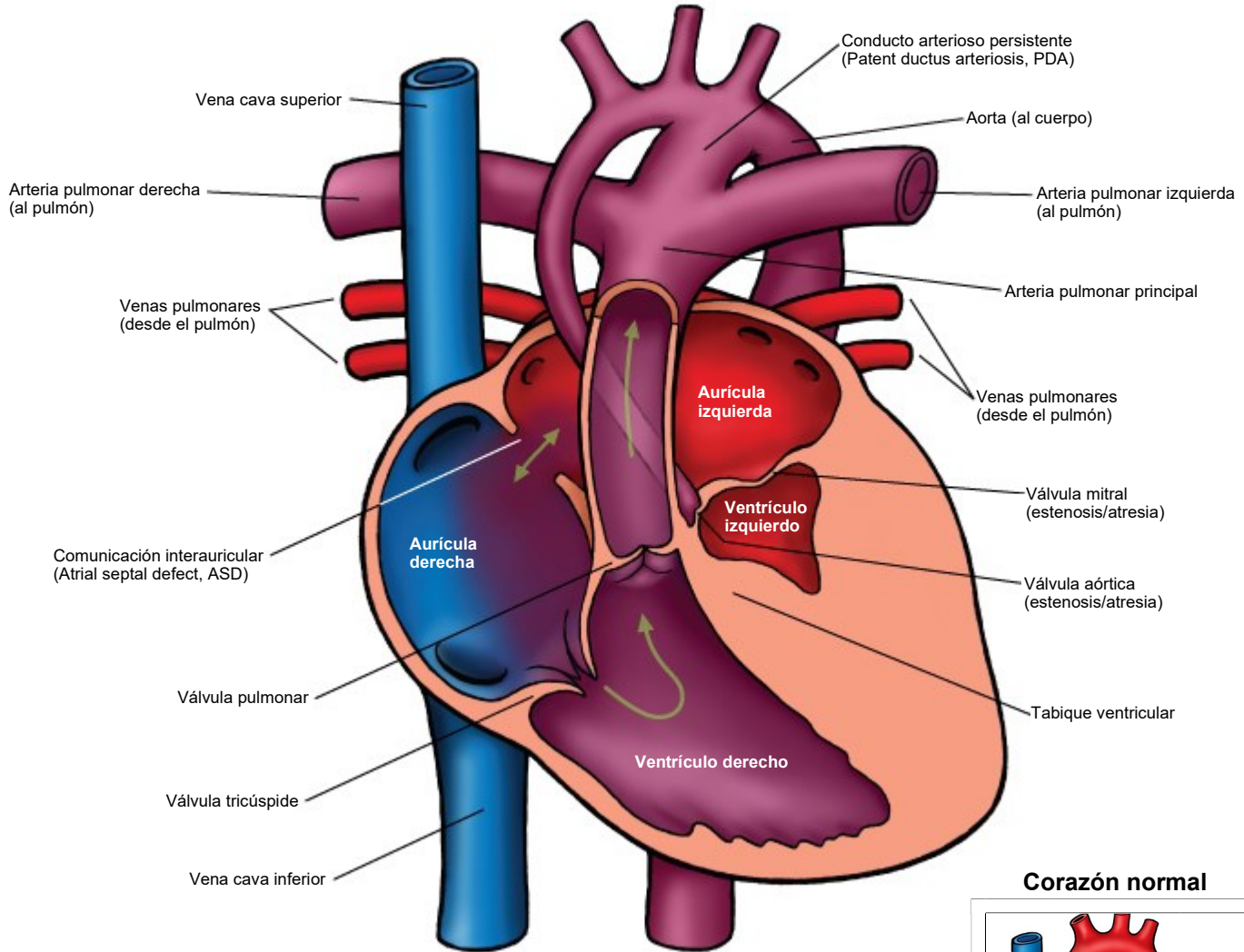


Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS

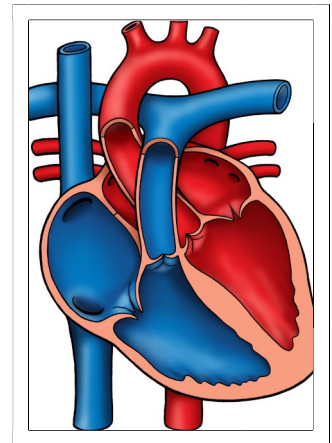
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico



© 2012 The Children's Heart Clinic

Notas:

Corazón normal



The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS

En el corazón normal hay dos aurículas y dos ventrículos. La sangre regresa al cuerpo desde la vena cava superior (superior vena cava, SVC) y la vena cava inferior (inferior vena cava, IVC) hacia la aurícula derecha a través de la válvula tricúspide hasta el ventrículo derecho. El ventrículo se contrae y la sangre se bombea a través de la válvula pulmonar hacia las arterias pulmonares y desemboca en los pulmones, donde se oxigena. La sangre regresa de los pulmones por las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda. Luego, circula desde la aurícula izquierda a través de la válvula mitral hacia el ventrículo izquierdo. El ventrículo izquierdo se contrae y envía la sangre mediante la válvula aórtica a través de la aorta y hacia el cuerpo.

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (hypoplastic left heart syndrome, HLHS) hace referencia a varias anomalías estrechamente relacionadas. El ventrículo izquierdo (left ventricle, LV) es hipoplásico (pequeño y poco desarrollado) y no funcional, lo que significa que el ventrículo derecho tiene que servir como una única cavidad de bombeo. Existe estenosis crítica (estrechamiento) o atresia (ausencia) de las válvulas mitral y aórtica e hipoplasia de la aorta ascendente y del arco aórtico. La coartación aórtica (coarctation of the aorta, COA) se produce en el 75 % de los pacientes con HLHS y las comunicaciones interventriculares (ventricular septal defects, VSD) se producen en el 10 %. El HLHS se produce en el 8 % de los niños con cardiopatías congénitas.

Examen físico/Síntomas:

- En las primeras horas de vida, son frecuentes la taquicardia (frecuencia cardíaca rápida), disnea (dificultad al respirar), crepitaciones pulmonares, pulsos periféricos débiles y constricción de los vasos sanguíneos.
- El segundo ruido cardíaco (S2) es alto y único y hay ritmo de galope. No suele haber soplo cardíaco.
- Se desarrolla una insuficiencia cardíaca congestiva (congestive heart failure, CHF) con hepatomegalia (agrandamiento del hígado).
- Las saturaciones de oxígeno son por lo general del 90 % o inferiores poco después del nacimiento y no mejoran con oxígeno suplementario.

Pruebas diagnósticas:

- Radiografía de tórax: hay cardiomegalia moderada a grave (agrandamiento del corazón) y congestión venosa pulmonar.
- Electrocardiograma: muestra la hipertrofia ventricular derecha (right ventricular hypertrophy, RVH).
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica. Ayuda a determinar si es necesario realizar cateterismo cardíaco y una angiografía antes de la cirugía.
- Cateterismo cardíaco: útil para evaluar las presiones del corazón. Se suele realizar un cateterismo cardíaco antes de la segunda y tercera cirugías paliativas o en caso de intervenciones adicionales como la colocación de un balón o stent en la arteria pulmonar (pulmonary artery, PA) o la ligadura de los vasos colaterales.

Atención médica y tratamiento:

- Para los bebés diagnosticados con HLHS in utero, se recomienda que el parto tenga lugar en un hospital de atención terciaria con traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Cardíacos lo antes posible para iniciar la evaluación cardiológica y las intervenciones médicas.
- El tratamiento con prostaglandina E (prostaglandin E, PGE) debe iniciarse lo antes posible después del nacimiento para mantener el conducto arterioso persistente, ya que es la única fuente de flujo sanguíneo del bebé hacia el cuerpo y los órganos vitales.
- Puede ser necesario intubar y ventilar mecánicamente antes de la cirugía.
- La septostomía auricular con globo para neonatos sin una comunicación interauricular adecuada puede ayudar a mejorar la oxigenación y descomprimir la aurícula izquierda antes de la cirugía. Esto suele realizarse en el laboratorio de cateterismo cardíaco.
- Es necesaria la reparación quirúrgica para la supervivencia en varias etapas. La primera cirugía se realiza dentro de la primera semana de vida (consulte Procedimiento de Norwood). El procedimiento de Glenn bidireccional se realiza entre 4 y 6 meses de edad y el procedimiento de Fontan modificado entre los 3 y 4 años de edad.

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS

- Luego del alta hospitalaria después de la primera cirugía, un equipo de cardiólogos realiza un seguimiento de los lactantes para controlar en el hogar el aumento de peso y los niveles de oxígeno. Se recomienda un seguimiento regular en la clínica cardiológica cada 2 a 3 semanas hasta la segunda cirugía cardíaca del lactante.

Atención médica y tratamiento (continuación):

- Se considera realizar un trasplante cardíaco en algunos pacientes cuya fisiología cardíaca no es adecuada para una reparación en etapas.
- Se recomiendan anticoagulantes para prevenir la trombosis (formación de coágulos) (por ejemplo, Coumadin, aspirina) de por vida.
- Con el tiempo, pueden manifestarse arritmias que requieran tratamiento médico o la colocación de un marcapasos.
- Con el tiempo, se producirá una congestión hepática y será necesario un seguimiento.
- Es necesario un seguimiento cardiológico de por vida. Si es necesario un trasplante, el seguimiento se realizará con especialistas en insuficiencia cardíaca y de trasplante.

Resultados a largo plazo:

- Los neonatos que no se someten a una reparación quirúrgica o no reciben un trasplante no sobreviven.
- La supervivencia tras la paliación en la primera etapa es superior al 95 % y la supervivencia de 5 a 10 años tras la paliación de Fontan es del 80 % al 85 %.
- Los niños y adultos con fisiología de Fontan pueden necesitar un trasplante de corazón a lo largo de su vida.
- Los niños con HLHS deben ser activos y tratados como cualquier otro niño, con algunas consideraciones especiales:
 - La tolerancia/resistencia al ejercicio suele ser limitada en comparación con los niños con corazón de dos ventrículos y no se recomienda la práctica de deportes de contacto competitivos.
 - Las temperaturas extremas y las alturas no suelen tolerarse bien.
 - Los resultados de crecimiento y desarrollo varían y se ven afectados por la presencia o ausencia de otras comorbilidades, como el TDAH. Se recomienda la evaluación periódica por especialistas en neurodesarrollo durante toda la infancia.