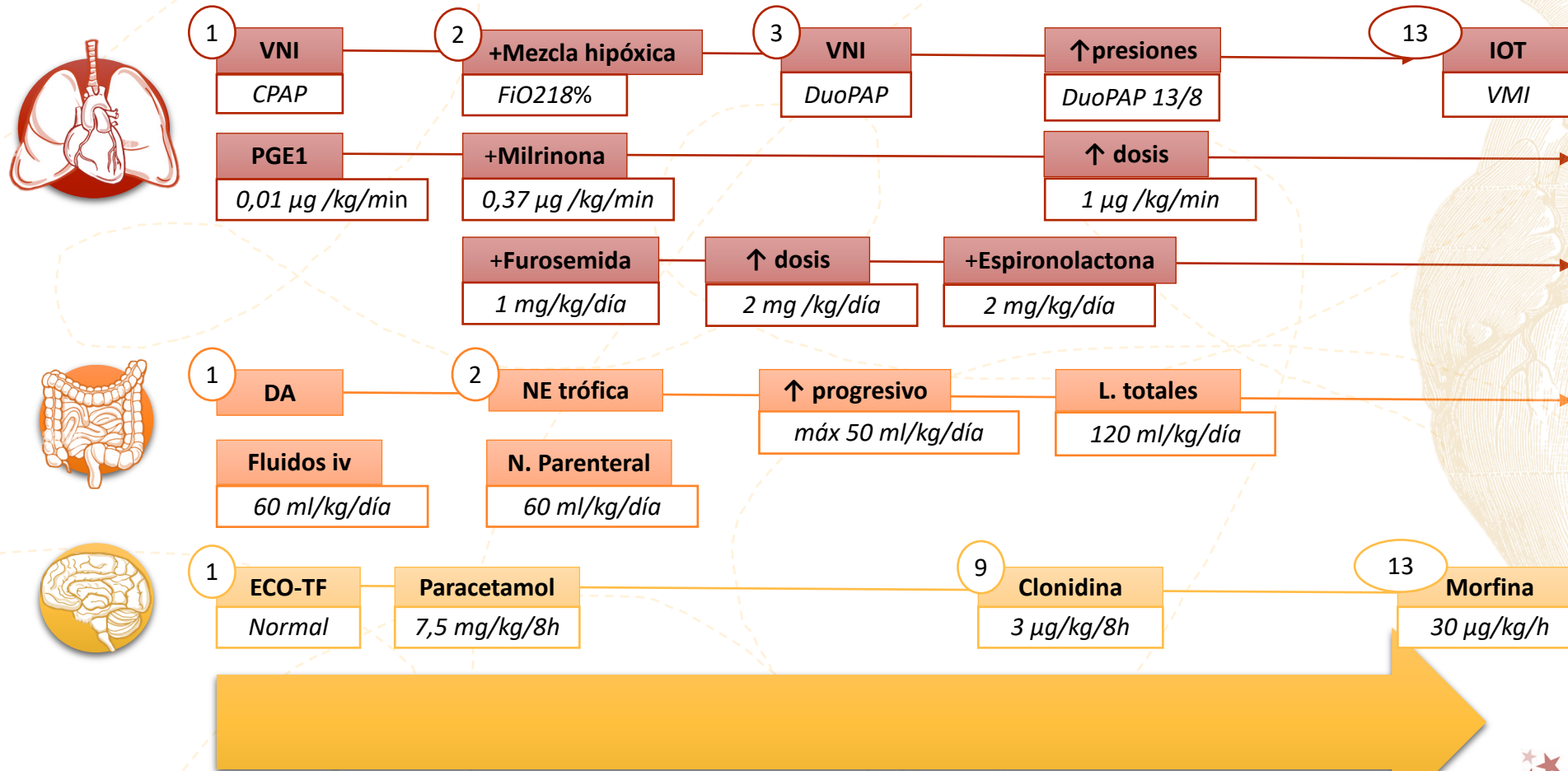
Retrasada por Sepsis *E. cloacae*

Caso clínico



15
CIRUGÍA

Caso clínico



15
CIRUGÍA

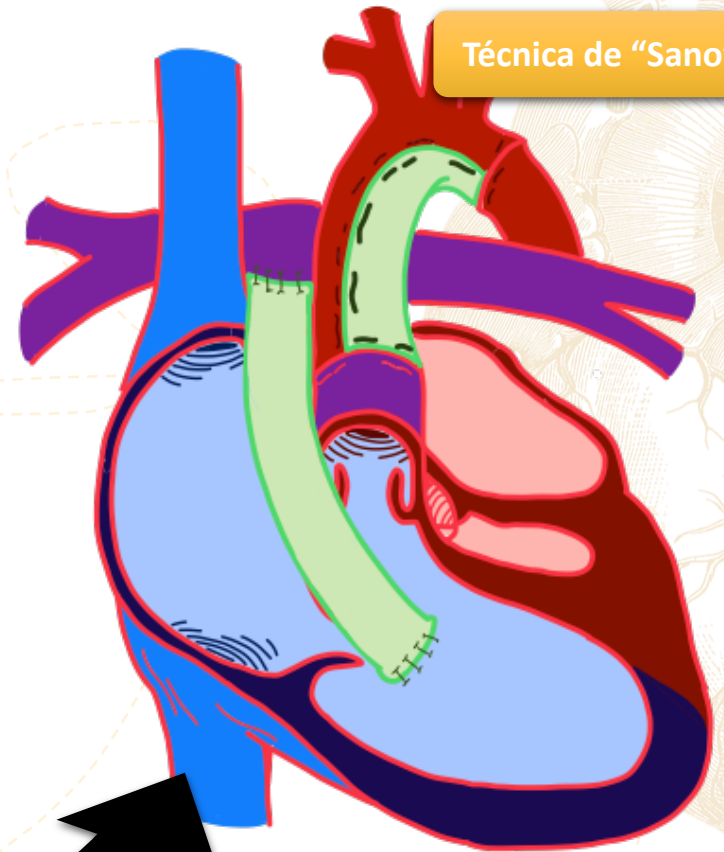
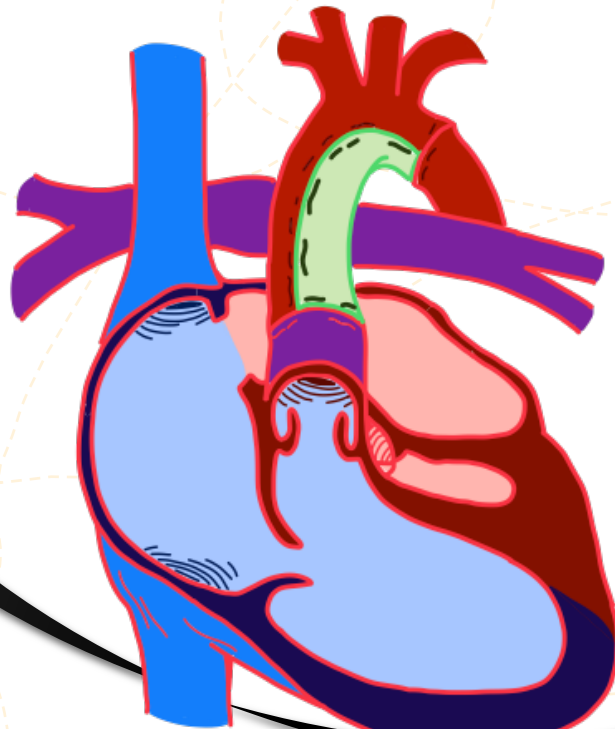
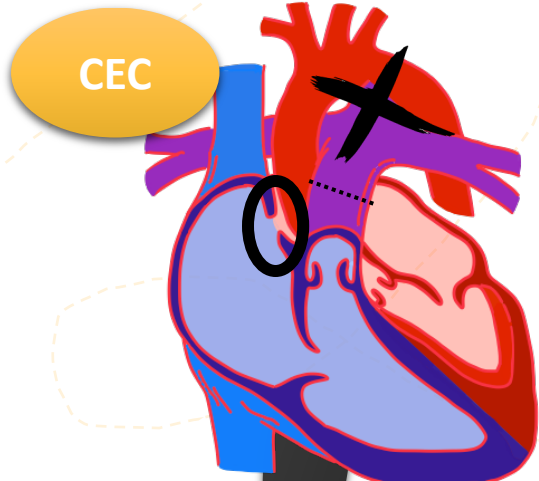
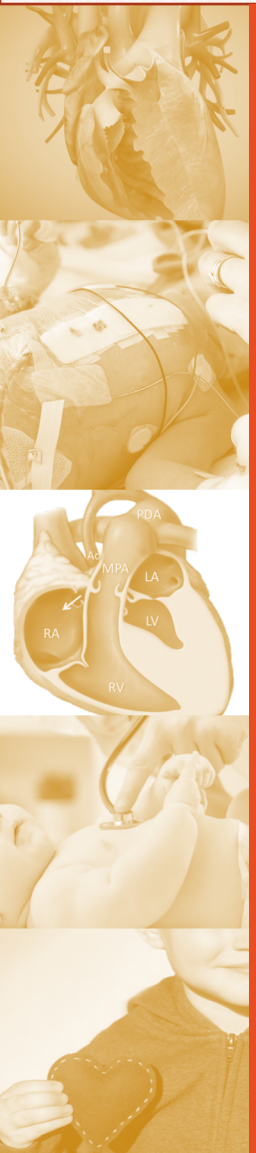
Procedimiento quirúrgico



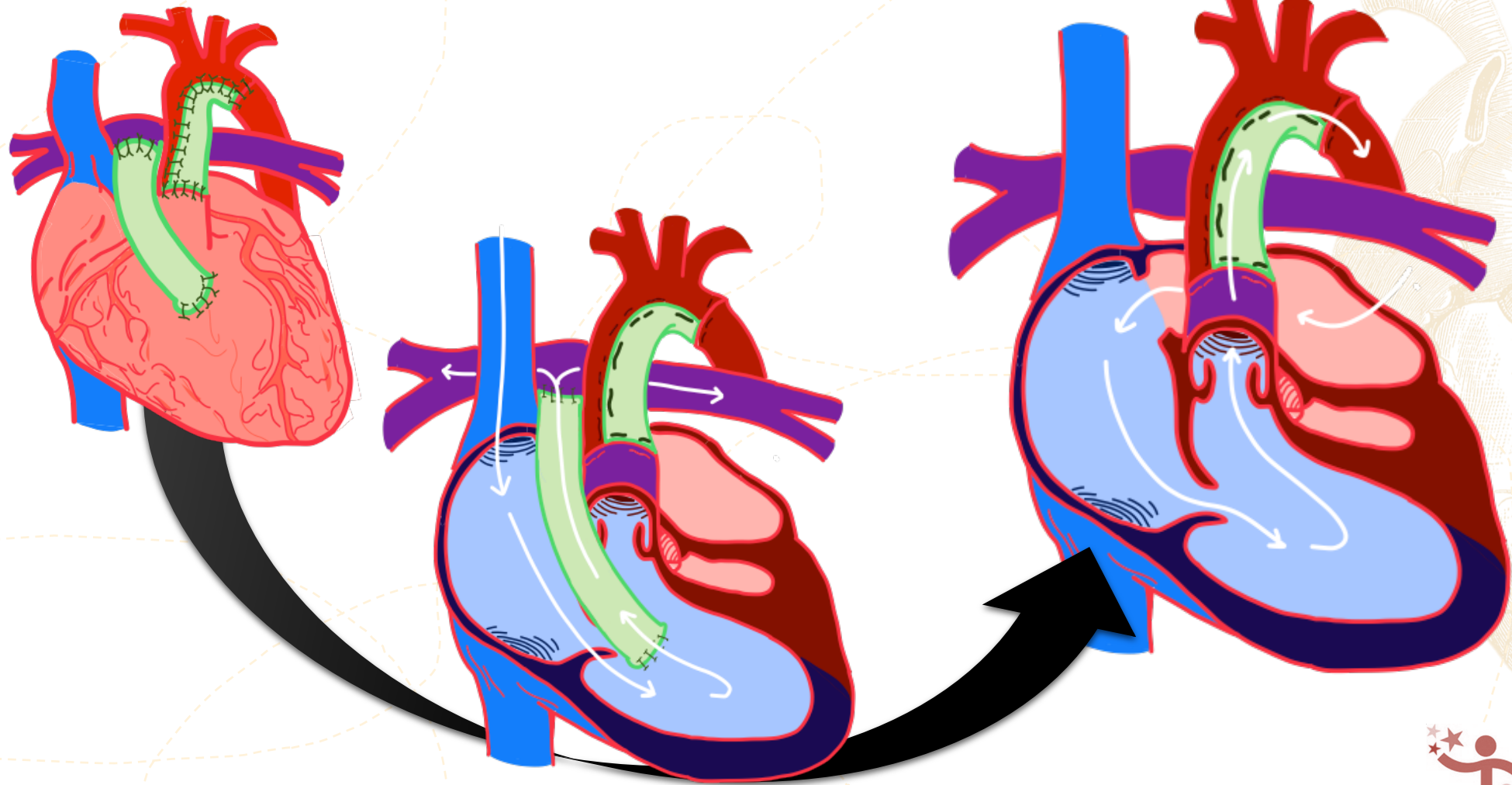
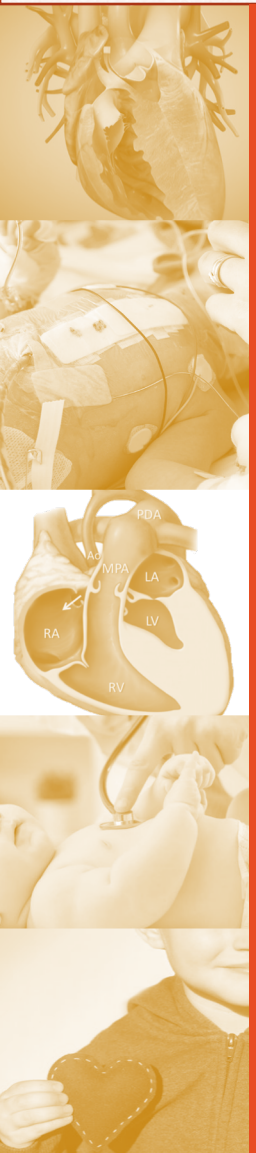
- **Peso < 2.5 kg**
- **Prematuridad < 35 sem**
- **Otras malformaciones asociadas**
- **Diagnóstico postnatal**
- **Foramen oval restrictivo**
- **Drenaje venoso pulmonar anómalo**
- **Anomalías coronarias**
- **Insuficiencia tricuspídea**



Procedimiento quirúrgico



Procedimiento quirúrgico



Manejo postoperatorio

1 Transferencia

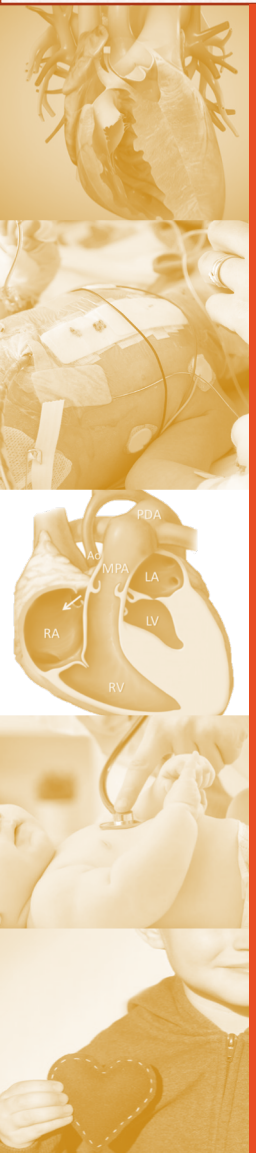
Complicaciones
Hemoderivados

Tiempos

CEC – isquemia – parada

> Tiempo → ↑ **Disfunción y Sd. bajo gasto**

Parada > 40 min → ↑ **riesgo neurológico**



Manejo postoperatorio

Monitorización

Dispositivos

- NIRS cerebral
- EEGa bicanal

- Tórax abierto
- Marcapasos (2 cables)
- Drenaje pericárdico
- Monitorización ECG
- Vías centrales
- Monitorización PVC
- Monitorización TAI

- TET – VMI
- SatO2 periférica

- Sondaje vesical
- Sonda rectal - Tecotherm

- ECG 12 derivaciones
- Rx tórax
- Ecocardiografía postcirugía
- Analítica venosa (BQ + HG + Coag)
- Gasometría arterial y venosa

Pruebas

Manejo postoperatorio



Cardiovascular

Tras Qx → **BIC inotrópicos** → **Adrenalina** (0.02-0.05 mcg/kg/min) , **Dopamina** (5 mcg/kg/min) , **Milrinona**

Objetivos

- **FC 150-160 lpm**
- **PVC 6-8 cmH2O** – Precarga
- **TAM 40-50 mmHg**
- **TAD >30 mmHg**

Perfusión coronaria

Valorar ↓ **T^a** (35°C rectal)

↓ **Demanda O2**


Signos bajo gasto

↓TA – ↓diuresis – ↑Lac – ↑↓NIRS

1. Optimizar **iones**, equilibrio A-B, ↓**sedación**
2. Valorar reposición **volumen** (bolos 5 ml/kg)
3. Ajuste **inotrópicos**
 - Adrenalina (No >0,2 mcg/kg/min → necrosis miocárdica)
 - Dopamina (No >5-8 mcg/kg/min)
 - Si **hipoTAD** → valorar **Noradrenalina**
4. Considerar ↓ **Milrinona**
5. Si persiste → valorar **Hidrocortisona** (dosis shock)



Manejo postoperatorio

Respiratorio  Tras Qx → IOT + VMI → A/C sin VG → PIP 25 cmH2O para Vt 6-10 ml/kg, PEEP ≥5 cmH2O

- Objetivos**
- pH 7,35-7,40
 - pCO2 35-45 mmHg
 - SatO2 75-85%

Qp/Qs

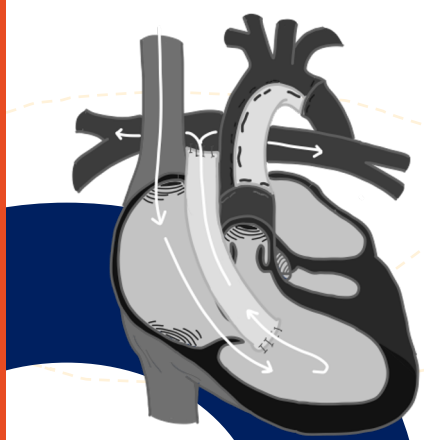
SatO2 >85% **>1** **<1** SatO2 <70%

↑RVP

- FiO2 21%
- ↑CO2 (↓FR)
- ↑PEEP

- Confirmar **shunt permeable (Sano)**
 - Descartar **patología pulmonar (Rx – Eco)**
 - Asegurar **GC y TAM** → inotrópicos → **↑RVS**
↓RVP → ↑ cuidadosamente FiO2

Si persiste:
 Valorar ↓ **tamaño shunt**



Manejo postoperatorio



Metabólico-renal

Sondaje vesical → control diuresis

Control iones c/4h (primeras 24 h)

- Evitar sobrecarga hídrica → **balance negativo** → **cierre tórax**
- **Diuresis** normaliza en torno 72 horas postQx
- PostQx (6-12 h) → si TAM normal + no signos bajo gasto → iniciar **diurético**

BIC Furosemida 0,1-0,2 mg/kg/h



Digestivo

Dieta absoluta + SNG + perfusión glucocálcica (+ Na ± K si inicia diuresis)

50 ml/kg/día

- **N. Parenteral** → iniciar 24 horas postQx
- Iniciar **N. enteral** cuando **tórax cerrado**

No > 70-80 ml/kg/día hasta tórax cerrado



Manejo postoperatorio

Neurológico

Monitor EEGa y NIRS cerebral

- **Morfina** (10-30 mcg/kg/h) o **Fentanilo** (2-4 mcg/kg/h)
- **Dexmedetomidina** (0,3-1 mcg/kg/h) o **Clonidina** (0,5-1 mcg/kg/h)
- **Paracetamol** pautado (7,5 mg/kg/8h)
- Relajación – **Cisatracurio** (2-4 mcg/kg/h) mientras **tórax abierto**

AAS 5 mg/kg/día

NE >50 ml/kg/día

Anticoagulación → Enoxaparina SC

Hematológico

Objetivos

- Hcto >40%
- Plaquetas >100.000 /mm³
- TP >60%



Caso clínico

Cirugía

Procedimiento Norwood

- Reconstrucción **aorta** – Damus-Kaye-Stansel
- **Amplicación** arco aórtico
- **Septptomía** auricular
- Conducto **Sano** (6 mm)

Tiempos

CEC → 137 min

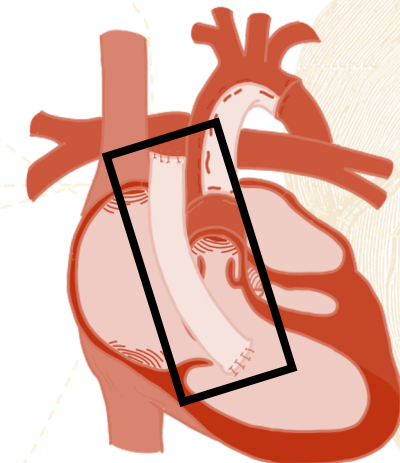
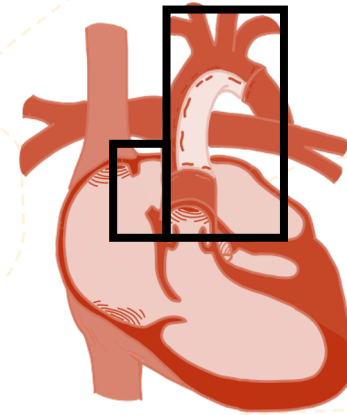
Isquemia → 43 min

Parada → 39 min

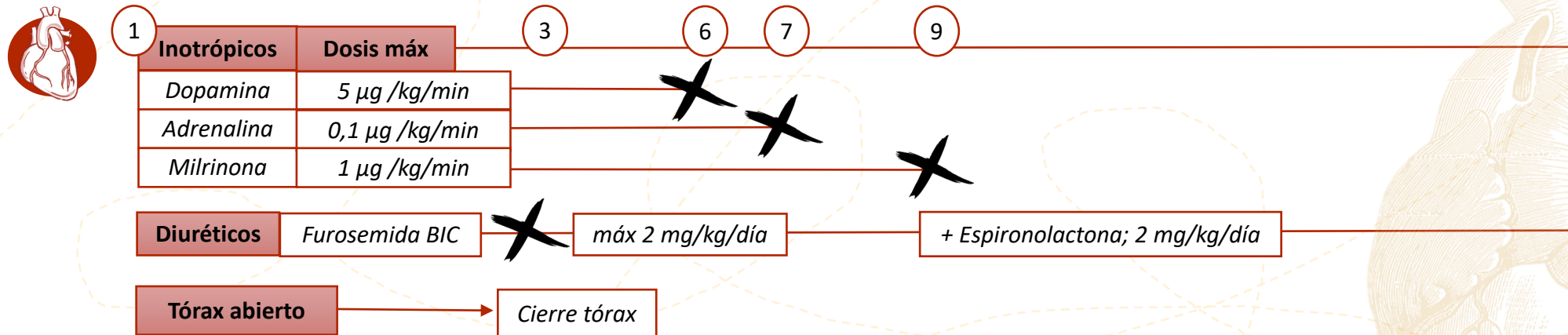
Complicaciones

Sangrado masivo unión Sano-AP

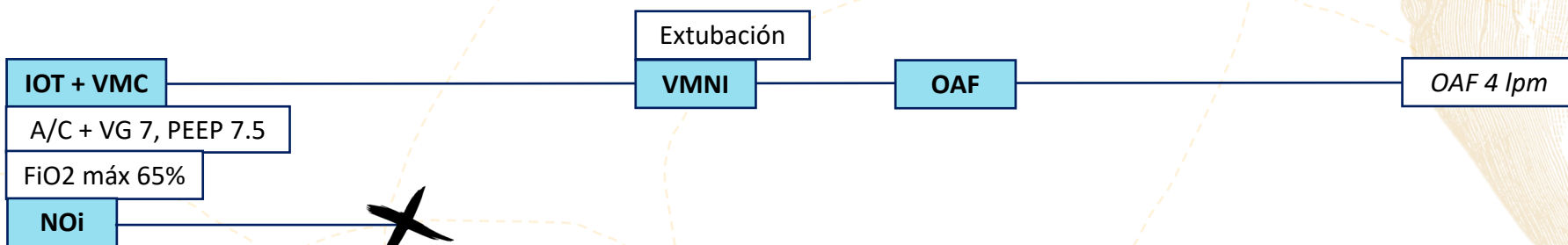
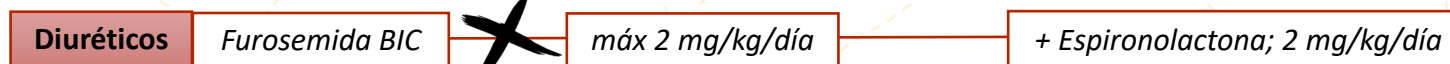
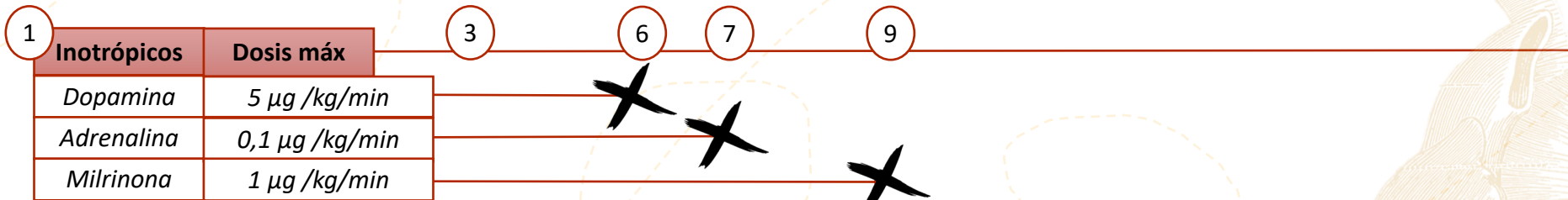
Packing + TF (PFC, Plaquetas, CH) + Fibrinógeno



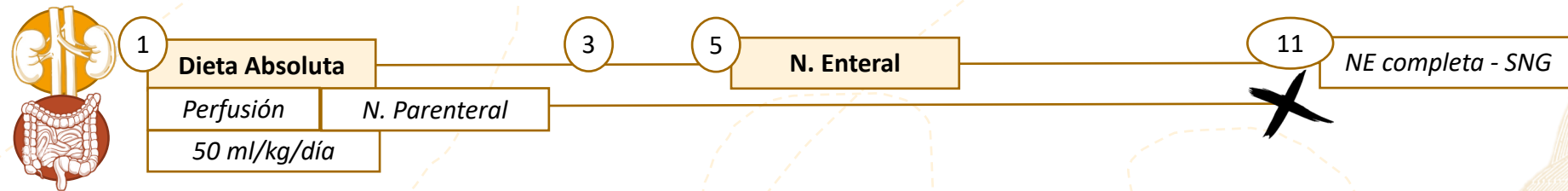
Caso clínico



Caso clínico

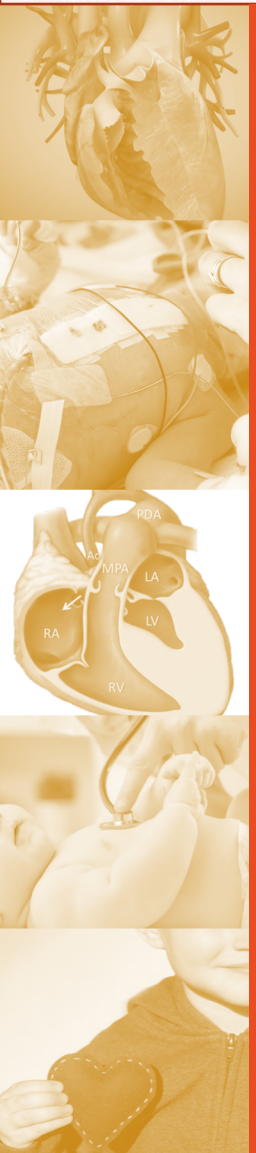


Caso clínico

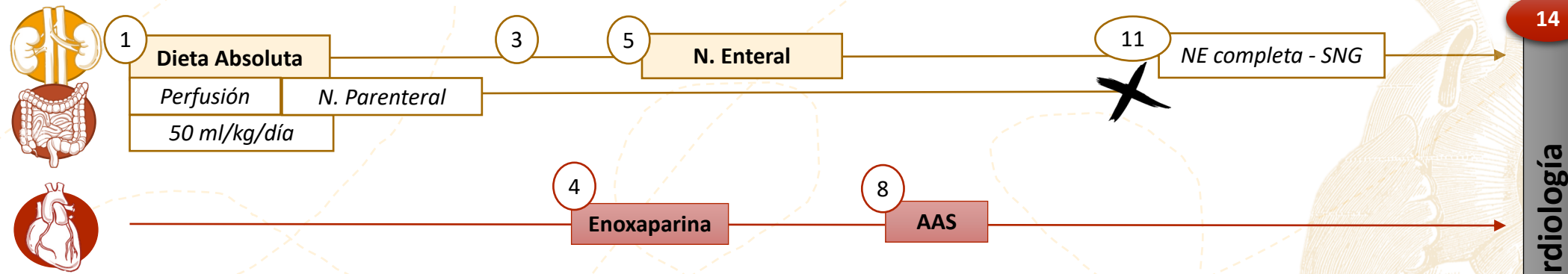


14

ALTA – Planta Cardiología



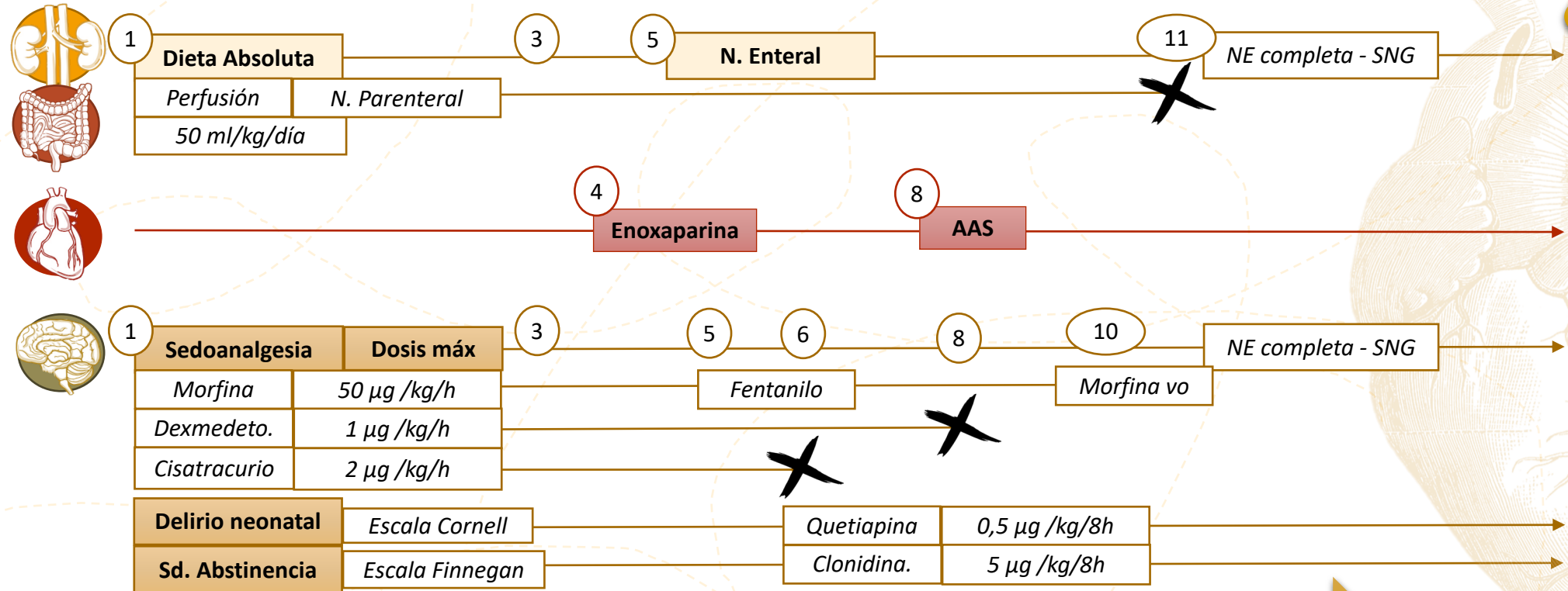
Caso clínico



14

ALTA - Planta Cardiología

Caso clínico

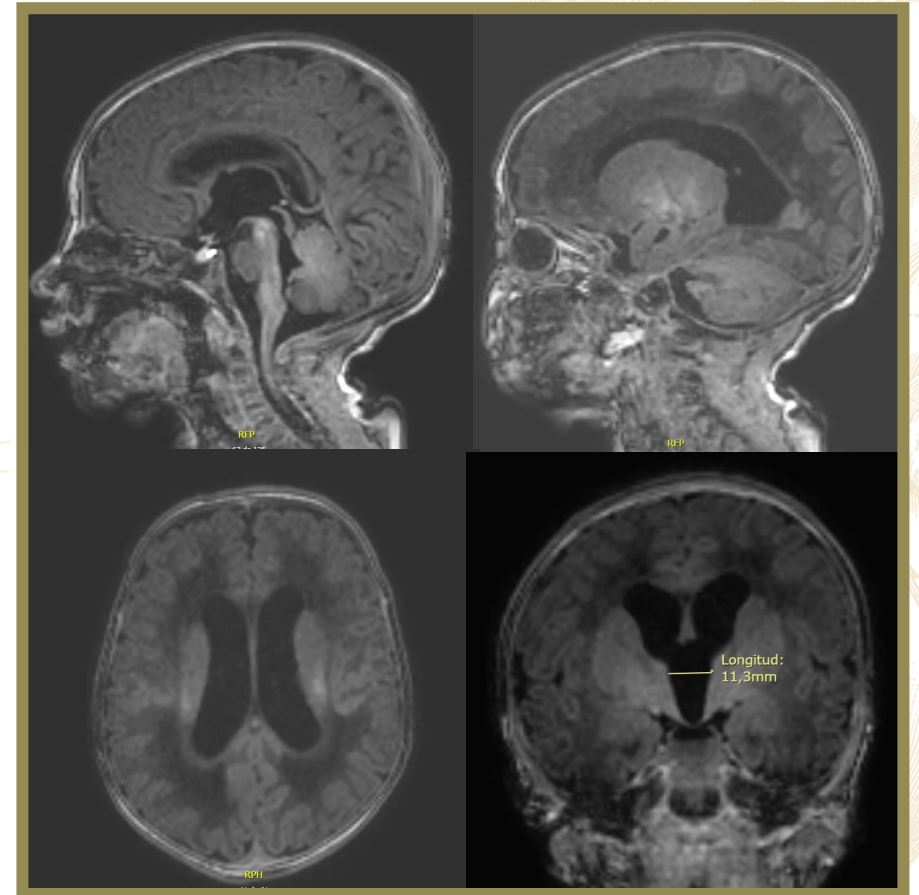
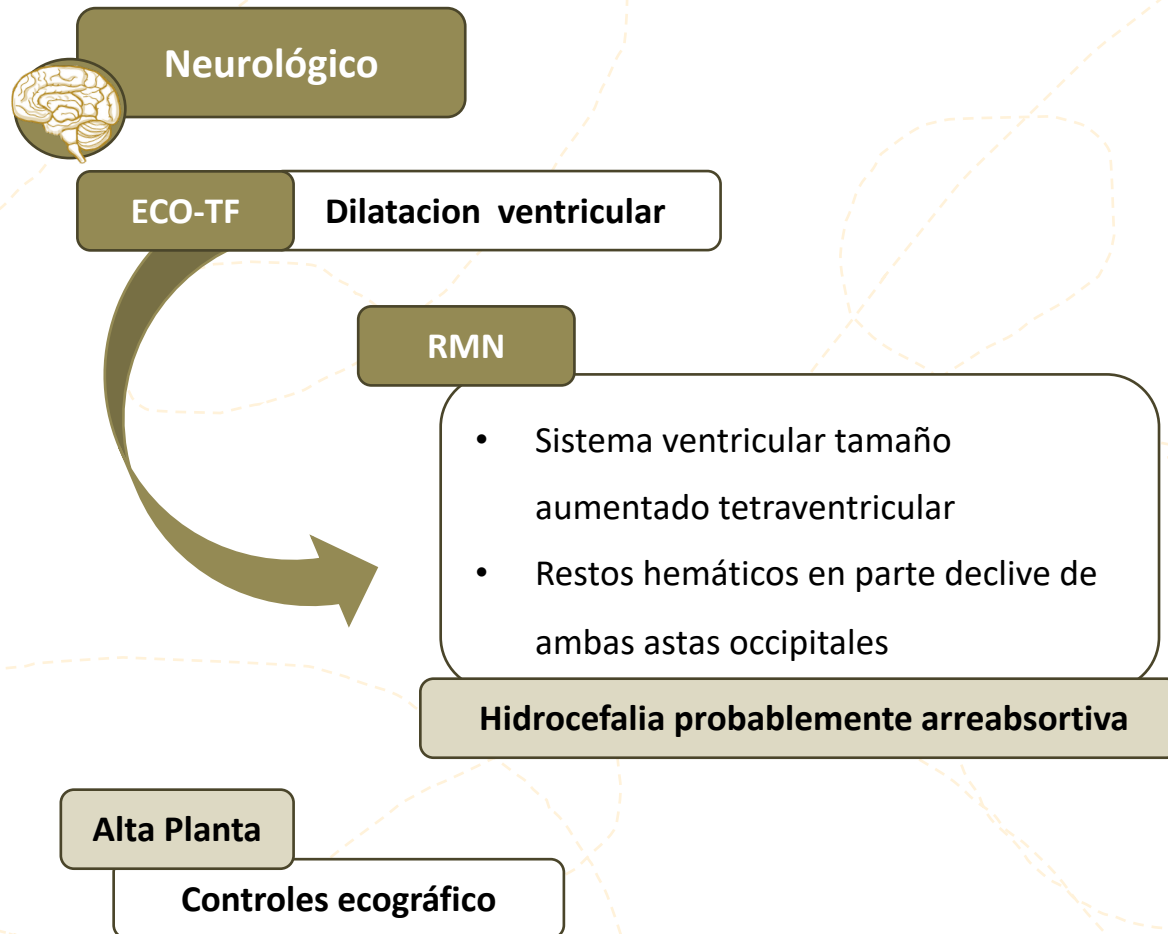


14

ALTA - Planta Cardiología

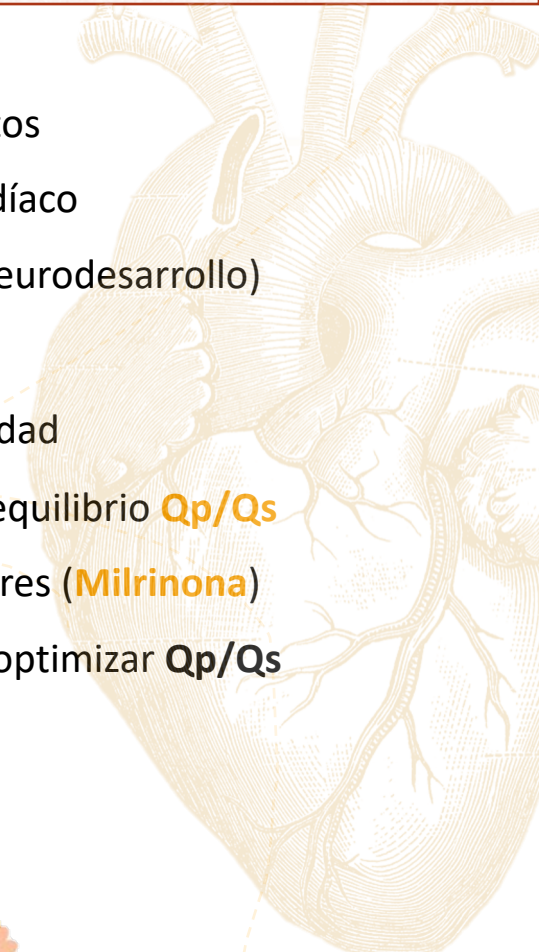
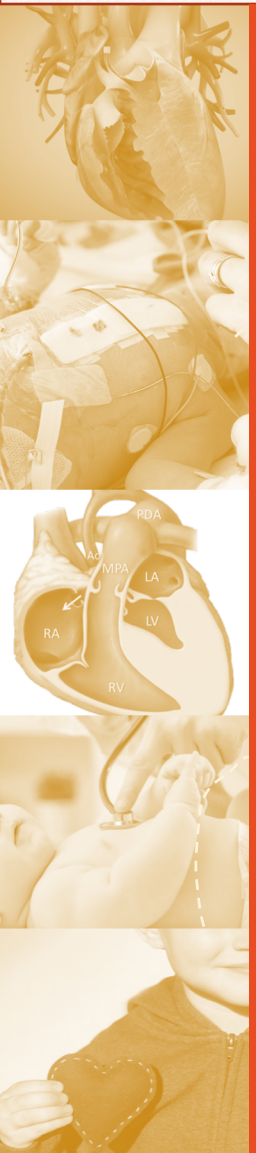


Caso clínico



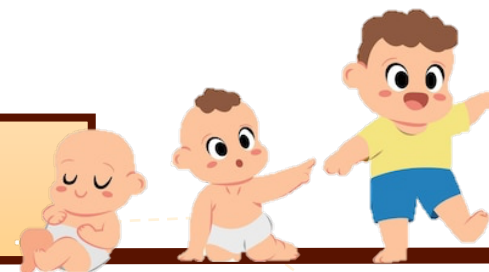
Conclusiones

- El **SCIH** es una cardiopatía congénita **infrecuente**, aunque subestimada por alta tasa de abortos
- Patología **fatal sin tratamiento** → responsable de **25-40% muertes** neonatales de origen cardíaco
- A pesar de los avances técnicos y **aumento de supervivencia** → alto **riesgo de morbilidad** (neurodesarrollo)
- Tratamiento → **cirugía paliativa** en 3 estadios
- Primera cirugía (**Norwood**) en la **1ª semana** de vida → momento de mayor riesgo de mortalidad
- Manejo **preoperatorio** → mantener **ductus** abierto, **foramen** oval no restrictivo y optimizar equilibrio **Qp/Qs**
- **Hiperaflujo** pulmonar → aumentar **presiones** (VMNI), mezcla **hipóxica** precoz y vasodilatadores (**Milrinona**)
- Manejo **postoperatorio** → balance hídrico negativo, asegurar **gasto cardíaco** (inotrópicos) y optimizar **Qp/Qs**



Conclusiones

Esto es sólo el inicio de un camino largo y complejo



Diagnóstico SCHI

3 opciones

Interrupción embarazo

Cuidados paliativos

Tratamiento activo

Bibliografía

1. Metcalf MK, Rychik J. Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatr Clin North Am.* 2020;67(5):945-962.
2. Roeleveld P, Axelrod D, Klugman D, Jones M, Chanani N, Rossano J et al. Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to fontan. *Cardiol Young.* 2018;28(11):1275-1288.
3. Yabrodi M, Mastropietro C. Hypoplastic left heart syndrome: from comfort care to long-term survival. *Pediatr Res.* 2016;81(1-2):142-149.
4. Javed R, Cetta F, Said S, Olson T, O'Leary P, Qureshi M. Hypoplastic Left Heart Syndrome: An Overview for Primary Care Providers. *Pediatr Rev.* 2019;40(7):344-353.
5. Anderson RH. Guidelines to hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021;59(4):924.
6. Bautista-Hernandez V, Avila-Alvarez A, Marx G, del Nido P. Opciones quirúrgicas actuales y sus resultados en neonatos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. *An de Pediatr.* 2019;91(5):352.e1-352.e9.
7. Nguyen T, Miller M, Gonzalez J, Nardell K, Galas J, John J et al. Echocardiography of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young.* 2011;21 Suppl 2:28-37.
8. Betés M, Rodríguez A, Rodríguez A. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. In: Redondo S, Segura S, Sánchez A, González J, ed. by. 1st ed. Madrid: Ergon; 2018. p. 183-189.



¡Gracias!





Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: un reto hemodinámico

Autor: Nicolás Cánovas Rodríguez

MIR 4 Pediatría H.G.U. Dr Balmis

nicolas.canovas@goumh.umh.es