KLEVER PATRICIO MORENO PONCE

Médico General por la Universidad Central del Ecuador. Quito. Coordinador de hospitalización del hospital básico de San Gabriel año 2012 – 2013. Actualmente médico residente del servicio ginecología – obstetricia y colaborador del departamento de radiodiagnóstico e imagen del hospital Luis Gabriel Dávila. Tulcán

WALDO WLADIMIR ALBÁN ANDRADE

Médico Cirujano por la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Quito, año 2012. Actualmente médico residente y colaborador en la coordinación y dirección del servicio de anestesiología del hospital básico Dr. Gustavo Domínguez Zambrano. Santo Domingo De Los Tsáchilas.

TERESA SOFIA PEREIRA TAPIA

Médica General, por la Universidad Central del Ecuador en el año 2014. Médico residente del hospital básico El Ángel. Actualmente Directora del Puesto de Salud El Rosal de la Provincia del Carchi.

HIPOPLÁSIA DE VENTRICULO IZQUIERDO: REPORTE DE CASO CLÍNICO

(Entregado 21 de Junio del 2015 – Revisado 30 de Julio del 2015)

Hospital Luis G. Dávila – Tulcán, Ecuador
patriciomoreno123@hotmail.com
waldoalban.13@hotmail.com

Resumen

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1.000 recién nacidos vivos, siendo mucho más alta en los mortinatos. La hipoplasia del ventrículo izquierdo se designa a un grupo de malformaciones caracterizadas por un infradesarrollo notable de todo el

lado izquierdo del corazón. El lado derecho del corazón esta dilatado e hipertrofiado, y soporta las circulaciones pulmonar y sistémica a través del conducto arterioso permeable. Dado que es una patología ductus dependiente, al cerrarse el ductus arterioso sobreviene una hipertensión pulmonar severa, acompañada de un bajo gasto cardiaco que termina provocando un colapso circulatorio y la muerte. Presentamos un caso de hipoplasia de ventrículo izquierdo diagnosticado intrautero, confirmándose más tarde el diagnóstico por ecocardiografía a los 3 días de vida extrauterina, falleciendo a los 42 días por insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar.

Palabras claves: *Hipoplasia ventricular izquierda, defectos congénitos del corazón.*

Abstract

Heart defects are the most common congenital malformation, with an incidence estimated between 4 and 12 per 1,000 live births, being much higher in stillbirths. The left ventricle hypoplasia designates a group of malformations characterized by a marked underdevelopment of the whole left side of the heart. The right side of the heart is expanded and hypertrophic, and supports the pulmonary and systemic circulations through the patent ductus arteriosus. Since it is a pathology ductus dependent upon closure of the ductus arteriosus occurs severe pulmonary hypertension associated with low cardiac output that ends up causing circulatory collapse and death. We present a case of left ventricular hypoplasia diagnosed in utero, confirming the diagnosis later described to perform an echocardiogram at 3 days old and died at 45 days after by heart failure and pulmonary hypertension.

Keywords: left ventricular hypoplasia, congenital heart defects.

1. Introducción

El término "Síndrome del Ventrículo Izquierdo Hipoplásico" (SCIH) se utiliza para describir un heterogéneo grupo de malformaciones cardiacas caracterizadas por un variable grado de hipoplasia de las estructuras de lado izquierdo del corazón. El síndrome fue descrito por Levy (1952), posteriormente el termino SCIH fue introducido en 1958 por Noonan y Nadas (Núñez, Correa & Vanegas 2006), (Antelo, Mon, Pedraza, Bencini, Loyarte, Garcia, Perez & Eskenazi 2000).

El SCIH tiene una incidencia de 0.2 por cada 1000 recién nacidos vivos, supone un 2.5% de todas las cardiopatías congénitas y es la mayor causa de muerte de los recién nacidos en la primera semana de vida (Zunzunegui 2001). Se ha demostrado que un 42% de las muertes en el periodo neonatal son atribuibles a cardiopatía estructural según un estudio realizado entre 1950 y 1994 por la Organización Mundial de la Salud (Bartrons 2009).

Este síndrome se produce como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, en el que se plantea una inadecuada partición del canal aurículo

ventricular, con la consecuente disminución de las cavidades izquierdas y la aorta. Tradicionalmente se ha admitido que más del 90% de las cardiopatías congénitas se debe a herencia poligénica multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardiacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales (Moreno 2008).

Pueden existir algunos factores de riesgo como la exposición del feto a teratógenos o infecciones activas maternas como rubeola, herpes, coxsackie B5, citomegalovirus y también el consumo materno de drogas, como la talidomida, isotretinoína, cocaína, alcohol, entre otras, que puede interferir con la cardiogénesis normal del feto (Sayasathid, Sukonpan & Somboonna 2012).

Estudios de ingeniería genética y la realización del proyecto del genoma humano han dilucidado información nunca antes imaginada , pudiéndose establecer cuáles son los genes o el gen que interviene en los determinados tipos de malformaciones cardiacas y la ubicación en el cromosoma, encontrándose que en SCIH el gen que toma parte en esta malformación es TBX5 ubicado en cromosoma 12q24.1, sabiendo que la mutación en el TBX5 ocasiona una amplia gama de anomalías cardíacas como defecto del canal atrioventricular (AVCD), la comunicación interauricular (ASD), estenosis aórtica (AS), defecto septal ventricular (VSD), Teratología de Fallot (TOF) (Ramegowda & Ramachandra 2005).

En la actualidad existe una fuerte evidencia implicando múltiples locis genéticos para SCIH y se ha asociado con la trisomía 13, trisomía 18, cromosoma X (XO, el síndrome de Turner), y la supresión de 11q distal (síndrome de Jacobsen), mutaciones potenciales en al menos 4 genes GJA1 (connexin43, 6q22), (NKX2-5 (5q35), NOTCH1 (9q34), y HAND1 (5q33) que se han asociado con HLHS, estableciéndose que este síndrome se produce por un conjunto genéticamente heterogéneo de trastornos (Grossfeld, Ye & Harvey 2009) .

Las anomalías del desarrollo ventricular pueden producirse como un trastorno funcional primario, en el caso de SCIH, suele asociarse a una atresia de las de las válvulas aortica y mitral, un engrosamiento endocardio y una aurícula izquierda pequeña (Armstrong & Ryan 2011). Continúan señalando estos autores que al presentarse severa hipoplasia de las estructuras izquierdas, no existe flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta y las coronarias se nutren por flujo retrógrado en la aorta ascendente proveniente del ductus.

Por consiguiente, gran parte del cuadro clínico depende del tamaño del foramen oval y de la permeabilidad del ductus, ya que el ventrículo izquierdo hipoplásico no es capaz de soportar la circulación sistémica, por lo tanto será necesaria la presencia de cortocircuitos a dos niveles: a) el ductus arterioso: a través del cual la sangre pasará del tronco pulmonar a la aorta manteniendo la circulación sistémica y b) el foramen oval: que permite una adecuada mezcla de sangre intracardiaca, para lo cual es necesario que este no sea restrictivo (Lang & Fyler 2006).

2. Presentación de Caso

Paciente de sexo femenino de 45 días de edad, procedente del área urbana de la ciudad de Tulcán, producto del primer embarazo, se diagnostica de hipoplasia de ventrículo izquierdo a las 38 semanas de gestación, por emergencias del hospital Luis Gabriel Dávila de la ciudad de Tulcán, al realizar un estudio ecográfico se evidencia un ventrículo izquierdo anormalmente pequeño y subdesarrollado, asociado a un ventrículo derecho dilatado (figura 1). La madre no refiere patología en el embarazo, niega además antecedentes familiares de cardiopatías, controles prenatales siete, dos ecografías obstétricas de control sin reportar ningún tipo de patología cardiaca. Se decide transferirla al hospital gineco obstétrico Isidro Ayora para manejo por especialidad, ya que el diagnóstico se realiza cuando la madre gestante se encuentra con labor de parto.

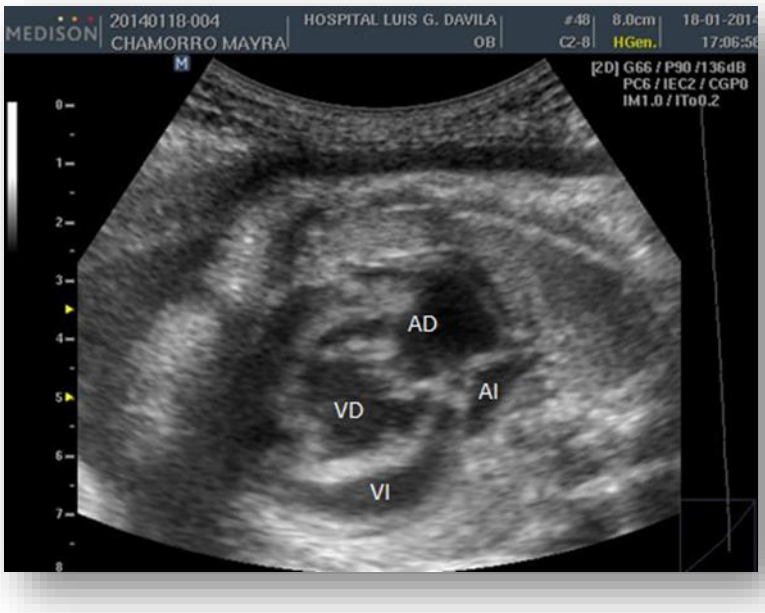

Figura N° 1: Ecocardiografía fetal en el que se encuentra un ventrículo y aurícula izquierda pequeña y subdesarrollada.

Elaborado por: Autores
Fuente: investigación

Se realiza parto eutócico en el hospital antes mencionado, obteniendo una recién nacida sexo femenino, con un peso de 2750 gramos, APGAR 7- 8, a los 3 días de su nacimiento se realiza ecocardiografía transtorácico en el que se reporta:

- Ventrículo derecho con importante aumento de volumen con aumento moderado del grosor parietal, hipo contractilidad moderada y difusa, desviación hacia la izquierda del septum.
- Insuficiencia tricúspidea moderada (figura 2).
- Ventrículo izquierdo con importante disminución de diámetros intracavitarios, espesor miocárdico normal, FE 44 % (figura 3).

- Se identifica agujero oval permeable de 0.36 cm, cortocircuito derecha izquierda restrictivo.
- Atresia mitral y aortica, con arco aórtico de aspecto hipoplásico.

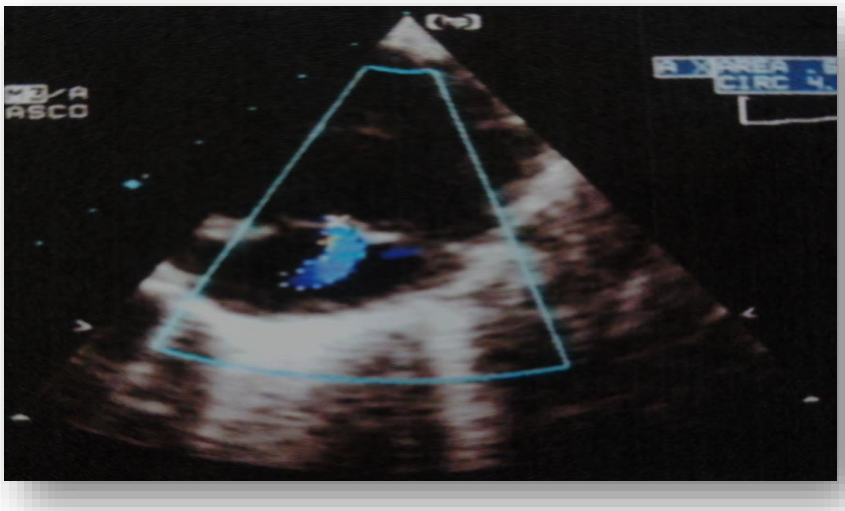

Figura N° 2: Ecocardiografía transtorácico con doppler color, se confirma una insuficiencia tricúspidea moderada.

Elaborado por: Autores
Fuente: investigación

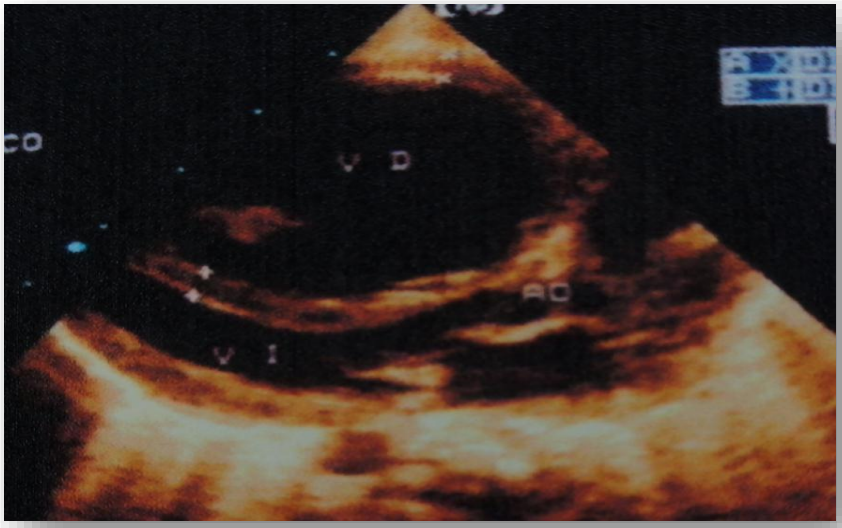

Figura N° 3: Ecocardiografía transtorácico en el que se observa un ventrículo izquierdo severamente hipoplásico.

Elaborado por: Autores
Fuente: investigación

Acude a los 41 días de edad a emergencia del hospital Luis Gabriel Dávila, encontrándose al examen físico un retraso del crecimiento pondoestatural, tórax simétrico de expansibilidad dificultosa, taquipneica, en pulmones presencia de estertores y signos claros de congestión venocapilar, saturación de oxigeno de 69 % al ambiente, corazón se ausculta un soplo sistólico en borde paraesternal izquierdo, con un segundo ruido reforzado, piel y mucosa bucal con ligera palidez, pulsos periféricos sincrónicos disminuidos en su intensidad, llenado capilar de 3 segundos, abdomen suave depresible, ruidos hidroaéreos positivos, en examen neurológico con un Glasgow de 15/15. Fallece a los 45 días por insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar debido a colapso del ductus arterioso, ya que el flujo sistémico es dependiente de la permeabilidad de este vaso sanguíneo.

3. Resultados y discusión

El SCIH es poco común pero grave, siendo la causa más común de muerte por enfermedad cardiovascular durante la primera semana de vida, es más común en hombres que en mujeres, con un predominio masculino 55-70% (Rao, Turner & Forbes 2013). Con una reparación quirúrgica o un trasplante cardíaco, alrededor del 70 % de los niños que nacen con SCIH tienen una sobrevida de al menos 5 años.

Por otra parte en el periodo neonatal, hasta que no se produzca el cierre del conducto arterial, el lado derecho del corazón bombea la sangre hacia la arteria pulmonar, y el conducto arterial permite el paso de la sangre a la aorta. La aorta transporta esta sangre rica en oxígeno al organismo, significando que durante los primeros días después del nacimiento, el bebé puede parecer normal, porque su cuerpo está recibiendo sangre rica en oxígeno, pero cuando el conducto arterial se cierra, la sangre rica en oxígeno ya no puede llegar a la aorta sobreviniendo el colapso de la función cardiaca.

La hipoplasia de las estructuras cardíacas del lado izquierdo del corazón se encuentran asociadas a una dilatación e hipertrofia del corazón derecho. En la forma más grave, la válvula aórtica y mitral son atrésicas, con una aorta ascendente disminuida de calibre y el ventrículo izquierdo notablemente hipoplásico (Chang et al., 1991). La aurícula izquierda es generalmente más pequeña de lo normal, aunque puede ser normal en tamaño o ampliada.

La presentación más común es solitus situs visceroatrial con bucle D- ventricular y concordancia ventrículo-arterial, así como levocardia. En raras ocasiones, dextrocardia y heterotaxy pueden estar presentes.

Hay dos maneras de tratar el SCIH. Una es el trasplante de corazón y la otra es una operación denominada «procedimiento de Norwood», que generalmente se realiza en tres etapas (Chang et al., 1991). Las tasas de supervivencia para el transplante cardíaco y el procedimiento de Norwood son similares, en general, el procedimiento de Norwood se emplea con mayor frecuencia, debido a la escasez de corazones donados para trasplante (Grossfeld 2007).

Las tasas de supervivencia con la reparación por etapas con las nuevas técnicas quirúrgicas siguen aumentando de forma espectacular, no obstante aún se considera una de las más complejas malformaciones cardíacas congénitas (Azakie 2011). La supervivencia después de la primera etapa (procedimiento de Norwood) es de aproximadamente el 75%, resultado que depende del tamaño y la función del ventrículo derecho (Feinstein, et al., 2012).

Los factores de riesgo de mal resultado son múltiples y varían de un estudio a otro e incluyen prematuridad y malformaciones cardíacas asociadas. Otros factores de riesgo identificados incluyen la cirugía en lactantes de más edad (> 1 mes), insuficiencia tricuspídea significativa y la hipertensión venosa pulmonar (Feinstein, et al., 2012), (Hornik, et al., 2012).

Aunque la mortalidad no puede ser alterada de manera significativa, hay una mejora en la morbilidad cuando SCIH se diagnostica prenatalmente al realizarse una ecocardiografía fetal, razón por la cual, en forma sistemática se debe enfocar al estudio de la anatomía cardiaca para la visualización de las cuatro cámaras cardiacas y tractos de salida aórtico – pulmonar, lo cual nos ha permitido reconocer una importantísima evolución en el diagnostico ultrasonografico prenatal de estas malformaciones cardiacas (Sklansky et al, 2009)

En Francia, con obstetras de intensa formación en ecocardiografía prenatal, detectaron un 71 % de cardiopatías congénitas, (el 90 % de hipoplasias izquierdas y ventrículos únicos y el 68 % de trasposición de grandes vasos) (García, Benito, Portela & Caffarena 2009).

4. Conclusiones

- El SCIH consiste en una entidad letal, con un amplio espectro de alteraciones en el desarrollo de las estructuras del lado izquierdo del corazón, con un predominio masculino, que se caracteriza por hipoplasia del ventrículo izquierdo y la obstrucción de varios niveles del gasto cardíaco sistémico.
- Se requiere del diagnóstico prenatal y manejo estricto en el período neonatal inmediato, cuando se detecta en el paciente gestante riesgo de SCIH.
- La fisiología común de HLHS es que la circulación sistémica, es impulsada por el ventrículo derecho a través de un conducto arterioso persistente y sin intervención, el SICH es fatal.

5. Referencias bibliográficas:

- Núñez, F., Correa; J. & Vanegas, E. (2006). Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Texto de cardiología. En: Colombia ISBN: 0 ed: v., p.1389 – 1392.
- Antelo, C., Mon, H., Pedraza, C., Bencini, S., Loyarte, M., Garcia, R., Perez, M. & Eskenazi, G. (2000). Abordaje clinicoquirúrgico en el síndrome de

corazón izquierdo hipoplásico. Cardiología pediátrica. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Sor Maria Ludovica, La Plata, Provincia de Buenos Aires. Recuperado de file:///C:/Users/USUARIO/Downloads/0206%20(1).pdf

- Zunzunegui, J. (2001). Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno Infantil "Gregorio Marañón". Madrid. Recuperado de http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/17_hipoplasico.pdf
- Bartrons, J. (2009). Ecocardiografía fetal. Examen de la anatomía y circulación normal del feto. Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Agrupación Sanitaria Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. España. Recuperado de http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap48.pdf
- Moreno, F (2008). Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Capítulo 2. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. Recuperado de http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap2.pdf
- Sayasathid, J., Sukonpan, K. & Somboonna, N. (2012). Epidemiology and Etiology of Congenital Heart Diseases. Cardiac Center, Faculty of Medicine, Naresuan University. Thailand. Recuperado de http://www.intechopen.com/books/congenital-heart-disease-selected-aspects/epidemiology-and-etiology-of-congenital-heart-diseases
- Ramegowda, S., Ramachandra, N. Indian Journal of Human Genetics. An understanding the genetic basis of congenital heart disease. Recuperado de http://www.bioline.org.br/pdf?hg05001
- Grossfeld, P., Ye, M. & Harvey, R., (2009). Hypoplastic Left Heart Syndrome New Genetic Insights. Journal of the American College of Cardiology. San Diego, California. Recuperado de: http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1139550
- Armstrong, W, & Ryan, T, (Eds.), (2011). Ecocardiografia de Feigenbaun. Cardiopatías Congenitas. (7ma. Ed.,pp 623). España: Barcelona.
- Lang P. & Fyler, D. (2006). Hypoplastic Left Heart Syndrome, mitral atresia and aortic atresia. En: NADA´s Pediatric Cardiology. Second Edition. 2006. ISBN-13: 978- 1-4160-2390-6.
- Rao, S., Turner, D. & Forbes, T. (2013). Pediatric Hypoplastic Left Heart Syndrome. Medscape. Recuperado de http://emedicine.medscape.com/article/890196-overview
- Chang, A., et al., (1991). Hypoplastic left heart syndrome: Hemodynamic and angiographic assessment after initial reconstructive surgery and relevance to modified fontan procedure. Pediatric Cardiology. The American College of Cardiology. The Children's Hospital of Philadelphia and Departments of Pediatrics and Surgery, University of Pennsylvania School of Medicine, Philadelphia, Pennsylvania. Recuperado de http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1117542
- Grossfeld, P., (2007). Hypoplastic Left Heart Syndrome: New Insights. American Heart Association. Recuperado de http://circres.ahajournals.org/content/100/9/1246.full
- Azakie, A., et al., (2011). Stage II palliation of hypoplastic left heart syndrome without cardiopulmonary bypass. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. Benioff Children's Hospitala; the Departments of Surgeryb and

Pediatrics,c University of California, San Francisco. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21241860

- Feinstein, J., et al., (2012). Hypoplastic Left Heart Syndrome: Current Considerations and Expectations. Journal of the American College of Cardiology. Recuperado de http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109711033420
- Hornik, C., et al., (2012). Complications after the Norwood Operation: An Analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. US National Library of Medicine. National Institutes of Health. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3246682/
- Sklansky, M, Darren, M, Berman, M, Pruetz, J, Ruey – Kang, M, Chang, M, (2009). Prenatal Screening for Major Congenital Heart Disease Superiority of Outflow Tracts Over the 4-Chamber View. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19546331
- Garcia, L., Benito, F., Portela, F., Caffarena, J, (2009). Revista española de Cardiología. Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. Recuperado de http://www.revespcardiol.org/es/novedades-cardiologia-pediatrica-cardiopatias congenitas/articulo/13146750/