

Síndrome de Hipoplasia del Corazón Izquierdo y Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares Obstructivas: Asociación Rara y Grave

Claudia Martins Cosentino, Karen Saori Shiraishi, Ana Karina Spuras Stella, Tamara Cortez Martins, Carlos Augusto Cardoso Pedra, Simone Fontes Pedra

Hospital do Coração (Hcor), São Paulo, SP – Brasil

Introducción

El Síndrome de Hipoplasia del Corazón Izquierdo (SHCI) es una de las más frecuentes anomalías cardíacas diagnosticadas intraútero¹. Su incidencia es de 1 a 5 para cada 10 mil nacidos vivos², pudiendo estar subestimada debido a óbitos fetales y neonatales inmediatos. Es una enfermedad grave, necesitando intervención precoz en el período neonatal.

El Drenaje Anómalo de Venas Pulmonares (DATVP) también es una anomalía congénita rara, correspondiendo de 1% a 3% de las cardiopatías congénitas³. La mortalidad quirúrgica está relacionada a drenajes obstructivos y asociaciones con corazones univentriculares⁴.

La asociación de SHCI con DATVP es muy rara, con escasez de información en la literatura, particularmente cuando es diagnosticada en la vida prenatal.

Describimos un caso de evolución favorable de esa asociación en virtud del diagnóstico prenatal preciso, seguido de planeamiento terapéutico estratégico, que permitió instalación de la terapéutica precoz menos invasiva y efectiva.

Relato Del Caso

Primigesta, 21 años, encaminada para ecocardiograma fetal por diagnóstico de SHCI en rastreo ultrasonográfico (ultrasonido morfológico de 2º trimestre). Examen realizado en la 31ª semana gestacional confirmó el diagnóstico; entre tanto, evidenció asociación con DATVP supracardiaca obstructiva en el plano de la vena vertical ascendente, con velocidad de flujo de 1,14 m/s (Figura 1). Parto cesárea electivo realizado en la 38ª semana gestacional en servicio de cardiología pediátrica con sala de hemodinámica preparada para recibir el bebé enseguida después del nacimiento. Al nacer, el bebé presentó Apgar de 6/7/8 y peso de 3.295 kg. Fue realizada intubación orotraqueal electiva en la UTI y cateterismo de vena y arteria umbilicales, siendo iniciada infusión continua de prostaglandina. En las primeras horas de vida, la saturación

de oxígeno (SatO₂) variaba de 30% a 40%, y la radiografía de tórax evidenciaba edema pulmonar importante (Figura 2-A). El ecocardiograma postnatal confirmó diagnóstico e identificó atrio izquierdo diminuto (Figura 3). El Recién Nacido (RN) fue llevado inmediatamente a la sala de hemodinámica para alivio de la obstrucción en la vena vertical. Fueron implantados de los “stents” cerca de la conexión de la vena vertical con vena pulmonar común (Figura 4). Después del procedimiento, la SatO₂ se elevó a 80% y hubo mejora de la congestión pulmonar (Figura 2-B), estabilización hemodinámica y metabólica, siendo el RN sometido a procedimiento híbrido (vendaje selectivo de las arterias pulmonares y “stent” en el canal arterial) el tercer día de vida. El octavo día de vida, recibió alta de la UTI en buenas condiciones clínicas, siendo transferido para la sala.

Durante permanencia en la sala, presentó taquicardia supraventricular, retornando a la UTI para estabilización clínica con uso de medicaciones antiarrítmicas. Obtuvo alta para casa diez días después de la arritmia, teniendo control ambulatorio con consultas y ecocardiogramas quincenales.

Debido a señales de aumento en la velocidad de flujo en el plano del “stent” de la vena vertical y reducción del gradiente sistodiastólico al ecocardiograma de los vendajes, denotando aumento de la presión capilar pulmonar, se optó por nueva intervención quirúrgica para apertura de la conexión del atrio izquierdo con colector venoso, que fue realizada con éxito a los dos meses de vida. La evolución ambulatoria después de ese período mostró buen desarrollo somático y neuropsicomotor, SatO₂ entre 68% y 78% y buena función ventricular, siendo programado segundo nivel quirúrgico (Norwood/Glenn) para el sexto mes de vida.

Discusión

La SHCI constituye la más desafiadora enfermedad cardíaca neonatal, con mortalidad de 90% en el primer mes de vida, si no es abordada quirúrgicamente⁵. A pesar de que la operación de Norwood ha sido descrita hace más de treinta años, la mortalidad quirúrgica de esa anomalía aun se mantiene elevada, particularmente en países en desarrollo⁶. El procedimiento híbrido para SHCI fue introducido por Gibbs et al.⁷ en 1993 y adoptado como conducta de elección en diversos centros^{5,7-9}. Esa técnica tiene como principal objetivo mantener estándar de circulación semejante al fetal aumentando resistencia al flujo pulmonar con vendajes selectivos de las arterias pulmonares, manteniendo circulación sistémica por el conducto arterioso sustentado por “stent”^{5, 7-10}. Para garantizar retorno venoso pulmonar libre para atrio derecho, el procedimiento es completado

Palabras clave

Síndrome del Corazón Izquierdo Hipoplásico; Cardiopatías Congénitas; Venas Pulmonares/Anormalidades; Cuidado Prenatal.

Correspondencia: Simone R. F. Fontes Pedra •

Rua Desembargador Eliseu Guilherme, 143, Código Postal 04004-002, Paraíso, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: sfpedra@uol.com.br

Artículo recibido el 10/8/2014; revisado el 1/9/2014; aprobado el 21/10/2014.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150008

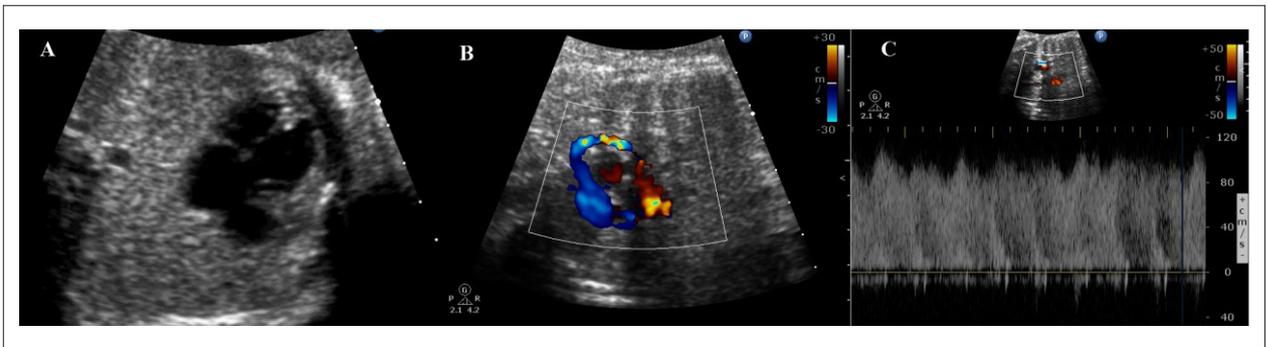


Figura 1 – Ecocardiograma fetal. A) Proyección apical cuatro cámaras, con aumento de la distancia entre la aorta torácica descendente y el atrio izquierdo. B) Colector venoso y la vena vertical ascendente, evidenciando la aceleración del flujo con (mosaico). C) Doppler en la vena vertical ascendente, en el lugar de mayor aceleración de flujo, mostrando el aumento de velocidad (1,14 m/s).

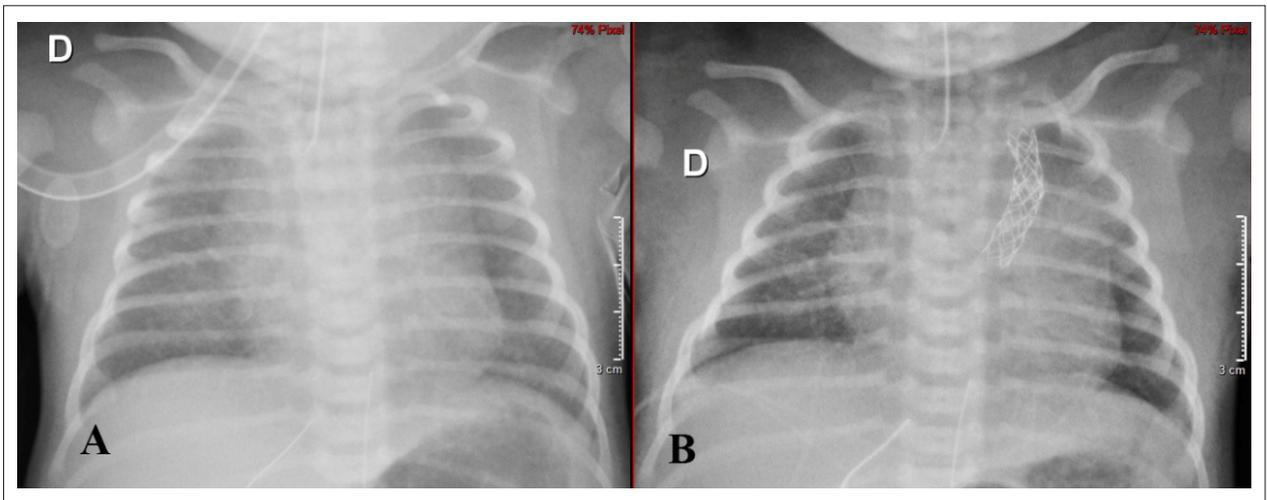


Figura 2 – Radiografía de tórax. A) Después de nacimiento evidenciando edema pulmonar importante. B) Después de implante de “stents” en la vena vertical ascendente con mejora del edema pulmonar.

con atrioseptostomía realizada una a dos semanas después de procedimiento híbrido^{7,10}. La ventaja del abordaje híbrido es que es un procedimiento menos invasivo que no necesita uso de circulación extracorpórea, determinando curso postoperatorio más rápido y favorable.

La asociación de SHCI con DATVP obstructiva acarrea morbimortalidad elevada, con presentación clínica semejante a SHCI con comunicación interatrial críticamente restrictiva o septo interatrial intacto^{4,7-12}. El edema pulmonar determina hipoxemia grave y bajo débito cardíaco, llevando a colapso circulatorio poco tiempo después del nacimiento. Por eso, el diagnóstico fetal de esa asociación es esencial para programación terapéutica inmediata y adecuada.

El diagnóstico prenatal de SHCI no trae dificultades al operador. La sospecha ocurre siempre que hay gran ventrículo derecho y significativa hipoplasia de la aorta ascendente. Entre tanto, debido al bajo débito cardíaco pulmonar, la identificación de la DATVP es difícil, pudiendo

pasar inadvertida. Por ese motivo, hace parte de la evaluación rutinaria del corazón fetal la localización de por lo menos dos venas conectadas al atrio izquierdo. Uno de los métodos para evaluar restricción en el plano atrial en la SHCI durante vida fetal es el trazado Doppler de la vena pulmonar. La onda “a” reversa puede estar significativamente aumentada cuando la comunicación interatrial (CIA) es restrictiva, siendo observada también reducción y hasta abolición de la onda “D” (diástole pasiva), con flujo bidireccional en restricciones críticas. Así, la evaluación del drenaje venoso pulmonar en la SHCI es esencial para programación terapéutica neonatal^{3,4,12}. El aumento de la distancia entre atrio izquierdo y aorta torácica descendente en la proyección de cuatro cámaras, observado en este caso (Figura 1-A), es importante en la evaluación de la DATVP durante la vida fetal⁴. Eso ocurre porque la cámara colectora normalmente se localiza atrás del atrio izquierdo. El mapeo de flujo en colores con frecuencia de repetición de pulso (PRF) bajo identifica que ese lugar está llenado por

Caso Clínico

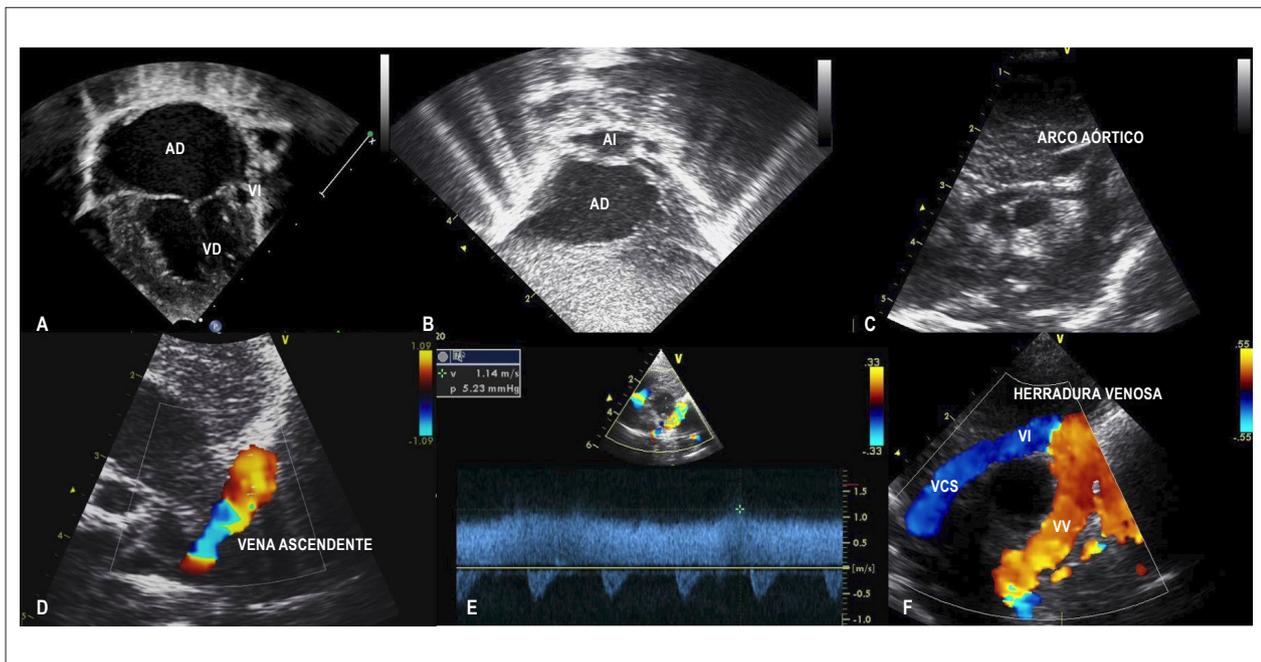


Figura 3 – Ecocardiograma postnatal. A) Proyección apical cuatro cámaras, con ventrículo izquierdo hipoplásico y cavidades cardíacas derechas dilatadas. B) Proyección subcostal, atrio izquierdo diminuto y septo interatrial íntegro. C) Proyección supraesternal demostrando hipoplasia importante de la aorta ascendente. D) Vena vertical ascendente identificada con el mapeo de flujo en colores mostrando aceleración de flujo en el lugar que cruza con la arteria pulmonar izquierda. E) Velocidad del flujo aumentada en la vena vertical ascendente (1,14 m/s). F) Conexión venosa anómalo supracardiaca con vena vertical drenando en la vena innominada y desaguando en la vena cava superior (evaluación después del implante del stent con alivio de la obstrucción). AD: atrio derecho; VD: ventrículo derecho; AI: atrio izquierdo; VCS: vena cava superior; VI: vena innominada; VV: vena vertical.

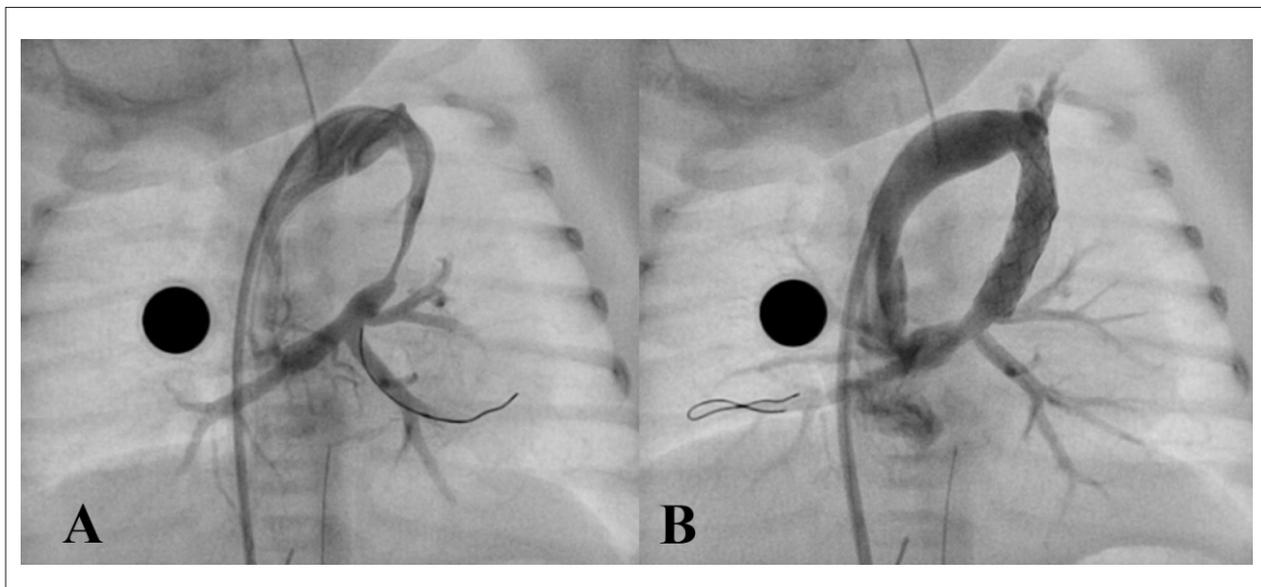


Figura 4 – Cateterismo cardíaco. A) Conexión anómala total de venas pulmonares en lago venoso que se abre en la vena vertical ascendente con estrechamiento crítico en su porción proximal. B) Angiografía realizada después de implante de los dos "stents" en el trayecto estenótico de la vena vertical ascendente.

estructuras venosas, en este caso la vena pulmonar común. Con Doppler color es posible determinar la conexión de la vena pulmonar común con la vena vertical que se conecta a la vena innominada y vena cava superior. En el lugar de la obstrucción, donde la vena vertical se cruzaba con la arteria pulmonar izquierda, fue observada significativa aceleración del flujo, comprobada con Doppler pulsado (Figura 1-C). Aunque la vena cava superior recibe también el retorno venoso pulmonar, no se encuentra dilatada, debido al bajo débito pulmonar en la vida fetal (menos de 10% del débito cardíaco fetal total), y que, en el caso, también presentaba significativa restricción.

Delante del diagnóstico de SHCI con DATVP obstruccion en la vida prenatal dos posibilidades terapéuticas paliativas inmediatas pueden ser establecidas: alivio de la obstrucción en el plano de la vena vertical ascendente, con dilatación con balón o implante de "stent" en la vena vertical, o conexión de la vena colectora con atrio izquierdo aliviando retorno venoso pulmonar. Schranz et al.¹² muestran experiencia exitosa de la conexión de la vena pulmonar común con el atrio izquierdo por cateterismo terapéutico. En el caso, esa estrategia no sería posible debido a dimensiones diminutas del atrio izquierdo, impidiendo cualquier terapéutica intervencionista. Así, se optó por el alivio de la obstrucción con implante de "stents" en el lugar de la obstrucción que se mostró efectivo inicialmente, rescatando el RN de la condición crítica que se encontraba en el nacimiento. Entre tanto, delante del flujo de baja velocidad en el lugar, hubo rápida proliferación neointimal, obstruyendo parcialmente el retorno venoso pulmonar, necesitando apertura quirúrgica de la vena pulmonar común al atrio izquierdo. Aunque haya sido una cirugía con circulación extracorpórea, el hecho de que el niño haya recibido tratamiento paliativo previamente con procedimiento híbrido permitió que tuviese una evolución favorable con mejor recuperación postoperatoria.

Otro aspecto a ser discutido es la importancia del diagnóstico prenatal para planeamiento del parto en institución de referencia en cardiología pediátrica para tratar al niño con todos los recursos diagnósticos y terapéuticos

disponibles. Ese tipo de asociación de cardiopatías no tolera atraso en el diagnóstico y no soporta transporte interhospitalario. La posibilidad de parto en la propia institución de cardiología pediátrica, aunque no tenga maternidad, se ha hecho cada vez más común debido a casos con esa complejidad que necesitan terapéutica específica y especializada inmediatamente después del nacimiento.

Conclusión

Ese caso demuestra la importancia del diagnóstico prenatal de cardiopatías críticas para planeamiento terapéutico y tratamiento específico enseguida después del nacimiento, permitiendo una evolución satisfactoria aun en el caso en que la asociación suele tener una evolución extremadamente desfavorable, con elevada tasa de óbito neonatal inmediato.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Cosentino CM, Shiraishi KS, Stella AKS, Pedra SF; Obtención de datos: Cosentino CM, Shiraishi KS, Stella AKS, Pedra SF; Análisis e interpretación de los datos: Cosentino CM, Pedra SF; Redacción del manuscrito: Cosentino CM, Pedra SF; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Cosentino CM, Martins TC, Pedra CAC, Pedra SF.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Montaña E1, Khoury MJ, Cragan JD, Sharma S, Dhar P, Fyfe D. Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well-defined birth population, Atlanta, Georgia, 1990-1994. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 28(7):1805-9.
2. Barron DJ, Kilby MD, Davies B, Wright JG, Jones TJ, Brawn WJ. Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009; 374(9689): 551-64.
3. Sinzobahamvya N, Arenz C, Reckers J, Photiadis J, Murin P, Schindler E, et al. Poor outcome for patients with total anomalous pulmonary venous connection and functionally single ventricle. *Cardiol Young.* 2009;19(6):594-600.
4. Hoashia T, Kagisakia K, Oda T, Kitano M, Kurosakik K, Shiraishi J, et al. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43(5):965-70.
5. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. HLHS: Current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol.* 2011;59(1 Suppl):S1-S42.
6. Pígula FA, Vida V, Nido P, Bacha E. Contemporary results and current strategies in the management of hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;19(3):238-44.

Caso Clínico

- Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR, et al. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach for the palliation for the hypoplastic cleft heart syndrome. *Br Heart J.* 1993; 69(6):551-5.
- Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2005; 26(3):190-9.
- Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TA, Hill SL, et al. I. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85(6): 2063-71.
- Moszura T, Dryzek P, Goreczny S, Moll JJ, Sysa A, Bobkewski W, et al. A 10-year single-centre experience in percutaneous interventions for multi-stage treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young.* 2014;24(1):54-63.
- W Knirsch, S Bertholdt, G Stoffel, Stiasny B, Weber R, Dave H, et al. Clinical course and interstage monitoring after the norwood and hybrid procedures for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2014; 35(5):851-6.
- Schranz D, Jux C, Akintuerk H. Novel catheter-interventional strategy for intracardiac connecting of total anomalous pulmonary venous return in newborns with hypoplastic left heart-syndrome prior to hybrid approach. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;82(4):564-8.