

SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO: REPORTE DE UN CASO*HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: REPORT OF A CASE***SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO: RELATO DE UM CASO**

Peñaloza-Valenzuela Juan José¹, Torrico-Aponte William Alexander², Peñaloza-Flores Micaela Bercy³,
Padilla-Carretero Roberto Israel³

RESUMEN

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, es una cardiopatía congénita, que se caracteriza por presentar aurícula y ventrículo izquierdos muy pequeños (hipoplasia), con atresia de la válvula mitral y/o aórtica; constituyéndose en la causa de muerte más frecuente en la primera semana de vida del neonato a término, y 25% de todos los fallecimientos por cardiopatía congénita; no teniéndose datos estadísticos sobre el porcentaje de óbitos asociados a esta cardiopatía. Se presenta el caso clínico de una gestante de 20 años, que cursa un embarazo de 27 semanas, atendida en la Maternidad "Germán Urquidí" de Cochabamba, la cual presenta al examen obstétrico una altura uterina de 23 cm, producto en situación longitudinal con presentación pélvica, frecuencia cardíaca fetal de 138 latidos por minuto, con dinámica uterina, sin modificaciones cervicales. La paciente es hospitalizada, realizándose estudios de laboratorio compatibles con infección urinaria y herpes virus; además de realizarse un estudio ultrasonográfico, ecocardiografía fetal y ecografía doppler fetal, sugerente de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Debido al diagnóstico y pronóstico desfavorable del feto, se decide interrumpir el embarazo por cesárea, obteniéndose óbito fetal femenino, con peso de 1104 gr, APGAR 0, Cordon umbilical de 60 cm, con 2 arterias y 1 vena. La paciente cursa en forma favorable su puerperio, no presentando ninguna complicación. Al tratarse de una malformación cardiaca congénita de baja incidencia y mal pronóstico perinatal, se presenta el caso clínico con la finalidad de analizar su etiología, diagnóstico y conducta terapéutica.

Palabras Clave: Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, Diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

The hypoplastic left heart syndrome is a congenital heart disease, which is characterized by very small (hypoplastic) left atrium and ventricle, with atresia of the mitral and/or aortic valve becoming the most common cause of death in the first week of life in term neonate. It is the cause of 25% of all deaths by congenital heart disease, there is no statistics about the percentage of deaths associated with this disease. We report the case of a 20 year-old pregnant woman who presents a pregnancy of 27 weeks. She was attended in "Germán Urquidí" Hospital of Cochabamba. She presents during obstetric examination a uterine height of 23 cm, a longitudinal product with breech presentation, fetal heart rate of 138 beats per minute, uterine contractions without cervical change. The patient is hospitalized. Laboratory studies show urinary tract infection and herpes virus infection. It was performed ultrasonography, fetal echocardiography and fetal doppler, suggestive of hypoplastic left heart syndrome. Due to the diagnosis and poor prognosis of the fetus, it was decided to terminate the pregnancy by cesarean section. It resulted a stillbirth female, 1104 grams, APGAR 0,60 cm Umbilical Cord, with two arteries and one vein. The patient presents favorable evolution with no complications. Due to its low incidence and poor prognosis, congenital heart defect case is presented in order to analyze the etiology, diagnosis and therapeutic management.

Keywords: Hypoplastic left heart syndrome, Prenatal diagnosis.

RESUMO

A síndrome do coração esquerdo hipoplásico é uma doença cardíaca congênita, que se caracteriza por apresentar aurícula e ventrículo esquerdos muito pequenos (hipoplasia), com atresia da válvula mitral e/ou da aórtica, tornando-se a causa mais comum de morte na primeira semana de vida do recém-nascido a termo e 25% de todas as mortes por doença cardíaca congênita. Não tendo dados estatísticos sobre a percentagem de óbitos relacionados a esta cardiopatía. Relatamos o caso clínico de uma mulher grávida de 20 anos, que apresenta uma gravidez de 27 semanas atendida na Maternidade "Germán Urquidí" de Cochabamba, apresentando ao exame obstétrico uma altura uterina de 23 cm, o produto em posição longitudinal com apresentação pélvica, frequência cardíaca fetal de 138 batimentos por minuto, com a presença de dinâmica uterina, sem alteração cervical. A paciente é hospitalizada e foram-lhe realizados estudos laboratoriais, os quais foram compatíveis com uma infecção do trato urinário e o vírus do herpes, além disso, foi realizada ultrassonografia, ecocardiografia fetal e doppler fetal, os quais foram sugestivos da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. Devido ao diagnóstico e prognóstico desfavorável do feto, foi decidido interromper a gravidez por cesárea, obtendo natimorto feminino, pesando 1104 g, APGAR 0, cordão umbilical de 60 centímetros, com duas artérias e uma veia. Após disso a paciente apresenta uma evolução favorável no seu período puerperal, não apresentando complicação alguma. Sendo este um defeito cardíaco congênito de baixa incidência e mau prognóstico perinatal, este caso clínico é apresentado, a fim de analisar a sua etiologia, diagnóstico e conduta terapéutica.

Palavras-Chave: Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, Diagnóstico pré-natal.

¹M.D. - Médico Ginecólogo-Obstetra de planta. Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Materno Infantil Germán Urquidí. Cochabamba, Bolivia.

²M.D. - Médico Ginecólogo-Obstetra de planta. Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Materno Infantil San Martín de Porres de Ibuelo. Cochabamba, Bolivia.

³M.D. - Médico de planta. Centro de Ecografía Especializada en Ginecología, Obstetricia y Medicina Fetal. Cochabamba, Bolivia.

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico incluye un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas, que consisten en grados variables de falta de desarrollo del complejo corazón izquierdo-aorta. Esto produce una obstrucción significativa del flujo sanguíneo e incapacidad del corazón izquierdo para manejar la circulación sistémica.^{1,2}

Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, estenosis o atresia de las válvulas mitral y aórtica, hipoplasia notable de la aorta ascendente; excepcionalmente, existe atresia mitral asociada con una comunicación interventricular.³⁻⁵

La aorta ascendente usualmente mide de 1 a 3 mm en caso de existir atresia de la válvula aórtica, y 5 a 6 mm en caso de estenosis.⁶

El lado derecho del corazón está dilatado e hipertrofiado (discrepancia interventricular) y soporta las circulaciones pulmonar y sistémica a través del conducto arterioso permeable, durante la vida intrauterina.^{3,5}

No se conoce con precisión la etiología, habiéndose sugerido la herencia autosómica recesiva y poligénica; destacándose la alteración cromosómica del 11q23.³ Observándose un riesgo de recurrencia del 4% en las familias con un hijo afectado y del 25% en las familias con dos o más hijos afectados.⁴

Tiene una incidencia de 0,2 por cada 1000 recién nacidos vivos, correspondiendo a un 2,5% de todas las cardiopatías congénitas; constituyéndose la primera causa de muerte de los recién nacidos de término en la primera semana de vida y el 25% de todas las muertes de origen cardíaco en los lactantes;³ no teniéndose datos estadísticos sobre el porcentaje de óbitos asociados a esta cardiopatía.

La anomalía hemodinámica esencial es la insuficiente función ventricular izquierda, por lo que la sangre venosa pulmonar pasa de la aurícula izquierda a la derecha, a través del foramen oval permeable, pero, cuando esta comunicación es restrictiva para el flujo sanguíneo, produce hipertensión en la aurícula izquierda y en el territorio pulmonar. El tabique interventricular está casi siempre intacto.³

El ventrículo derecho además de enviar sangre a la arteria pulmonar, también lo hace a la circulación sistémica al enviar la sangre a la aorta a través del conducto arterioso ampliamente permeable durante la vida intrauterina; sin embargo se produce posteriormente restricción a este flujo (sistémico) con el cierre del ductus.³

Si el agujero oval permite un cortocircuito grande de izquierda a derecha, estos lactantes inicialmente están compensados, pero posteriormente sufren insuficiencia cardíaca por un aumento del flujo sanguíneo pulmonar.³

El diagnóstico prenatal, es posible gracias a las técnicas de ultrasonografía actuales que permiten un diagnóstico precoz; es así que el examen ecocardiográfico fetal permite observar un ventrículo izquierdo disminuido de tamaño, con una aorta ascendente hipoplásica y un corazón derecho y arteria pulmonar generalmente aumentados de tamaño.^{3,7}

Con el estudio ecográfico doppler es posible demostrar

flujo reverso en la aorta ascendente proveniente del ductus arterioso en el plano del arco ductal o visible más fácilmente en plano de los tres vasos.⁷

Según la descripción realizada por Zunzunegui JL, en Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica,³ el lactante por lo general parece normal al momento del nacimiento, siendo que la frecuencia de prematuridad y de anomalías extracardíacas es baja, pero durante los primeros días de vida aparecen signos de insuficiencia cardíaca congestiva y shock cardiogénico, lo que coincide con el cierre espontáneo del ductus arterioso; presentando signos y síntomas de insuficiencia cardíaca del corazón derecho e izquierdo, con cianosis en grado variable y a menudo, una palidez grisácea característica y pulsos periféricos débiles, que contrastan con los latidos cardíacos hiperdinámicos; de forma característica, los pulsos periféricos pueden disminuir y reaparecer posteriormente en relación con episodios de constricción del conducto arterioso; pudiendo auscultarse un soplo mesosistólico suave, corto y un retumbo mesodiastólico, con un segundo tono cardíaco único que se escucha más fuerte en la parte superior del borde esternal izquierdo.

CASO CLÍNICO

Paciente de 20 años de edad, secundigesta, atendida en el "Hospital Materno Infantil Germán Urquidí" de Cochabamba-Bolivia (Hospital de tercer nivel), referida del Hospital "San Francisco de Asís" de Ibuelo (Hospital de segundo nivel del trópico de Cochabamba), por el antecedente de presentar cesárea previa (hace 18 meses) y dolor abdominal espasmódico en hipogastrio, tipo trabajo de parto, cursando una gestación de 8 meses según refería la paciente, con presencia de movimientos fetales.

Antecedentes Personales

- **Antecedentes personales no patológicos**
 - Ninguno de relevancia clínica.
- **Antecedentes personales patológicos**
 - Quirúrgicos: Cesárea segmentaria tipo Kerr, hace 18 meses, sin complicaciones.
- **Antecedentes gineco-obstétricos**
 - Fórmula obstétrica: G1 A0 P0 C1.
 - FUM: desconocido por la paciente.

Examen Físico

Examen físico general: Paciente en regular estado general, con mucosas ligeramente pálidas.

Signos vitales: PA: 100/60mmHg. FC: 96 x min. FR: 18x min T: 37°C.

Examen físico segmentario

Obstétrico: Se constata una altura uterina de 23 cm, palpándose producto en situación longitudinal, dorso derecho, presentación pélvica; dinámica uterina de 1/10/30/+; Frecuencia cardíaca fetal de 138 x minuto.

Al tacto vaginal, cérvix sin modificaciones cervicales. Hospitalizándose con diagnósticos de: G2C1, embarazo de 34 semanas, feto único vivo pretérmino, amenaza de parto pretérmino, cesárea previa, infección urinaria baja, restricción de crecimiento intrauterino, alto riesgo obstétrico.

Se indica maduración pulmonar con Betametasona 12 mg IM c/día (dos dosis), uteroinhibición con Nifedipino 20 mg VO c/8 Hrs; Tratamiento de la infección urinaria con Nitrofurantoina 100 mg VO c/8 Hrs.

Estudios Realizados

- **Al Ingreso:** Se solicita exámenes de laboratorio, que reportan: Examen general de orina infeccioso, Elisa para Herpes virus positivo (IgM); el resto dentro de parámetros normales.
- **Al 2° día de hospitalización:** Se realiza un estudio ultrasonográfico que reporta: Feto único vivo, presentación pélvica, placenta alta posterior grado I, líquido amniótico aumentado (ILA de 24 cm), peso de feto 1020 gr. Observándose: Corazón fetal anómalo, con vista de 4 cámaras y 3 vasos anormal; teniéndose la impresión diagnóstica de: Gestación de 27 semanas, polihidramnios leve, cardiopatía fetal, hipoplasia de cavidades izquierdas.
- **Al 6° día de hospitalización:** Se realiza ecocardiografía fetal que informa: Tamaño del corazón disminuido por cavidades izquierdas hipoplásicas (Ver Figura 1). Posición de ápice a 45° de ángulo apuntando a la izquierda. Venas pulmonares no visibles; septo interauricular mal definido y cerrado. Función auriculoventricular anormal principalmente por las cavidades izquierdas; septo interventricular anormal con endocardio brillante, ventrículo izquierdo con fibroelastosis.

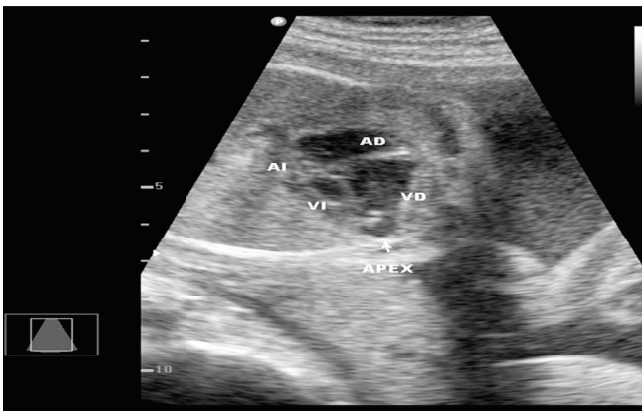


Figura 1: Ecocardiografía fetal, donde se evidencia: Cavidades izquierdas hipoplásicas.

Se evidencia: Ventrículo izquierdo poco funcional, con poco o ningún flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo; válvula aórtica atrésica pequeña; aorta ascendente pequeña, mal definida. Ventrículo y aurícula derecha grandes con buena funcionalidad y flujo atrioventricular normal. Arco aórtico interrumpido (Ver Figura 2); arco ductal normal (Ver Figura 3).

Además, se puede observar el corazón con solo 2 vasos (arteria pulmonar y vena cava superior solamente). El diámetro de la arteria pulmonar fue mayor a nivel valvular con respecto a la aorta pequeña. Hallazgos compatibles con: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Se realizó también una ecografía doppler fetal, observando en la misma: flujo retrogrado en la aorta

ascendente (Ver Figura 4).

Tratamiento (Plan)

A los 9 días de su hospitalización, se realiza junta médica, en la cual debido al diagnóstico y pronóstico desfavorable del feto, se decide la interrupción del embarazo por cesárea, obteniéndose óbito fetal femenino con peso de 1104 gr, talla de 33 cm, PC de 27 cm, PT de 25 cm, APGAR 0, placenta fúndica de 300 gr de peso, cordón umbilical de 60 cm con 2 arterias y 1 vena.

Evolución

La paciente cursa en forma favorable su puerperio, por lo que se le indica su alta hospitalaria, a los dos días post quirúrgicos, con tratamiento ambulatorio con: Amoxicilina 500 mg VO c/8 Hrs, e inhibición de la lactancia con Bromocriptina 2,5 mgr VO c/12 Hrs.

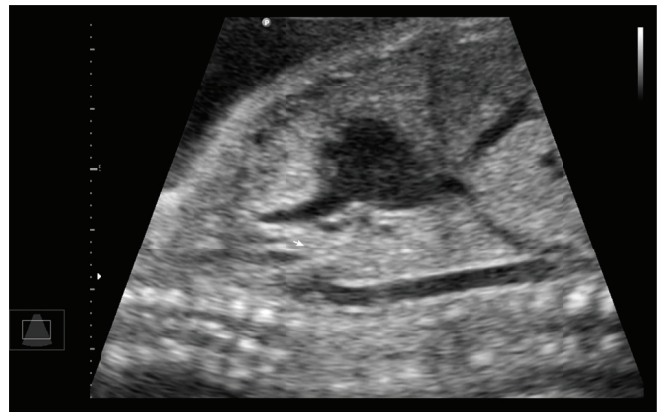


Figura 2: Ecocardiografía fetal, donde se observa: Arco aórtico interrumpido.

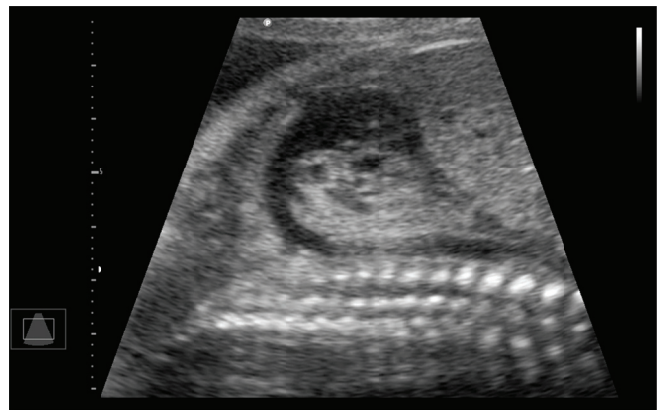


Figura 3: Ecocardiografía fetal, donde se evidencia: Arco ductal normal.

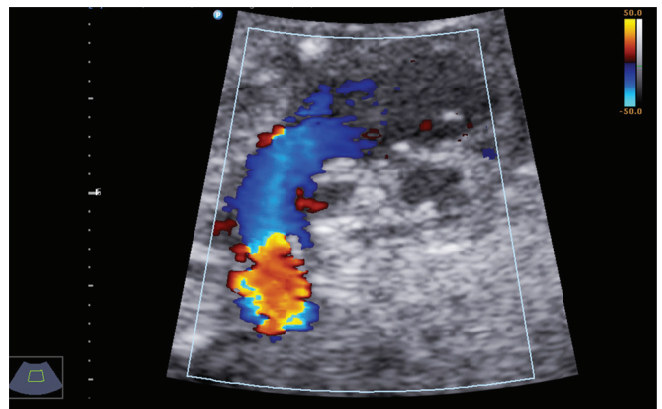


Figura 4: Ecografía Doppler fetal, donde se evidencia: Flujo retrógrado en la aorta ascendente proveniente del ductus en el plano del arco ductal.

DISCUSIÓN

Si bien en nuestro Hospital se carece de datos estadísticos en relación a las malformaciones congénitas, según la literatura revisada,³ esta patología tiene una incidencia de 0,2 por cada 1000 recién nacidos vivos, correspondiendo a un 2,5% de todas las cardiopatías congénitas.

El síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo es un conjunto de malformaciones cardíacas caracterizadas por diversos grados de insuficiente desarrollo de las estructuras del corazón izquierdo y la aorta. En su forma más grave se caracteriza por atresia mitroaórtica e hipoplasia de la aorta ascendente.⁸ Hallazgos encontrados en el caso clínico presentado; sin embargo, se debe recordar que existe un amplio espectro de presentación de este síndrome.⁴

En cuanto al diagnóstico prenatal, las técnicas de ecografía actuales y ecocardiografía fetal, permiten el diagnóstico de esta cardiopatía durante los primeros meses de gestación; teniéndose entre los hallazgos:^{3,4}

- Proyección de 4 cámaras anormal; con el ventrículo izquierdo sin ápex, formado y pequeño, con un endocardio ecógeno brillante (fibroelastosis endocárdica); ventrículo izquierdo poco funcional. Alteraciones morfológicas encontradas en el producto.
- Tabique interauricular arqueado de izquierda a derecha, debido a que el flujo a través del agujero oval esta invertido; existe poco o ningún flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo; existiendo reflujo de sangre desde la aurícula izquierda hacia la aurícula derecha.
- Válvula aórtica atrésica.
- Aorta ascendente y arco transversal muy pequeños.
- Ventrículo derecho grande, con funcionalidad generalmente muy buena, incluso hiperdinámica.

El diagnóstico definitivo depende de la demostración de la hipoplasia de la aorta ascendente y de la atresia de la válvula aórtica.

La identificación de una pequeña cantidad de flujo anterógrado mediante estudio ecográfico doppler, señala la existencia de un defecto en el septo interventricular (situación poco usual); si el flujo es retrógrado, el septo suele estar intacto y el pronóstico es malo, como en el presente caso, donde no se evidenciaba comunicación interventricular.⁴

Además de las anomalías cardíacas, suele observarse defectos extracardíacos asociados a este síndrome; siendo los más frecuentes: Cordón umbilical con dos vasos (arteria y vena umbilical) y anomalías craneofaciales, gastrointestinales, genitourinarias y del sistema nervioso central,⁴ los cuales no fueron hallados en el presente caso.

En el periodo postnatal se puede realizar: Radiografía, ecocardiografía y electrocardiografía, para corroborar el diagnóstico.⁴ Las radiografías realizadas poco tiempo después del nacimiento pueden mostrar únicamente un aumento de la silueta cardíaca, pero al avanzar el deterioro clínico, aparece un agrandamiento cardíaco generalizado y una prominencia moderada de la trama vascular

pulmonar.³

El electrocardiograma inmediato al nacimiento muestra datos de un ventrículo derecho normal, pero si el lactante sobrevive algunos días es habitual la hipertrofia de las cámaras derechas. Con frecuencia existe una disminución de las fuerzas del lado izquierdo, que se ponen de manifiesto por ausencia de la onda Q septal y una onda R pequeña en V_5 y V_6 .³

El ecocardiograma bidimensional permite el diagnóstico, teniéndose como hallazgos: Aorta ascendente hipoplásica; atresia o estenosis de los orificios mitral y aórtico, ventrículo izquierdo posterior cerrado o hipoplásico, ventrículo derecho anterior grande y dilatado y ductus arterioso permeable. Estos signos, confirman el diagnóstico en esta patología y junto con el cuadro clínico hacen innecesarios otros estudios diagnósticos invasivos como el cateterismo.³

El lactante, parece normal al momento del nacimiento, siendo que la frecuencia de prematuridad y de anomalías extracardíacas es baja. Sin embargo, durante los primeros días de vida aparecen signos de insuficiencia cardíaca congestiva y shock cardiogénico, como se mencionó en párrafos anteriores.

Al ser bastante malo el pronóstico para los neonatos con este tipo de malformación, presentando una alta mortalidad perinatal, se recomienda ofrecer a los padres las distintas opciones terapéuticas: recomendándose la interrupción del embarazo antes de la viabilidad fetal,^{4,7} como sucedió en el caso presentado (decisión tomada mediante junta médica), y en caso de haber alcanzado la viabilidad fetal, se recomienda el nacimiento en un centro de tercer nivel, donde un equipo multidisciplinario esté preparado para la atención quirúrgica del recién nacido, mediante el empleo de diferentes técnicas quirúrgicas como ser: La técnica Norwood (siendo esta la más empleada).^{4,9,10}

La operación de Norwood es un complejo procedimiento quirúrgico que incluye:⁸

- a) Transección del tronco principal de la arteria pulmonar y del ducto arterioso persistente.
- b) Septectomía auricular.
- c) Cierre con parche del segmento distal del tronco de la arteria pulmonar y ligadura del ducto arterioso persistente.
- d) Reconstrucción de la "neo aorta" usando el tronco proximal de la arteria pulmonar y la aorta ascendente.
- e) Fístula de Blalock-Taussig entre la arteria subclavia derecha y la rama derecha de la arteria pulmonar.⁶

Entre las otras formas de terapia quirúrgica neonatal para este tipo de malformación cardíaca se tiene: el trasplante cardíaco y la cirugía cardíaca paliativa por estadios.⁶ Estas dos alternativas quirúrgicas, tienden a mostrar equivalencia en pronóstico a mediano y largo plazo, por lo que factores como la experiencia local y la disponibilidad de órganos donantes son tomados en cuenta para la decisión definitiva.⁹ Sin embargo, se debe recordar que es fundamental explicar a los padres, enfatizando la elevada mortalidad y la alta posibilidad de secuelas, en caso de lograr la sobrevivencia del recién nacido.¹⁰

Potencial Conflicto de Intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses pertinentes a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miranda I, Espinola N, Muñoz L, de Micheli A, Buendía A, Zamora C. Síndrome de Ventriculo izquierdo hipoplásico. Reporte de una enferma en edad adulta. Arch Cardiol Méx. 2007;77(4):349-53.
2. Antelo CA, Mon HF, Pedraza C, Bencini S, Loyarte M, García R, et al. Abordaje clínico quirúrgico en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Revista Argentina de cardiología. 2000;68(2):231-7.
3. Zunzunegui JL. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. En: Zabala-Argüelles JI, coordinador. Protocolos de Cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica; 2005. p. 1-8.
4. Fleischer A, Manning F, Jeanty P, Romero R, editores. Ecografía en Obstetricia y Ginecología. 6ª ed. Madrid: Marban Libros; 2002. p. 547-9.
5. Bajo-Arenas JM, Melchor-Marcos JC, Mercé LT, editores. Fundamentos de obstetricia. SEGO. 1ª ed. España: Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia; 2007.
6. Velasco AM, Lince R, Zapata JA, Ruz M, Díaz LH, Flóres M, et al. Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Descripción de un caso clínico con supervivencia luego de realizar la técnica de Norwood. Rev Col Cardiol. 2003;10(4):214-8.
7. Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W, editores. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. 1ª ed. Buenos Aires: Ediciones Journal; 2003. p. 456-8.
8. Tambasco J, Chiesa P, Ceruti B, Speyer J, Oromí C, Anzibar R, et al. Manejo médico-quirúrgico de la hipoplasia del corazón izquierdo. Primera experiencia en Uruguay. Arch Pediatr Urug. 2006;77(2):134-42.
9. Ruz M, Díaz LH, Varela RL, Lince R, Guzmán M, Zapata JA, Donado JR. Procedimiento híbrido en un recién nacido con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Rev Mex Cardiol. 2008;19(1):39-42.
10. Arévalo LA, Fuentes SJ, Osorio JO, Segura B, Pérezpeña M. Recién nacido con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Bol Med Hosp Infant Mex. 2012;69(4):307-13.

