

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Hypoplastic Left Heart Syndrome

Dayssy Viviana Crespo Vallejo^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-0331-4131>

Jeaneth Maricela Haro Chávez¹ <https://orcid.org/0000-0002-8988-7693>

Mayra Alejandra Ruiz Ayerve¹ <https://orcid.org/0000-0002-0074-0661>

Julia María Cevallos Yambay¹ <https://orcid.org/0000-0001-9226-2427>

¹Hospital Provincial General Docente de Riobamba. Chimborazo, Ecuador.

* Autor para la correspondencia: umsmwork74@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico es una rara anomalía que se presenta en el periodo prenatal. Sus manifestaciones clínicas se relacionan con la presencia de hipoxemia a nivel sistémico.

Objetivo: Socializar las manifestaciones clínicas y elementos diagnósticos del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

Caso clínico: Recién nacido masculino, a término, que presenta manifestaciones clínicas y ecocardiográficas que permiten llegar al diagnóstico de un síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

Conclusiones: A pesar de los avances de la ciencia y la técnica, el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico presenta una elevada mortalidad. Una adecuada planificación de la gestación, el seguimiento preciso del embarazo, un correcto asesoramiento genético y la utilización de técnicas quirúrgicas para corregir las deformidades resultantes parecen ser las herramientas más eficaces para enfrentar esta mortal afectación.

Palabras clave: anomalías congénitas; embarazo; síndrome corazón hipoplásico; recién nacido.

ABSTRACT

Introduction: Hypoplastic left heart syndrome is a rare abnormality that occurs in the prenatal period. Its clinical manifestations are related to the presence of hypoxemia at the systemic level.

Objective: To describe the clinical manifestations and diagnostic elements of hypoplastic left heart syndrome.

Clinical case: A male newborn, at term, who presented clinical and echographic manifestations that permitted the diagnosis of hypoplastic left heart syndrome.

Conclusions: Despite advances in science and technology, hypoplastic left heart syndrome presents a high mortality. Proper planning for pregnancy, accurate pregnancy monitoring, proper genetic counseling, and the use of surgical techniques to correct the resulting deformities seem to be the most effective tools to deal with this deadly condition.

Keywords: congenital anomalies; pregnancy; hypoplastic heart syndrome; newborn.

Recibido: 16/12/2018

Aceptado: 17/09/2019

Introducción

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) es conceptualizado como una rara malformación congénita que se origina por la presencia de un defecto cardíaco complejo y poco frecuente y, aunque puede sospecharse en el periodo intraútero, generalmente se diagnostica en el momento del nacimiento.⁽¹⁾

Se reporta que morfológicamente se caracteriza por la presencia de un ventrículo izquierdo extremadamente pequeño, con un funcionamiento inadecuado que repercute negativamente sobre las otras estructuras presentes en las cavidades izquierdas del corazón. Es por esto que resulta frecuente encontrar afección mitral y aórtica en forma de atresia e insuficiencia acompañadas de hipoplasia de la aorta ascendente.^(1,2)

No existen datos epidemiológicos que se refieran a la incidencia de esta malformación congénita. Sin embargo, se reporta que las cardiopatías son las malformaciones congénitas que con mayor frecuencia se producen en el desarrollo prenatal. Se describe que la incidencia

de las cardiopatías congénitas es de 0,8 % con un rango que puede variar de 0,4 % a 1,2 %. Estas cifras se han reducido en los últimos años por los avances realizados en materia de diagnóstico intraútero de estas afecciones. En relación al SCIH se reporta que suele presentarse con mayor frecuencia en pacientes del sexo masculino.⁽³⁾

Etiopatogénicamente, se describe al SCIH como una combinación de varias malformaciones que, en su conjunto, son los responsables de todas las manifestaciones clínicas de la enfermedad. Dentro de estas se incluyen la atresia, insuficiencia y/o estenosis valvular aórtica y mitral en rangos que oscilan entre 36 % y 46 % del total de casos.⁽⁴⁾

Como resultado de estas afecciones, las cavidades derechas del corazón se hipertrofian y alcanzan dimensiones mayores a las habituales; además, se describe la presencia de anomalías de la válvula tricúspide hasta en el 35 % de los casos. Se conoce que todas estas afecciones tienen un componente genético; sin embargo, en el caso del SCIH no se ha identificado aún el tipo o localización del trastorno responsable de la aparición del síndrome.⁽⁵⁾

Los recién nacidos con esta afección presentan afectación del flujo sanguíneo. La severidad de la afectación dependerá en mayor o menor medida de la persistencia del conducto arterial (PCA). Esta malformación favorece la reorientación del flujo sanguíneo minimizando de esta forma las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad. Una vez que se cierre este conducto, se complicará el flujo sistémico del infante, provocando la muerte pocas semanas después de nacido.⁽⁶⁾

El cortejo sintomático de la enfermedad es variado, puede ir desde una escasa presencia de síntomas y signos, por la presencia del PCA, hasta signos de shock que incluyen cianosis, disnea severa, hipotensión arterial, letargo, dificultades para la succión y taquicardia, entre otros. Se describe que el diagnóstico del SCIH se realiza principalmente en el momento del nacimiento; sin embargo, en los últimos años las técnicas ecosonográficas han facilitado el diagnóstico intraútero de la enfermedad.⁽⁶⁾

En la actualidad se realizan nuevas técnicas quirúrgicas que han expandido la supervivencia de estos pacientes, llegando algunos de ellos a edades adultas; esto era un hecho soñado hace unas décadas atrás, hoy se ha convertido en un logro que abre nuevos horizontes para el tratamiento de la enfermedad. No obstante, se reporta que cerca de 73,3 % de los niños afectados fallecen y solamente 26,5 % de ellos llegan a la edad adulta.⁽⁷⁾

Es por eso que, teniendo en cuenta lo infrecuente de la incidencia del síndrome, sus elevados índices de mortalidad y la no existencia de reportes de la literatura sobre casos similares en

Ecuador se decide presentar el caso de un recién nacido masculino al cual se le realiza el diagnóstico de SCIH; se considera válido su conocimiento para la comunidad médica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, de 35 años de edad, soltera, con antecedentes obstétricos de 3 gestaciones, un parto y un aborto espontáneo a las 10 semanas de su segundo embarazo. Con embarazo actual no planificado y que durante el mismo recibió nueve controles y cuatro ecografías en su área de salud. Recibió tratamiento profiláctico con antianémicos orales, recibió vacunación antitetánica y no se recogen hábitos tóxicos ni durante la gestación ni en el periodo previo a la misma.

Como elementos importantes recogidos en la historia obstétrica se describe la presencia de una infección de vías urinarias a los 7 meses de gestación, con tratamiento y sin complicaciones secundarias. Durante el seguimiento en el primer nivel de atención se le indica ecografía ginecobstétrica y cuando asiste a control se observa que se describen, como elementos significativos, la presencia de un índice de líquido amniótico en 5.1, ausencia de septo interauricular, válvula aurículo ventricular única, defecto parcial interventricular y dilatación del conducto colector derecho. Con estos hallazgos se decide referir a la paciente al segundo nivel de atención.

Al llegar al hospital de referencia, y con los resultados de la ecografía realizada en la atención primaria de salud, se decide realizar una cesárea urgente. Producto de la misma se obtiene un recién nacido a término, con líquido amniótico escaso y claro con grumos; con una adecuada vitalidad al minuto y a los 5 minutos de nacido (APGAR 8-9).

Las medicaciones obtenidas al nacimiento fueron un peso de 2550 gramos, la talla de 46 centímetros y el perímetro cefálico de 32,5 centímetros. Otras medicaciones importantes en el momento del parto incluyen la presencia de una temperatura 36 °C, frecuencia cardíaca (FC) de 136 latidos por minutos, frecuencia respiratoria (FR) de 68 respiraciones por minuto, una tensión arterial (TA) de 60/30 miligramos de mercurio (mgHg) y una tensión arterial media (TAM) de 39 mgHg; la saturación de oxígeno alcanzó el 92 % con apoyo. El score de Downes fue de 2/10 y los valores de glicemia de 41 mg/dl.

A las 6 horas de nacido se comienza a notar ligera cianosis que aumenta en intensidad rápidamente, obligando a apoyar mecánicamente la respiración del infante. Durante las 24 horas posteriores al parto, se presenta salida de contenido hemático oscuro por sonda

nasogástrica y se mantiene la necesidad de oxígeno. A las 48 horas de nacido se mantiene taquipneico, con apoyo de oxígeno a 3 litros por minuto y mediante cámara. El score de Downes se mantiene en 2/10, persiste la presencia de líquido hemático por sonda nasogástrica y se presenta hipotermia; la TA 55/37 mgHg TAM 45 mgHg, FC 145 latidos por minutos, FR 78 respiraciones por minuto.

Con la presencia de estas alteraciones, se sospecha la presencia de sepsis neonatal, de presencia etiología nosocomial, por lo que se solicitan exámenes de laboratorio, específicamente hemocultivos y biohemática sanguínea, y se inicia tratamiento antibiótico con ampicilina y gentamicina. Posteriormente se reciben los resultados de los complementarios, los cuales son negativos.

Teniendo en cuenta la presencia de la taquipnea, el resultado del eco realizado y la no existencia de sepsis, se realiza interconsulta con cardiología. Durante la misma se realiza valoración clínica, ecocardiografía 2D y *doppler* a color. Se encontró una disminución importante de las cavidades izquierdas, válvula mitral aórtica y mitral atrésicas y presencia de PCA (Fig.).

Con estos hallazgos se confirma el diagnóstico de SCIH. Una vez realizado el diagnóstico, se indica mantener saturaciones de oxígeno entre 75 y 85 % y tratamiento con prostaglandina E1 intravenosa a dosis de 0,02 microgramo/Kilogramo/hora, furosemida 0,3 mg/kg/dosis cada 12 horas por vía intravenosa y mantener los líquidos totales entre 120-130 mililitros/Kg/día. Además, se indica aplicar oxígeno solo en caso de una saturación menor al 73 % para mantener los niveles de saturación entre 75 % y 85 % al ambiente.

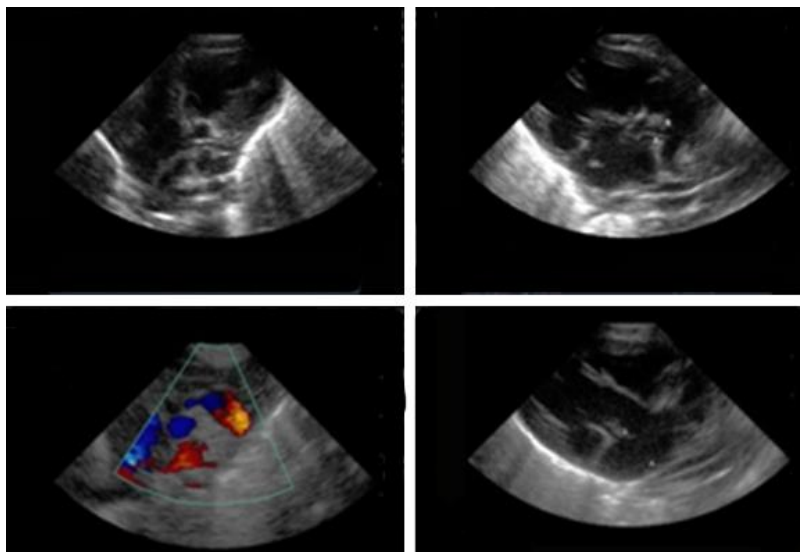


Fig.- Defecto de tabique interventricular con dilatación de cavidades derechas.

Se evoluciona al paciente y se decide reiniciar la vía oral a los 5 días de nacido, con adecuada tolerancia. Mantiene FR entre 60 y 70 respiraciones por minuto, TA 62/39 mgHg, TAM 42 mgHg, FC 130 latidos por minutos, temperatura de 36,6 °C y diuresis horaria de 1,49 ml/kg/hora. Se realiza control de exámenes con un score de 0, conteo de leucocitos normales, sin granulaciones tóxicas y con proteína C reactiva negativa.

Después de 30 días de nacido, aún se mantiene hospitalizado el niño, con mejoría de los parámetros ventilatorios y en espera de estabilizar su condición física para proceder a la corrección quirúrgica de las afecciones cardiovasculares. En el momento de este reporte, se encontraba con signos vitales estables y con apoyo ventilatorio ocasional.

DISCUSIÓN

La atención de la gestación en este caso, en el nivel primario de atención, puede catalogarse como adecuada, se realizaron los controles establecidos y se realizaron ecografías periódicas para monitorear la dinámica y crecimiento fetal. Se administraron suplementos vitamínicos, se procedió con la vacunación establecida y se trataron adecuada y oportunamente las comorbilidades que se presentaron. Al detectarse las alteraciones reportadas por la ecografía ginecobstétrica, se procedió a la referencia de la gestante hacia el nivel de atención inmediato superior.

En el segundo nivel de atención se confirmó el diagnóstico de la presencia de un SCIH por la presencia de manifestaciones clínicas de hipoxia, que incluyen la cianosis, el letargo, la taquipnea, la taquicardia y los trastornos de la TA. Se describe que son estas las manifestaciones clínicas predominantes en los infantes con esta afección.^(2,4)

Al estar comprometida la función del ventrículo izquierdo, el flujo sanguíneo se hace a expensas de sangre no oxigenada proveniente de las cavidades derechas del corazón; mientras permanece la comunicación interventricular por la PCA se mejoran los niveles de saturación de oxígeno, pero cuando este se cierra se exacerban las manifestaciones resultantes de la hipoxia generalizada que produce la enfermedad.⁽⁸⁾

En este caso no se recogen antecedentes previos que puedan haber actuado en favor de la aparición de las malformaciones cardiovasculares que conforman el síndrome. Se describe la presencia de familiares con esta afección o, incluso, antecedentes de otros hijos con esa enfermedad; contrario a otras afecciones congénitas no se describe a los procesos infecciosos como factores de riesgo de aparición del SCIH.^(6,7,8)

El único elemento de sospecha previo al nacimiento en este caso fue el informe de la ecosonografía ginecobstétrica, que informó la ausencia de septo interauricular, válvula aurículo ventricular única, defecto parcial interventricular y dilatación del conducto colector derecho. Estas alteraciones deben de haber llamado la atención para sospechar el diagnóstico de la enfermedad y haber comenzado tratamiento intraútero.^(6,7)

La ecosonografía continúa siendo el examen imagenológico de mayor utilidad para el diagnóstico precoz del síndrome antes del nacimiento. El diagnóstico en esta instancia es vital para la posterior supervivencia del recién nacido. Los niños con esta afección deben de nacer en unidades de salud que se encuentren debidamente equipadas para solventar los problemas respiratorios de estos infantes. Nacer en unidades de salud no equipadas o al cuidado de no profesionales aumenta más aún la elevada mortalidad de la enfermedad en los primeros días de nacido.

Después del nacimiento, la realización del ecocardiograma, al igual que en el caso que se reporta, resulta de suma utilidad para diagnosticar la enfermedad. Mediante el mismo se puede apreciar el espesor o dimensiones de las cavidades, una disminución de las cavidades izquierdas es reportada como un signo de certeza de presencia de la enfermedad.^(1,6)

Otros de los elementos diagnósticos de la enfermedad que son detectables por este estudio imagenológico se relacionan con el funcionamiento valvular, sobre todo aórtico y mitral, aunque en pacientes con enfermedad ya establecida se reporta también ciertos grados de afectación de la válvula tricúspide. Todos estos elementos constituyen las bases del diagnóstico de la enfermedad.

En la actualidad se describe que comenzar el tratamiento de forma precoz aumenta los niveles de supervivencia de los infantes; se reporta que 86 % de los infantes con diagnóstico de SCIH que llegan a la adolescencia o la adultez tiene dos elementos en común: el tratamiento intraútero y la conducta quirúrgica después del nacimiento.^(6,7)

Una vez realizado el diagnóstico, resulta importante estabilizar desde el punto de vista hemodinámico al paciente, resulta necesario aumentar la saturación del oxígeno a niveles óptimos para garantizar la adecuada perfusión hística y con ella el mantenimiento de un adecuado nivel de funcionamiento celular que garantiza el adecuado funcionamiento de los procesos básicos del organismo.^(2,3,4)

Una vez que se logre estabilizar al paciente, se hace necesario planificar la intervención quirúrgica para reparar algunos de los defectos cardiovasculares que dan origen al síndrome.

Se describe que la cirugía correctiva ha venido a revolucionar la supervivencia de los pacientes con SCIH, aumentando la calidad de vida de los mismos, la esperanza de vida y los años de supervivencia, permitiendo que muchos de ellos lleguen a edades adultas.

El SCIH es una rara enfermedad que cuando aparece condiciona de forma negativa el estado de salud y la supervivencia de los niños; de ahí que resulta importante extremar las medidas de prevención y diagnóstico temprano de la enfermedad para poder realizar las correcciones terapéuticas y quirúrgicas que minimicen la aparición de complicaciones y garanticen la supervivencia del paciente.

Conclusiones

El SCIH se puede diagnosticar mediante la realización de estudios imagenológicos; la presencia de afectación valvular (aorta, mitral y tricúspide) y las anomalías de la aorta ascendentes constituyen las bases para las manifestaciones clínicas del síndrome. El diagnóstico de forma precoz de la enfermedad facilita el manejo terapéutico, mejora el pronóstico de la enfermedad y extiende la supervivencia de los pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Mejias Quintero ME, Román Barba V, Huertas González JM, Salem Salem H, Galindo Izquierdo A. Estenosis aórtica crítica y síndrome de corazón izquierdo hipoplásico de diagnóstico precoz en un hospital de segundo nivel. Rev. chil. obstet. ginecol. 2016 [acceso: 09/12/2018];81(3):229-33. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262016000300010>
2. Escribano D, Herraiz I, Galindo A. Defectos del corazón izquierdo. Galindo A, Gratacos E, Martínez J. Cardiología Fetal. 1ra ed. Madrid, España: Editorial Marbán; 2015.
3. Olórtegui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An. Fac. med. 2007 [acceso: 10/12/2018];68(2):113-24. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-55832007000200003&lng=es

4. Delgado-Luengo W, Fleitas-Cabello H, Solís-Añez E, Hernández-Rodríguez ML, Morales-Machín A, Delgado-Luengo J. PAGOD syndrome and vascular anomalies: is a defect embryonic angiogenesis? A case report and review. Invest. clín. 2016 [acceso: 10/12/2018];57(4):388-401. Disponible en: http://www.scielo.org/ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0535-51332016000400007&lng=es
5. Laranjo S, Costa G, Freitas I, Ferreira JD, Bakero L, Trigo C, et al. The hybrid approach for palliation of hypoplastic left heart syndrome: Intermediate re-sult of a single-center experience. Rev Port Cardiol. 2015;34(5):347-55.
6. Takahashi K, Miyake A, Nakayashiro M. Hypoplastic left heart syndrome in PAGOD syndrome. Pediatr Int. 2014;56(3):422-24.
7. Miranda CI, Espínola ZN, Muñoz CL, Micheli A, Buendía HA, Zamora GC. Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Reporte de una enferma en edad adulta. Arch Cardiol Mex 2007;77(4):249-53.
8. Hunter LE, Chubb H, Miller O, Sharland G, Simpson JM. Fetal aortic valve stenosis: a critique of case selection criteria for fetal intervention. Prenat Diagn. 2015;35(12):1176-81.
9. Marantz P, Grinenco S. Fetal intervention for critical aortic stenosis: advances, research and postnatal fo-llow up. Curr Opin Cardiol. 2015;30(1):89-94.
10. Arcia O, Mata Campos DM, Ramos Povea AJ, Romero G. Síndrome cardio-digital (Holt-Oram): A propósito de un caso. Maternidad "Concepción Palacios". Caracas. Rev Obstet Ginecol Venez. 2004 [acceso: 12/12/2018];64(1):33-7. Disponible en: http://www.scielo.org/ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322004000100005&lng=es

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Dayssy Viviana Crespo Vallejo: participó en la concepción de la investigación, redacción del manuscrito y corrección final del manuscrito.

Jeaneth Maricela Haro Chávez: participó en la concepción de la investigación, redacción del manuscrito y corrección final del manuscrito.

Mayra Alejandra Ruiz Ayerve: participó en la búsqueda de información, redacción del manuscrito y corrección final del manuscrito

Julia María Cevallos Yambay: participó en la búsqueda de información, redacción del manuscrito y corrección final del manuscrito.