

HALLAZGOS CLÍNICOS Y ANATÓMICOS EN EL SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO.

Luis Antonio González-Ramos*
Guillermo López-Cervantes**
Norma Patricia Ruíz-Bustamante***

RESUMEN

Introducción: El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) es una malformación que se manifiesta en el periodo neonatal y muestra alto índice de mortalidad.

Objetivos: Presentar la experiencia en el diagnóstico y evolución del SVIH en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Material y Métodos: Se revisaron un total de 21 expedientes clínicos de pacientes, de ellos 4 tuvieron estudios de ecocardiograma y 18 estudios de autopsia.

Resultados: 20 de los casos estudiados fueron recién nacidos de término y uno de pretérmino.

Los síntomas clínicos fueron inespecíficos y los signos mas frecuentemente registrados fueron dificultad respiratoria, hepatomegalia, soplo y alteración en los pulsos periféricos. El ecocardiograma permitió hacer el diagnóstico en vida y en uno de ellos en vida intrauterina.

En 18 piezas anatómicas (corazones) se encontró conexión atrioventricular, ventrículo arterial y retorno venoso sistémico normal, forma clásica de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. La atresia de válvula aórtica se encontró en 89%.

Conclusión: El diagnóstico de SVIH es posible desde vida intrauterina y en el periodo neonatal mediante el ecocardiograma. Su pronóstico sigue siendo de alta mortalidad.

En el futuro se espera poder ofrecer alternativas de tratamiento quirúrgico paliativo o trasplante cardíaco; el límite del ciclo vital natural en estos casos esta ligado a la condición socioeconómica y cultural.

Palabras Clave: Hipoplasia ventricular, atresia valvular aórtica.

SUMMARY

Introduction: Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a malformation that has a clinical manifestation in newborns and has a high mortality rate.

Objectives: We present our experience, diagnosis and clinical follow-up at the Hospital Infan-

* Médico Adscrito al Servicio de Cardiología.

** Jefe del Servicio de Patología.

*** Médico Pediatra.

Sobretiros: Dr. Luis Antonio González Ramos, Servicio de Cardiología, Reforma No. 355 Norte, Col. Ley 57, C.P. 83100, Hermosillo, Sonora, México.

HALLAZGOS CLÍNICOS Y ANATÓMICOS EN EL SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO.

* Luis Antonio González Ramos.
Médico Adscrito al Servicio de Cardiología.

** Guillermo López Cervantes.
Jefe del Servicio de Patología.

*** Norma Patricia Ruíz Bustamante.
Médico Pediatra.

til del Estado de Sonora.

Material and Methods: We revised 21 clinical records of patients, only four had echocardiogram and 18 where by autopsy.

Results: Twenty cases studied were newborn and one preterm. Clinical symptoms were unspecified and most frequent signs registered, respiratory distress. Hepatomegaly, murmurs and abnormal peripheral pulses. Echocardiogram permitted to diagnose in intrauterine and extra uterine life.

In 18 anatomical pieces (hearts) we found atrioventricular connection, normal venous flow, arterial ventricle, and the classic hypoplastic left ventricle. An aortic valve atresia was found in 89% of all cases.

Conclusion: The diagnosis for left heart syndrome is made by echocardiogram; still the outcome has a high mortality. We hope to offer other treatment alternatives by surgical palliative measures or transplant in the future. The cycle of life limit in our cases were linked to the cultural and socioeconomical status.

Key words: Hypoplastic ventricular, aortic valve atresia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), también llamado síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, describe desde el punto de vista anatómico un conjunto de malformaciones que tienen en común grados variables de deficiencia en el desarrollo de cavidad ventricular izquierda, válvula mitral, válvula aórtica, aorta ascendente y arco aórtico. Es una malformación cardiovascular grave, relativamente frecuente y potencialmente letal en el periodo neonatal si no se indica tratamiento médico quirúrgico oportuno¹.

En la actualidad, el diagnóstico puede hacerse en vida intrauterina o bien en el periodo neonatal temprano, ante la sospecha clínica de una cardiopatía que motiva la intervención del cardiólogo pediatra. El ecocardiograma es el procedimiento de gabinete electivo para establecer el diagnóstico.

Esta malformación cardíaca reviste especial interés por presentarse mas frecuente en recién nacidos aparentemente sanos con buen peso y talla; debido a que súbitamente manifiestan falla cardíaca y muerte temprana.

Por esta razón nos parece prudente dar a conocer la experiencia que tenemos del SVIH desde el punto de vista clínico y patológico, considerando la identificación de la patología en el periodo de recién nacido. Además, resaltar la importancia del estudio ecocardiográfico para el diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio comprende 21 casos de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) diagnosticados en el Hos-

pital Infantil del Estado de Sonora entre 1978 y 2003. En este periodo se han hecho 2,056 autopsias, de éstas 237 (11.5%) casos corresponden a cardiopatías congénitas, de este grupo 18 se identificaron con SVIH (8%).

En 18 estudios de autopsia se confirmó el diagnóstico, en uno de ellos se hizo ecocardiograma. En tres más el diagnóstico lo confirmo este mismo estudio.

En cada caso se revisó el expediente clínico correspondiente. Se elaboró una hoja de recolección de datos para de manera ordenada estudiar las siguientes variables: antecedentes, sintomatología, evolución, anomalías cardíacas y extracardíacas, estudios de radiografía, electrocardiograma y ecocardiograma.

Se revisaron las piezas anatómicas y los reportes de autopsia del servicio de patología del hospital y para este propósito se elaboró un protocolo de hallazgos anatómicos para consignar hallazgos específicos de la cardiopatía como son: concordancia atrioventricular y ventrículo arterial, análisis de los retornos venosos sistémico y pulmonar, septum interauricular, características anatómicas de válvula mitral y aórtica, dimensión de las cavidades ventriculares, diámetro arteria pulmonar y aorta, permeabilidad del conducto arterioso y presencia de coartación de aorta.

Se revisaron cuatro estudios ecocardiográficos que se tienen registrados en la bitácora de estudios del servicio de cardiología. Los estudios registrados fueron grabados en video-casete lo que permitió su análisis. Solo uno de ellos tuvo estudio ecocardiográfico fetal adicional.

El ecocardiograma fue hecho mediante

tablezca el diagnóstico, lo que modifica la incidencia real de esta cardiopatía en la región.

La edad promedio de los papás y mamás fue similar la reportada por otros autores y consideramos que no tuvo implicación de riesgo para esta cardiopatía. Algunos autores no han encontrado anomalías asociadas extracardiacas y cromosómicas, otros refieren que se presentan hasta en un 5%. Nosotros observamos anomalía extracardiaca asociada (hernia de Bochdalek) que empeoró el pronóstico en un paciente^{7,8}.

Los hábitos de tabaquismo y marihuana así como el alcohol son factores de riesgo para alguna malformación cardiaca, situación similar en la ingesta de vitamínicos en el periodo de organogénesis. Estos factores presumiblemente pudieran influir en alguno de los casos para el desarrollo de esta cardiopatía. Los que tuvieron calificación de Apgar al nacer éste fue mayor de 8 en más de la mitad, indicando la condición hemodinámica estable.

A su ingreso al hospital, no se sospechó la presencia de cardiopatía en la mitad de los casos debido a los signos y síntomas clínicos inespecíficos manifestados por dificultad respiratoria, hepatomegalia y ausencia de soplo precordial en algunos; este último inclinó a la sospecha de cardiopatía cuando se detectó en el área precordial. El estado crítico al momento de su atención orientó hacia una sepsis y patología pulmonar primaria, condición que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial.

Las características de los pulsos periféricos se consignó en 14 (67%) casos y se reportaron anormales en cuatro y los restantes normales indicando la condición hemodinámica al momento de su revisión.

Se ha reportado que en la primera semana de vida el diagnóstico de cardiopatía congénita se hace en el 46% pero éste se incrementa a 88.3% en el 1 año de vida⁹.

Los síntomas inespecíficos así como signos de dificultad respiratoria y hepatomegalia fueron los que más frecuentemente se reportaron en el expediente clínico y no fueron determinantes para el diagnóstico de cardiopatía ya que ésta se sospechó cuando se presentó soplo precordial, rápido deterioro hemodinámico y estudio radiológico con cardiomegalia aumentando la sospecha de cardiopatía en 76% de los casos.

El inicio de los síntomas clínicos en los primeros cinco días de vida se debieron a cambios hemodinámicos que se presentan en las resistencias vasculares pulmonares y

sistémicas así como a nivel del conducto arterioso y foramen oval. Algunos autores consideran que el foramen oval restrictivo contribuye a mantener resistencia vascular pulmonar elevada que permite conservar el gasto cardiaco sistémico; sin embargo otros autores han reportado que aumentó el riesgo de muerte^{7,8}.

El estado clínico de choque cardiogénico fue la etapa final en aquellos que fallecieron en el hospital.

Los estudios radiológicos y el electrocardiograma suelen ser inespecíficos para el diagnóstico preciso de esta cardiopatía; pero aportaron información valiosa orientadora a la presencia de cardiopatía congénita.

El diagnóstico específico de ésta malformación se estableció con el estudio de ecocardiograma, procedimiento de diagnóstico no invasivo que ofrece grandes ventajas en la toma de decisiones prenatales en la detección oportuna de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Este estudio ha contribuido a mejorar el pronóstico en esta cardiopatía al disminuir las complicaciones neurológicas y metabólicas entre otras, cuando se practica cirugía como parte del tratamiento¹¹.

La ecocardiografía bidimensional en la unidad neonatal tiene un amplio campo para el diagnóstico de anomalías cardiacas estructurales y de la función que lleva a establecer cambios en el manejo médico quirúrgico de los neonatos¹².

No se encontró reporte de complicación a nivel intestinal como lo han señalado otros autores, que hasta un 7% de recién nacidos de término con síntomas de enfermedad cardiaca congénita pueden desarrollar enterocolitis necrotizante¹³.

El uso de prostaglandinas con el fin de mantener el conducto arterioso permeable para el flujo sistémico esta bien establecido. Hasta ahora, nuestro hospital no cuenta con este medicamento, por tal motivo la estabilidad hemodinámica no es posible mantenerla.

El tratamiento quirúrgico en esta malformación es discutible desde el punto de vista médico, ético y social, dada la complejidad y el carácter paliativo del mismo.

Durante los últimos años los adelantos en la técnica quirúrgica y el trasplante de corazón han surgido como opciones de manejo; estos adelantos también han llevado a disminuir la tasa de mortalidad y de complicaciones neurológicas inherentes a estos procedimientos. A pesar de ello, la eutanasia pasiva o límite vital natural acontece ligado o

HALLAZGOS CLÍNICOS Y ANATÓMICOS EN EL SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO.

* Luis Antonio González Ramos.
Médico Adscrito al Servicio de Cardiología.

** Guillermo López Cervantes.
Jefe del Servicio de Patología.

*** Norma Patricia Ruíz Bustamante.
Médico Pediatra.

HALLAZGOS CLÍNICOS Y ANATÓMICOS EN EL SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO.

* Luis Antonio González Ramos.
Médico Adscrito al Servicio de Cardiología.

** Guillermo López Cervantes.
Jefe del Servicio de Patología.

*** Norma Patricia Ruíz Bustamante.
Médico Pediatra.

favorecido por las condiciones socioeconómicas y culturales^{1,14,15}.

El estudio de las piezas anatómicas mostró la forma clásica ventrículo izquierdo hipoplásico con concordancia atrioventricular y ventrículo arterial, además de anomalía en la válvula mitral, aórtica e hipoplasia acentuada de la aorta ascendente. Otras anomalías cardiovasculares han sido reportadas¹⁶.

CONCLUSIÓN

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una cardiopatía que se presenta en el periodo neonatal y en nuestro medio es letal.

Por presentarse en niños recién nacidos aparentemente sanos se debe de con-

siderar esta malformación cuando se presente dificultad respiratoria con rápido deterioro hemodinámico y hepatomegalia. La palpación cuidadosa de los pulsos periféricos y la toma de presión arterial tienen la misma importancia que la auscultación cardíaca y la característica de cada una de ella depende del momento de la exploración.

El diagnóstico específico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico se estableció con el ecocardiograma. Este estudio permitió establecer el diagnóstico en vida intrauterina.

En casos que fallecieron, el estudio post-mortem nos dio información valiosa para el análisis de cada uno de los componentes de este síndrome y anomalías asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Palacios MA, Bricker JT, Frazer CD. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. *Acta Pediatr Mex* 1997; 18(6): 271-7.
- 2.- Chang RR, Chen AY, Klitzner TS. Clinical Management of Infants With Hypoplastic Syndrome in the United States 1988-1997 *Pediatrics* 2002; 110: 292-8.
- 3.- López CG, Arteaga MM, Acosta UL, Cordero BM. Cardiopatías congénitas en el HIES. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 1989; 6: 8-10.
- 4.- González RL, López CG: Anomalías cardiovasculares en pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2003; 20: 3-9.
- 5.- Attie F. Ventrículo izquierdo hipoplásico En *Cardiología Pediátrica Attie/Zabal/ Buendía 1º Edición Panamericana*; 1993 Cap 20: p.179-86.
- 6.- Fedderly RT: Obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1999; 2: 406-10.
- 7.- Miranda RS, López VJG, López LC, Gómez GM, Vázquez NJ, Santamaría DH. Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico Informe de 12 casos. *Rev Mex Ped* 1993; 60(4): 141-5.
- 8.- Canter CE, Moorehead S, Huddleston CB, Spray TL. Restrictive atrial septal communication as a determinant of outcome of cardiac transplantation for hypoplastic left heart syndrome *Circulation* 1993; 88: 456-60.
- 9.- Andrews R, Tulloh R, Sharland G, Simpson J, Rollings S, Baker E, Qureshi S, Rosenthal E, Austin C, Anderson D. Outcome of staged reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome following antenatal diagnosis *Arch Dis Child* 2001; 85: 474-7.
- 10.- Hoffman JIE, Christiansan R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641-7.
- 11.- Sullivan ID, Street GO. Prenatal diagnosis of structural heart disease: does it make a difference to survival? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002; 87: F19-F20.
- 12.- Moss S, Kitchine DJ, Yoxall CW, Subhedar NV. Evaluation of echocardiography on the neonatal unit *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2003; 88: F287-F291.
- 13.- Hebra A, Brown MF, Hirshl RB, McGeehin K, O'Neill JA, Norwood WI, Ross AJ. Mesenteric ischemia in Hypoplastic Left Heart Syndrome *J Pediatr Surg* 1993; 28(4): 606-11.
- 14.- Connor JA, Arons RR, Figueroa M, Gebbie M. Clinical Outcomes and Secondary Diagnoses for Infants Born With Hypoplastic Left Heart Syndrome 2004; 114(2): 160-5.
- 15.- Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of Prenatal Diagnosis on Survival and Early Neurologic Morbidity in Neonates With the Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics* 2001; 107(6): 1277-82.
- 16.- Alello VD, Ho SY, Anderson RH, Thiene G. Morphologic features of the hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatric Pathology* 1990; 10: 931-43.