

## CASO CLÍNICO

### Hipoplasia de cavidades izquierdas en un feto

### Left heart hypoplasia in a fetus

**Dra. Yaquelines Martín Martínez,<sup>I</sup> Dra. Valia Hernández Viel,<sup>II</sup> Dra. Inés María García Amelo<sup>III</sup> y MsC. Nayrobiis Miranda Mustelier<sup>I</sup>**

<sup>I</sup> Hospital General Municipal "Alberto Fernández Montes de Oca", San Luis, Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>II</sup> Centro Provincial de Genética, Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>III</sup> Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una gestante de 30 años de edad con antecedentes de captación tardía a las 20 semanas de gravidez, por lo que no se le realizaron la alfa-fetoproteína y la ecografía del primer trimestre. Posteriormente, se le efectuó la pesquisa ultrasonográfica del segundo trimestre en el Hospital General "Alberto Fernández Montes de Oca" del municipio de San Luis en Santiago de Cuba y se observó un embarazo gemelar biconiódico biamniótico y la presencia de una anomalía en uno de los fetos: hipoplasia de las cavidades cardíacas izquierdas, cuyo diagnóstico fue confirmado a través de una ecocardiografía fetal en el Cardiocentro de esta provincia.

**Palabras clave:** hipoplasia de las cavidades cardíacas izquierdas, feto, embarazo gemelar, embarazo gemelar biconiódico-biamniótico, ecografía de diagnóstico, atención secundaria de salud.

### ABSTRACT

The case of a 30 year-old pregnant woman with history of first prenatal visit at 20 weeks of pregnancy is reported, reason why alpha fetoprotein test and ultrasound of the first trimester were not made. Subsequently, ultrasound scan of the second trimester was performed at "Alberto Fernández Montes de Oca" General Hospital of San Luis municipality in Santiago de Cuba, and a bichorionic biamniotic twin pregnancy and the presence of an anomaly in one fetus were found: hypoplasia of the left heart, diagnosis of which was confirmed through a fetal ultrasound at the Heart Center of this province.

**Key words:** left heart hypoplasia, fetus, twin pregnancy, bichorionic-biamniotic twin pregnancy, diagnostic ultrasound, secondary health care.

## INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son los defectos congénitos graves más frecuentes y una de las 3 principales causas de mortalidad prenatal y perinatal, cuya prevalencia es de aproximadamente 8 por cada 1 000 nacidos vivos. Al respecto, en el Reino Unido, una pesquisa por medio de ecografías en gestantes con bajo riesgo, mostró una prevalencia de 1,3 a 3,2 por cada 1 000 embarazos. Casi 50 % de estos defectos se clasifican como asintomáticos y la otra parte, como mayores, porque son letales o requieren tratamiento quirúrgico.<sup>1</sup>

De hecho, las malformaciones congénitas representan la principal causa de muerte en el período neonatal; de ellas son más frecuentes las que afectan el corazón. En algunos países, como los Estados Unidos, constituyen el defecto más común al nacer, mientras que en Cuba se hallan, en orden de frecuencia, luego de la prematuridad y las infecciones.<sup>2</sup>

No obstante, las cardiopatías congénitas son las anomalías que con mayor frecuencia pasan inadvertidas en la ultrasonografía de rutina del embarazo, y es una situación que persiste a pesar de la inclusión de la vista de 4 cámaras, la definición de los grupos de "alto riesgo" y los programas de entrenamiento para el ecografista obstétrico.<sup>1</sup>

Asimismo la enfermedad cardíaca congénita (ECC) resulta un problema importante, con una incidencia de 2 a 6,5 por cada 1 000 nacidos vivos. En 85 % de los afectados con ECC, están implicados factores ambientales y genéticos, en tanto, el restante 15 % de las anomalías cardíacas se asocian a una alteración monogenética o cromosómica.<sup>3</sup>

Cabe agregar que las cardiopatías congénitas son producidas por alteraciones en la organogénesis del corazón, aunque en la mayoría de los casos se desconocen los factores causales y solo en 10 % se identifica un agente causal, de modo que la mayoría de las alteraciones cardíacas son observadas en una población sin factores de riesgo. En Chile, por ejemplo, las malformaciones congénitas son la primera causa de mortalidad neonatal precoz, cuyo principal factor son las cardiopatías congénitas.<sup>4</sup>

El Programa Nacional de Diagnóstico, Manejo y Prevención de Enfermedades Genéticas y Defectos Congénitos fue iniciado en Cuba en 1980, como parte del Programa de Atención a la Salud Materno-Infantil y desde el principio se estableció un subprograma para el diagnóstico prenatal de los defectos congénitos a través de la ecografía.<sup>5</sup>

Por otra parte, la prueba de detección prenatal incluye la evaluación de los siguientes aspectos: actividad cardíaca, número del feto (y corionicidad si el embarazo múltiple), edad del feto y tamaño, anatomía fetal básica y aparición de la placenta y su ubicación.<sup>6</sup>

Sobre la base de las consideraciones anteriores, así como de la actualidad y magnitud de este problema de salud, se decidió presentar este artículo.

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una gestante de 30 años de edad, ama de casa y procedente del área rural Dos Caminos, del municipio de San Luis en Santiago de Cuba, con antecedentes de asma bronquial e historia obstétrica de 6 gestaciones, 5 partos y ningún aborto; quien fuera asistida en la consulta de ecografía luego de una captación tardía del embarazo a las 20 semanas, por lo cual no se le habían realizado la alfa-fetoproteína y la ecografía del primer trimestre.

Se le efectuó la pesquisa ultrasonográfica del segundo trimestre, en el Departamento Municipal de Genética del Hospital General "Alberto Fernández Montes de Oca", y se detectó un embarazo gemelar biconiódico-biamniótico.

### **Examen ecográfico**

- Feto I

- Diámetro biparietal: 67 mm
- Circunferencia cefálica: 250 mm
- Circunferencia abdominal: 217 mm
- Longitud femoral: 45 mm
- Líquido amniótico: normal
- Riñones: presentes
- Vejiga: presente
- Estómago: presente
- Cuatro miembros: presentes
- Columna vertebral: normal
- Pared anterior: íntegra
- Diafragma: presente
- Placenta: anterior
- Corazón: 4 cámaras y tracto de salida de los grandes vasos normales

- Feto II

- Diámetro biparietal: 65 mm
- Circunferencia cefálica: 243 mm
- Circunferencia abdominal: 217 mm
- Longitud femoral: 45 mm
- Líquido amniótico: normal
- Riñones: presentes
- Vejiga: presente
- Estómago: presente
- Cuatro miembros: presentes
- Columna vertebral: normal
- Pared anterior: integra
- Diafragma: presente
- Placenta: anterior
- Corazón: No se visualizaron las 4 cámaras y se observó ausencia de la cruz del corazón e impresión del canal auriculoventricular completo.

La paciente fue remitida al Centro Provincial de Genética, donde se constató el embarazo gemelar con características anatómicas muy similares a las encontradas a través de la pesquisa y se observó, además, que el corazón del primer feto era normal y el del segundo feto no poseía eje de 4 cámaras y se visualizaba ausencia de la cruz del corazón; por lo que se sospechó la presencia de hipoplasia de cavidades izquierdas.

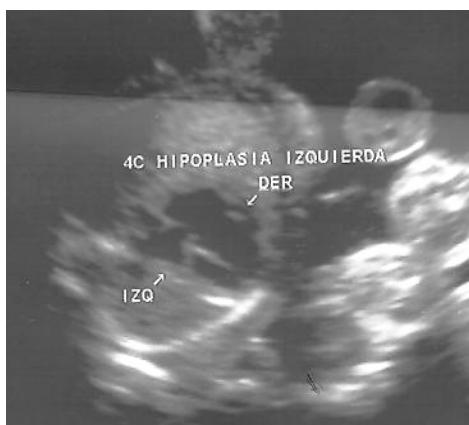
Se decidió remitir a la gestante a la consulta de Ecocardiografía Fetal en el Cardiocentro de Santiago de Cuba, donde se le examinó nuevamente.

### **Ecocardiografía**

Feto I: Normal

Feto II:

- Se observaban 4 cámaras e hipoplasia de cavidades izquierdas, con válvula mitral atrésica.
- Eje corto: Aorta hipoplásica.
- Eje largo y eje corto de los ventrículos: Se observó asimetría ventricular en relación con ventrículo derecho y ventrículo izquierdo mayor que 1 (figura 1 y figura 2).



**Fig 1.** Corte de 4 cámaras con hipoplasia de cavidades izquierdas



**Fig 2.** Eje corto e hipoplasia aórtica

Se concluyó que uno de los fetos presentaba síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas por atresia mitral e hipoplasia aórtica.

Adicionalmente el especialista en Cardiopediatría asesoró a la embarazada en materia de genética y se le explicó que uno de los fetos tenía una malformación cardiovascular que era incompatible con la vida fuera del útero, pero que el otro feto era normal.

Nuevamente se remitió a la consulta del Centro Provincial de Genética, donde fue valorada otra vez por los especialistas y se le proporcionó asesoramiento genético.

Se le informó a la madre y a los familiares que el feto II presentaba una malformación cardiovascular con riesgo para su vida y escasas probabilidades de sobrevivencia, además se le refirió la posibilidad de conservar el embarazo, pues el feto I estaba aparentemente normal y su riesgo de malformación era superior a 5 %. Tanto la embarazada como los familiares decidieron que se realizara el aborto selectivo por malformación cardiovascular.

De esa forma la paciente fue trasladada al hospital materno para efectuarle dicho procedimiento, pero en la expulsión de los fetos descritos anteriormente por medio de ecografía diagnóstica, también se abortó un tercer feto, que no había sido observado en ninguno de los estudios ultrasonográficos.

### Resultados anatomopatológicos

- Fetus I y III: Normales
- Fetus II: Sexo masculino y peso de 920 g. Presentaba estenosis valvular aórtica supravalvular, hipoplasia de aurícula y ventrículo izquierdos, y atresia valvular mitral.

## COMENTARIOS

Utilizando el equipamiento y los métodos ecocardiográficos adecuados, mediante la ecocardiografía fetal se pueden diagnosticar, en detalle, las malformaciones cardíacas mayores. El grupo de síndromes de hipoplasia ventricular, como el de las cavidades cardíacas izquierdas hipoplásicas, el defecto no equilibrado del canal auriculoventricular, la estenosis tricuspídea grave o la atresia tricúspide, pueden ser fácilmente apreciados en la proyección de las 4 cámaras.<sup>7</sup>

Estas malformaciones son el resultado de alteraciones embrionarias del corazón y su causa frecuentemente se desconoce y solo se determina en menos de una cuarta parte de los casos; además comprenden la hipoplasia del ventrículo izquierdo con atresia o estenosis grave de la aorta y la válvula mitral, así como la hipoplasia de arco aórtico. Constituyen 4 % de todas las cardiopatías congénitas y se presentan en uno por cada 10 000 nacidos vivos, con predominio en los varones en una proporción de 2:1.

Los hallazgos ultrasonográficos son la levocardia, discrepancia en el tamaño de los ventrículos, ápex cardíaco constituido por ventrículo derecho (plano del "8" con una sola "0"), la válvula tricúspide normal o grande, aorta hipoplásica con anillo aórtico reducido, aunque si existe defecto del septo ventricular, la aorta ascendente puede ser normal y el ventrículo izquierdo puede estar más o menos desarrollado.<sup>8</sup>

Hoy día, con el advenimiento de la ecografía bidimensional de alta resolución en tiempo real y los sistemas sofisticados de los Doppler pulsado y de color, es posible obtener una información detallada de la estructura y función del sistema cardiovascular, así como establecer un diagnóstico de las cardiopatías congénitas al final del primer trimestre del embarazo y en los principios del segundo.

El diagnóstico intraútero de estos defectos resulta de extraordinario valor, puesto que permite ofrecer a la pareja asesoramiento cardiogenético prenatal, relacionado con las características de la enfermedad, la evolución, las posibilidades terapéuticas, el pronóstico y el riesgo de recurrencia para futuros embarazos.

Una vez realizado el diagnóstico con certeza, la pareja podrá decidir si termina el embarazo (en países donde el aborto es legal) o si programa el nacimiento en un centro de alta complejidad, con facilidades de atención médica especializada, de forma inmediata, para el recién.

A pesar de los grandes esfuerzos realizados por el Ministerio de Salud Pública de Cuba, que ha establecido un programa de pesquisa y detección de las cardiopatías congénitas, estas alcanzan la importante cifra de 1 440 casos anuales.<sup>9</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Marantz P, García Guevara C. Ecocardiografía fetal. Rev Argent Cardiol. 2008; 76(5): 392-8.
2. D Finch A. La importancia de la ecocardiografía fetal en la detección y el manejo de las malformaciones cardíacas congénitas. Rev Esp Cardiol. 2006; 59(Supl 3): 23-8.

3. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau J. Ecografía obstétrica y fetal. Madrid: Editorial Marban; 2000. p. 234-6.
4. Valderrama P, Hernández I. Concordancia entre ecocardiografía prenatal y posnatal en pacientes con cardiopatías congénitas: Hospital de niños "Dr Roberto del Rio". Rev Chil Obstet Ginecol. 2010; 75(4): 234-9.
5. Oliva Rodríguez JA, Martínez González LR, Marcheco Teruel B, Arencibia Faire J, García Guevara C, Martínez Rey L. Detección prenatal de defectos congénitos por ultrasonido genético: manual de normas y procedimientos. La Habana: Centro Nacional de Genética Médica; 2011.
6. Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, Bilardo C, Hernandez Andrade E, Johnsen SL, et al. Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. Ultrasound Obstet Gynecol. 2011; 37(1): 116–26.
7. Jone PN, Schowengerdt KO. Diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas. Pediatr Clin N Am. 2009; 56(3): 709–15.
8. Sosa Olavarria A. Ultrasonografía y clínica embrio-fetal. 2 ed. Valencia: Editorial Tatum; 2002: p. 527-43.
9. Pérez Ramírez M, Mulet Matos E, Hartmann Guilarte A. Diagnóstico ultrasonográfico de malformaciones congénitas. Nuestra experiencia en el período 1983-1995. Rev Cubana Obstet Ginecol. 1997 [citado 9 Ene 2013]; 23(1): 53-8. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-600X1997000100010&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X1997000100010&lng=es)

Recibido: 25 de septiembre de 2012.

Aprobado: 21 de octubre de 2012.

*Yaquelines Martín Martínez.* Hospital General "Alberto Fernández Montes de Oca", Céspedes Alta final s/n, San Luis, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [yaquelines.martin@medired.scu.sld.cu](mailto:yaquelines.martin@medired.scu.sld.cu)