

C A R D I O L O G I A

**SINDROME DE CORAZÓN IZQUIERDO
CON HIPOPLASIA SEVERA DE CAVIDADES****(Reporte de un caso)**

Carolina Araya Solís *

María de los Angeles Morera González **

Arnold Figueras López ***

S U M A R Y

A case of a female patient, month and nine day age, with an appropriate perinatal history. Who presented a chart of peribuccal cyanosis and vomit with bilious content by the age of 15 days old. It is diagnosed by echocardiography, severe hypoplastic left heart syndrome of the cavities, but due to natural evolution and the seriousness of the disease, the patient died.

I N T R O D U C C I O N

Paciente femenina de un mes y 9 días de edad, vecina de La Virgen de Sarapiquí, producto de una madre de 19 años de edad, casada, primigesta, con control prenatal adecuado, sin complicaciones y clasificada de bajo riesgo obstétrico durante la evolución de su embarazo. Su nacimiento ocurrió en el Hospital San Vicente de Paúl, correspondiendo a un parto vaginal, sin complicaciones, realizado por una enfermera obstétrica; obteniéndose un producto

de término adecuado para la edad gestacional, único, vivo, peso de 3395 gramos, APGAR DE 9 - 10 que no necesitó reanimación neonatal, lo que permitió realizar los cuidados inmediatos del recién nacido y egresar al día siguiente sin ninguna complicación. La recién nacida es traída a los 5 días de nacida para realizar el tamizaje neonatal y su control de crecimiento y desarrollo con una evolución satisfactoria sin ninguna eventualidad, sin embargo al cumplir 15 días de edad inicia con cianosis peribucal y vómitos de contenido bilioso, motivo por el cual su madre decide llevarla a la consulta médica con una pediatra privada. Durante el examen físico se detectó un soplo cardíaco, razón por la cual el especialista decide referirla al Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños, donde le realizan un ecocardiograma diagnosticándole un "Síndrome de corazón izquierdo

con hipoplasia severa de cavidades", debido al tipo de cardiopatía se decide dar tratamiento conservador el cual consistirá en observación con medidas de sostén para la correspondiente evolución natural de la enfermedad.

Debido a la gravedad de la enfermedad la madre y su hija deciden trasladarse a vivir a Alajuela, días después inicia con llanto, irritabilidad, cianosis generalizada y dificultad para respirar por lo que es internada en el Hospital de Alajuela donde permanece dos días con una evolución no satisfactoria hasta que presenta falla cardiorrespiratoria y fallece a pesar de las medidas de reanimación que se le practicaron. En la autopsia número 08 - 2025 se reporta como causas de muerte Síndrome de corazón izquierdo con hipoplasia severa de cavidades y

* Médico General

** Médico General

*** Médico Pediatra

Falla Cardiorrespiratoria.

El término hemicordio izquierdo hipoplásico se utiliza para describir un grupo de anomalías, estrechamente relacionadas, que abarcan la falta de desarrollo del lado izquierdo del corazón (p. ej., atresia de los orificios aórtico y mitral) y la hipoplasia de la aorta ascendente. El ventrículo izquierdo puede ser pequeño y no funcional o totalmente atrésico; el ventrículo derecho mantiene las dos circulaciones, pulmonar y sistémica. (1-5) Después del nacimiento, la supervivencia depende de un conducto arterioso permeable. En la genética se menciona que existe una incidencia familiar en gemelos del Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Shokeir en 1971, propone que se trata de una herencia autonómica recesiva; sin embargo estudios de casos de familias en Boston, Toronto, London y Hamburg refieren que se trata de un modo de herencia poligénica. El riesgo de recurrencia en un hermano es de 0.5% (2/370), además no existe evidencia de que el medio ambiente influya como factor predisponente en esta malformación congénita. (2) El Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico en todas sus formas presenta una incidencia del 1.4 a 3.8% de los lactantes con cardiopatía congénita, reportada por Hayward. (3) Típicamente estos niños son considerados sanos, luego inician con síntomas de dificultad respiratoria a las 48 o 72 horas después del nacimiento con un rápido deterioro. La cianosis es inicialmente mínima, pero se pronuncia más cuando se presenta la insuficiencia cardíaca, es característico un color azulgrisáceo en la piel que denota la mezcla de cianosis e hipoperfusión. En los primeros días de vida aparecen signos de insuficiencia cardíaca, que comprenden disnea, hepatomegalia,

bajo gasto cardíaco, pulsos periféricos bajos incluidos los carótidos; es habitual la cardiomegalia con un impulso paraesternal palpable debido al ventrículo derecho. A menudo se ausculta un soplo sistólico indeterminado. Puede existir otras anomalías renales y del sistema nervioso central. (4) Los hallazgos radiológicos suelen ser relativamente normales al nacer, luego produce un crecimiento rápido y progresivo del corazón vinculado a menudo con congestión venosa pulmonar. El electrocardiograma suele revelar desviación del eje a la derecha, hipertrofia auricular - ventricular derecha con escasez relativa de fuerzas ventriculares izquierdas y ausencia de onda Q en V6. La ecocardiografía suele ser diagnóstica y elimina la necesidad de cateterización cardíaca. Las opciones terapéuticas consisten en medidas paliativas (técnica de Norwood), el trasplante cardíaco y, en algunos casos, tratamiento de observación con medidas de sostén. El pronóstico de este síndrome, que antes era mortal, está mejorando. Generalmente es pobre, estos infantes mueren aproximadamente a las 48 horas de iniciado los síntomas, los casos de supervivencia de más de 1 mes son raros. Ahora puede practicarse operaciones paliativas con índices de supervivencia de 50 a 75 %. Muchos lactantes paliativos finalmente requerirán trasplante. Las tasas de supervivencia a un año con trasplante primario son superiores a 80%. Es probable que adelantos en cirugía e inmunología adicionales mejoren el pronóstico. En conclusión, el Síndrome de corazón izquierdo con hipoplasia severa de cavidades, es una cardiopatía congénita que continúa siendo una enfermedad mortal en Costa Rica de

pocas opciones terapéuticas.

RESUMEN

Paciente femenina de 1 mes y 9 días de edad, con una historia perinatal adecuada que presentó un cuadro de cianosis peribucal y vómitos de contenido bilioso a los 15 días de nacida. Se diagnosticó por un ecocardiograma un Síndrome de corazón izquierdo con hipoplasia severa de cavidades; que por la evolución natural y gravedad de la enfermedad terminó falleciendo.

BIBLIOGRAFIA

1. Behnman, Richard. Tratado de pediatría, 16ª edición, México: Mc Graw Hill Interamericana, 2001: 1534 - 1536.
2. Graham, G. Herat Disease in infants and children, Unites States of America: Year Book Medical Publishers, 1980: 369 - 375.
3. Harward, A. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. 11ª edición, México: Manual Moderno, 2001: 492-493.
4. Hughes, J. Synopsis of pediatrics, 6ª edición, Unites States of America: Mosby, 1980: 441 - 442.
5. Moss, A. Heart disease in infants, children and adolescents, 2ª edición, Unites States of America: Sana Tache, 1979: 87 - 88.