

PRESENTACIÓN DE UN CASO

Desafíos en el tratamiento quirúrgico del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico con ventrículo izquierdo supuestamente viable: presentación de un caso

Challenges in the surgical treatment of hypoplastic left heart syndrome with allegedly viable left ventricle: presenting a case



LUCIANA PEREIRA CARLETTO¹, PRISCILA SOUZA COSTA¹, KARINA DA COSTA MOREIRA², CRISTIANE DE AQUINO MIRANDA³, FLÁVIA CRISTINA GOMES ALVES³, JULIANO GOMES PENHA⁴, ALFREDO INÁCIO FIORELLI⁵

1. Residente en Asistencia Cardiorrespiratória – Instituto do Coração/FMUSP – Brasil.

2. Biomédica Perfusionista – Instituto do Coração/FMUSP – Brasil.

3. Enfermera Perfusionista – Instituto do Coração/FMUSP – Brasil.

4. Médico Asistente de la Unidad de Cirugía Cardíaca Pediátrica – Instituto do Coração/FMUSP – Brasil.

5. Diretor de la Unidad de Perfusión – Instituto do Coração/FMUSP – Brasil.

RESUMEN

Paciente del sexo masculino, de 27 días, con diagnóstico de Síndrome del Corazón Izquierdo Hipoplásico (SCIH) fue derivado al Instituto del Corazón, con uso de prostaglandina. En la admisión, se constató por la ecocardiografía que la función sistólica de los ventrículos estaba preservada con fracción de eyección del 73%, a pesar del referido síndrome. La válvula mitral era hipoplásica, así como el arco aórtico, que a la altura del canal arterial presentaba coartación funcional. Inicialmente se realizó una atrio-septostomía por catéter-balón con el propósito de mejorar el estado clínico del paciente. Posteriormente, ante las informaciones anatómicas ofrecida por la ecocardiografía, se optó por la reconstrucción quirúrgica, con el objetivo de preservar la función biventricular. La operación consistió en ampliación del arco aórtico y de la comunicación interatrial y se empleó circulación extracorpórea (CEC), perfusión cerebral selectiva e hipotermia moderada. Sin embargo, hubo dificultad en el destete de la CEC y se optó por hacer la corrección por la técnica de Norwood-Sano. A pesar de las medidas hubo un empeoramiento de la función miocárdica refractaria a los agentes vasoactivos culminando con el óbito. El SCIH es una afección congénita que ofrece grandes desafíos en su tratamiento, teniendo en cuenta su complejidad, la dificultad en el acceso a los centros especializados y la real evaluación de la función ventricular. Por este motivo, este caso merece atención, a pesar de su desenlace desfavorable.

Male patient, 27 days old, diagnosed with Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) referred to Instituto del Corazón, using prostaglandin. On admission, it was confirmed by echocardiography that the systolic function of the ventricles was preserved with an ejection fraction of 73%, despite the referred syndrome. The mitral valve was hypoplastic, as was the aortic arch, which at the height of the arterial channel presented functional coarctation. Initially we performed an atrio-septostomy by balloon-catheter in order to improve the patient's clinical condition. Subsequently, given the anatomical information offered by echocardiography, we chose surgical reconstruction, with the objective of preserving biventricular function. The operation consisted of enlargement of the aortic arch and interatrial communication and extracorporeal circulation (ECC), we used selective cerebral perfusion and moderate hypothermia. However, the weaning from CEC was difficult and we decided to make the correction by the Norwood-Sano technique. Despite the measures, there was a worsening of myocardial function refractory to vasoactive agents culminating with death. HLHS is a congenital condition that offers great challenges in its treatment, taking into account its complexity, the difficulty in accessing specialized centers and the actual evaluation of ventricular function. For this reason, this case deserves attention, despite its unfavorable outcome.

INTRODUCCIÓN

El término síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) fue introducido por Noonan y Nadas, en 1958, para describir las características morfológicas de la atresia mitral y de la atresia aórtica combinadas. Este síndrome se caracteriza por el hipodesarrollo del ventrículo izquierdo, que lo hace incapaz de mantener la circulación sistémica del recién nacido. Además, engloba el subdesarrollo de la aorta y arco aórtico y, en algunos casos, también ocurre atresia o estenosis de la válvula mitral.^{1,3,4}

La malformación congénita llama la atención por la baja incidencia y alta mortalidad: cada mil nacidos vivos, 20 presentan el síndrome, de los cuales el 25% evoluciona a la muerte en la primera semana y el 15%, aún en el primer mes de vida.¹ Representa aproximadamente el 1,0% al 3,8% del total de las cardiopatías congénitas. En el 90% de los casos se presenta una etiología multifactorial, siendo las anomalías cromosómicas las más comunes. Puede ser diagnosticada a partir de las 18 semanas de gestación, mediante el uso de la ecocardiografía fetal.³

La sobrevida sólo es posible cuando la circulación sistémica es soportada por el ventrículo derecho por medio de un shunt derecha-izquierda a través del canal arterial. Sin embargo, este canal se cierra durante los primeros días de vida, exponiendo la insuficiencia del ventrículo izquierdo, con el posterior deterioro de la circulación sistémica. Además, el retorno venoso pulmonar sólo es capaz de llegar a la circulación sistémica a través del septum interatrial, alcanzando el atrio derecho. Estos dos shunts resultan en la mezcla de la sangre arterial y venosa, creando una condición cianótica, sin embargo, la ausencia de ellos en este caso es incompatible con la vida.²

El tratamiento quirúrgico se centra en la utilización del ventrículo derecho como bomba de circulación sistémica. Una serie de operaciones redireccionan gradualmente el drenaje venoso sistémico hacia los pulmones, a fin de crear una circulación única bombeada por el ventrículo derecho.²

La historia natural de la SCIH, generalmente fatal en el primer mes de vida, fue modificada con la operación de Norwood, que publicó los primeros casos de éxito en una serie de niños

operados entre 1979 y 1981. Este procedimiento consiste en conectar el tronco de la arteria pulmonar con el arco aórtico previamente ampliado con injerto de politetrafluoretileno (PTFE), formando una nueva aorta. La perfusión pulmonar es mantenida por un injerto tubular de PTFE anastomosado en las arterias subclavia derecha y pulmonar derecha. La técnica hoy conocida como Norwood-Sano fue publicada en 2003, con buenos resultados de la modificación, que utiliza el injerto de PTFE anastomosado entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, permitiendo que el flujo pulmonar ocurra solamente en la sístole ventricular. Esto facilita el manejo del paciente en el postoperatorio, porque evita la caída de flujo coronario causado por el "robo de flujo" para los pulmones durante la diástole.^{4,5}

RELATO DE UN CASO

El paciente JLRT, sexo masculino, sin antecedentes de cardiopatía congénita en la familia y sin interurrencias durante el prenatal, nació con 36 semanas de gestación, Apgar 6-8 y presentó una parada cardiorrespiratoria aún en la sala de parto. El paciente fue intubado, comenzó a recibir infusión intravenosa de dobutamina y prostaglandina y fue llevado a la UTI neonatal del Hospital General de Pirajussara.

En el primer día de vida se realizó un ecocardiograma que diagnosticó SCIH y en el sexto día de vida el paciente fue extubado, pero permaneció en ventilación mecánica no invasiva, y se evidenció un derrame pleural derecho por el examen de rayos X. Con 27 días de vida el paciente fue derivado al Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica del Instituto del Corazón.

En el examen físico el paciente presentaba saturación arterial del 83% respirando aire ambiente, soplo en base esternal izquierda superior y recibía prostaglandina, furosemida y captopril. Se realizó un ecocardiograma en la institución, que evidenció la hipoplasia de ventrículo izquierdo, válvula mitral y arco aórtico. Sin embargo, ambos ventrículos presentaban 11,0 mm de diámetro diastólico y función sistólica preservada, pues la fracción de eyección del ventrículo izquierdo era del 73%, sugiriendo la posibilidad de realizar el tratamiento de este paciente para el mantenimiento de su fisiología biventricular.

En el segundo día de internación, se observó cianosis, disminución de los reflejos y mala perfusión de extremidades. La angiogramografía evidenció la existencia de un arco aórtico hipoplásico, hipertrofia del ventrículo derecho y un conducto arterioso persistente grueso.

En el sexto día de internación el paciente fue sometido a atrioseptostomía por catéter-balón, presentando hipotensión, cianosis, parada cardiorrespiratoria y dificultad de intubación. Después del procedimiento el paciente fue encaminado nuevamente a la UTI con infusión intravenosa continua de adrenalina, intubado y con una comunicación interatrial (CIA) posprocedimiento de 4mm, con flujo izquierda-derecha. El mismo día el paciente evolucionó con taquicardia, oliguria y fue mantenido sedado. El estudio de rayos-x evidenciaba el derrame pleural derecho con patrón de congestión pulmonar, y el ecocardiograma demostró una CIA y un conducto arterioso amplios, función ventricular buena y flujo aórtico anterógrado bueno.

El paciente fue derivado para cirugía bajo sedación, intubado, presentando edema generalizado, inestabilidad ventilatoria y hemodinámica, acidosis respiratoria y derrame pleural. El procedimiento propuesto era atriossectomía con vendaje de las arterias pulmonares y ampliación del arco aórtico. Después de la esternotomía mediana, se observó hemopericardio, calibre reducido de la aorta ascendente, arco aórtico hipoplásico y conducto arterioso grueso (Figura 1). El paciente fue colocado en circulación extracorpórea (CEC), enfriado a 26 °C para la realización del procedimiento. Después del calentamiento y salida de CEC, el mismo presentó empeoramiento progresivo de la saturación arterial, con empeoramiento de la función ventricular, por lo que se decidió hacer la corrección tipo Norwood-Sano (Figura 2). Después de otras cuatro horas de cirugía, el paciente presentó shock cardiogénico, evolucionando a la muerte.

DISCUSIÓN

Las investigaciones difieren en los resultados de la mortalidad de los pacientes sometidos a la cirugía de Norwood, actualmente la técnica quirúrgica de elección para el tratamiento de la SCIH. Un estudio prospectivo realizado recientemente realizó un seguimiento durante seis años a 66 pacientes a los que se les realizó el procedimiento de Norwood y desarrollaron insuficiencia cardíaca. De la población estudiada el 22%

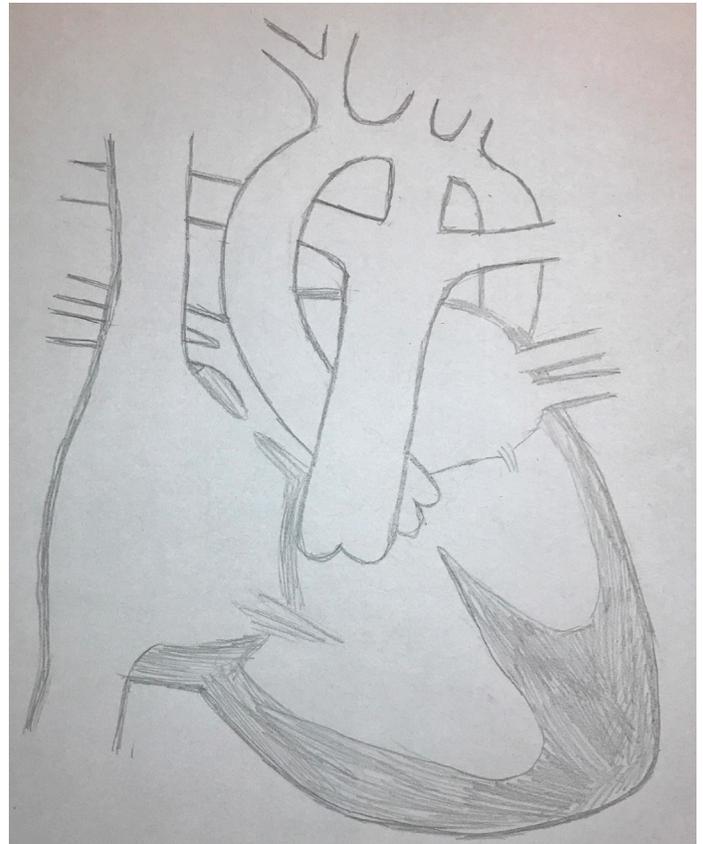


Figura 1. Anatomía relatada por el ecocardiograma del paciente y visualizado después de la esternotomía mediana.

evolucionó a muerte y los demás fueron incluidos listas de espera para trasplante cardíaco.⁶ Otro estudio evidenció el 75% de sobrevida en el primer año de pacientes sometidos al mismo procedimiento. Sin embargo, por no haber dado continuidad al seguimiento de los pacientes, no se sabe el real desenlace de los casos. Según el autor, la anatomía no predice mortalidad y cuanto mayor el número de enfermedades asociadas a la SCIH, peor el pronóstico del niño.⁷

De acuerdo con algunos estudios, sólo el 28% de los casos de SCIH son diagnosticados en el período prenatal, lo que no influye en la mortalidad de la cardiopatía. Sin embargo, el diagnóstico precoz permite la hospitalización de la madre en un gran centro de cardiología, el acompañamiento de la gestación por un equipo preparado y la intervención precoz en el recién nacido, además de acceso a cuidados intensivos y cirugía, si es necesario.^{8,9}

Los pacientes diagnosticados con SCIH presentan una gran heterogeneidad genética y anatómica, lo que hace muy difícil definir un abordaje terapéutico ideal para la corrección de la cardiopatía. Se deben considerar enfoques complementarios, combinando terapias quirúrgicas, clínicas y procedimientos híbridos. En cualquier caso, los resultados a largo plazo siguen siendo inciertos.¹⁰

La demora en el traslado del paciente hacia un servicio de referencia en el tratamiento de cardiopatías congénitas, aliado a la ausencia del diagnóstico de SCIH en el período prenatal, pueden haber sido factores determinantes para el desenlace de este caso, a pesar de que todo el preoperatorio fue basado en exámenes de imagen y conducta clínica adecuada. Además, el pequeño margen de error presente en la toma de medidas del ecocardiograma puede llevar a un diagnóstico dudoso, principalmente en relación al diámetro y función de los ventrículos. El desenlace podría haber sido diferente si durante el seguimiento prenatal se hubiera diagnosticado la malformación y la madre fuera observada por un servicio de cirugía cardíaca pediátrica hasta el parto.

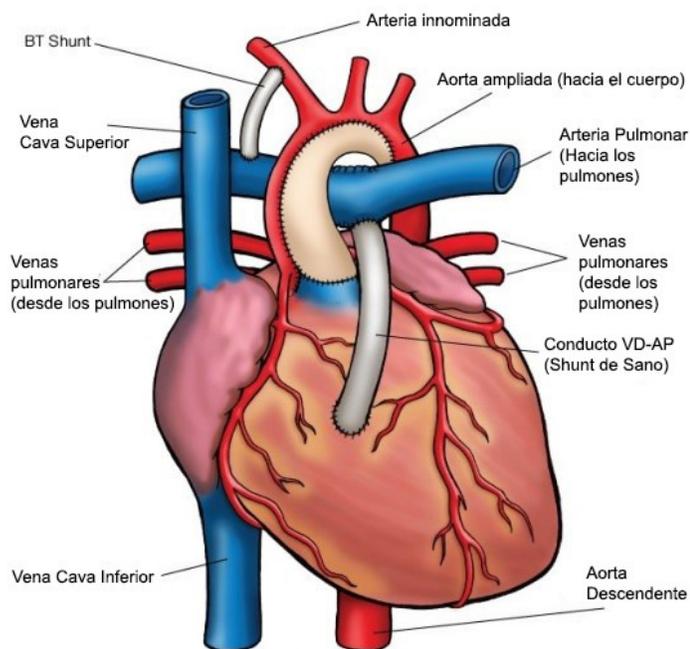


Figura 2. Técnica de Norwood-Sano.
Fuente: *Children's Heart Clinic*, 2012.⁶

CONCLUSIÓN

Se concluye que los exámenes diagnósticos para evaluación de la función contráctil y la morfología ventricular, entre los cuales se destaca el ecocardiograma, y una evaluación satisfactoria en el período preoperatorio son de extrema importancia para guiar a los cirujanos cardiovasculares hacia el tratamiento quirúrgico más adecuado, que puede resultar en: un corazón univentricular, para los pacientes debidamente encuadrados en el Síndrome del Corazón Izquierdo Hipoplásico; o biventricular para aquellos que tengan un ventrículo izquierdo capaz de sostener la circulación sistémica. De cualquier forma, aquellos ventrículos clasificados como limítrofes por el ecocardiograma constituyen el mayor desafío en el tratamiento quirúrgico de este síndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Croti, U.; Mattos, S.; Pinto Júnior, V. *Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica*. 2ª ed. Brasil: Roca; 2013.
2. Mussa, S.; Barron, DJ. Hypoplastic left heart syndrome. *Pediatric and Child Health*.2017;27(2):75-82.
3. Dionísio MT, Couceiro A, Galhano E, Matos L, Mesquita J, Sousa G, et al. Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico: 19 anos de diagnóstico pré-natal. *Diag Prenat*.2011;22(1):2-6.
4. Silva JP, Fonseca L, Baumgratz JF, Moreira R, Maiken S, Sylos C, et al. Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo: a influência da estratégia cirúrgica nos resultados. *Arq Bras Cardiol*. 2007;88(3):354-60.
5. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(2):504-9.
6. Mahle WT, Hu C, Trachtenberg F, Mentzer J, Kindel S, Dipchand A, et al. Heart failure after the Norwood procedure: An analysis of the single ventricle reconstruction trial. *J Heart Lung Transplant*.2018;37(7):879-85.
7. Gaynor JW, Mahle WT, Cohen MI, Ittenbach RF, DeCampi WM, Steven JM, et al. Risk factors for mortality after the Norwood procedure. *Eur J Cardiothorac Surg*.2002;22(1):82-9.
8. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*.2001;103(9):1269-73.
9. Morris SA, Ethen MK, Penny DJ, Canfield MA, Minard CG, Fixler DE, et al. Prenatal diagnosis, birth location, surgical center and neonatal mortality in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*.2014;129(3):285-92.
10. RYCHIK, J. Hypoplastic left heart syndrome: can we change the rules of the game? *Circulation*. 2014;130(8):629-31.