

Síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo

Left ventricular hypoplasia syndrome

Dr. Fabricio Macías¹, Dr. Hugo Garzón¹, Dra. Jessica Mafla²,
Dra. Jhozaya Velásquez², Dr. Fausto Egas¹,
Dra. Lizete Inés Herdoíza Arroyo³.

*Médico Tratante de Ginecología y Obstétrica del Hospital Metropolitano de Quito, Ecuador¹;
Médico Residente de Ginecología y Obstétrica de la Pontificia Universidad Católica del Ecuador²; Médico Familiar³.*

Recibido: 08/02/2018 Aceptado: 26/03/2018

Resumen:

Antecedentes: el síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo es un conjunto de alteraciones del corazón fetal que condicionan un hipodesarrollo del corazón izquierdo, que es insuficiente para mantener la circulación sistémica. El corazón derecho se encuentra dilatado e hipertrofiado y soporta la circulación pulmonar y la circulación sistémica fetal a través del conducto arterioso permeable. Representa el 2 a 3% de todas las cardiopatías congénitas. Sin embargo, la incidencia real está subestimada ya que es responsable de abortos espontáneos y otras muertes fetales intrauterinas no diagnosticadas.

Reporte de un caso: paciente de sexo femenino, 32 años de edad, con antecedente familiar de importancia (padre con fibrilación auricular). Antecedentes gineco-obstétricos: un parto céfalo-vaginal, sin complicaciones, de un neonato de sexo masculino que actualmente tiene 6 años de edad. Durante su segunda gesta el feto es diagnosticado de hipoplasia del ventrículo izquierdo y atresia de la válvula mitral a las 34 semanas. Acude al Hospital Metropolitano a las 39 semanas de gestación para terminación de su embarazo mediante parto céfalo-vaginal. El parto no tuvo complicaciones; al nacimiento se confirma el diagnóstico prenatal y el recién nacido fallece en las primeras 72 horas.

Conclusiones: el síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo es una combinación compleja de malformaciones cardíacas; debe ser detectado durante la evaluación ecográfica prenatal para planificar su manejo al nacimiento en centros especializados donde sea posible realizar procedimientos con el propósito de mejorar la supervivencia de estos pacientes.

Palabras claves: síndrome hipoplásico del corazón izquierdo, malformación cardíaca izquierda, anomalías cardíacas.

Abstract:

Background: It is a set of alterations of the fetal heart that condition a hypodevelopment of the left heart, which is insufficient to maintain the systemic circulation. The right heart is dilated and hypertrophied and it supports the pulmonary circulation and fetal systemic circulation through patent ductus arteriosus. It represents 2 - 3% of all congenital heart diseases. However, current incidence is underestimated because it produces spontaneous abortions and other undiagnosed intra- uterine fetal deaths.

Report of a case: a 32-year-old female patient with an importance family history: father with atrial fibrillation. Obstetric-gynecological antecedents: a cephalo- vaginal delivery without complications who was a male product of 6 years. During her second pregnancy, fetus was diagnosed with left ventricular hypoplasia and mitral valve agenesis at 34 weeks. She went to Metropolitan Hospital at 39.1 weeks to finish her pregnancy due to cephalo-vaginal birth. Delivery occurred without complications, however, the prenatal diagnosis was confirmed and the newborn died in 72 hours.

Conclusions: The left heart hypoplasia syndrome is a complex combination of cardiac malformations; it can be detected with a prenatal evaluation with ultrasound which provides an option to pose treatment and also it can guide physicians to prepare for postnatal interventions when it is necessary.

Key words: hypoplastic syndrome of the left heart, left cardiac malformation, cardiac abnormalities.

ABREVIACIONES

SHCI: síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo.

VD: ventrículo derecho.

LPM: latidos por minuto.

Cm: centímetros.

FCF: frecuencia cardíaca fetal.

Correspondencia: Dr. Fabricio Macías.
Teléfono: (593) 984200856
email: fabricioliz@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se caracteriza por un ventrículo izquierdo muy pequeño, incapaz de sostener la circulación sistémica, por lo que sin tratamiento es mortal. La nomenclatura de la Sociedad de Cirujanos Torácicos de Cardiopatías Congénitas define este síndrome como un espectro de malformaciones cardíacas, con grandes arterias normales que se caracteriza por un pobre desarrollo del corazón izquierdo, y engloba un conjunto de malformaciones que incluyen atresia, estenosis o hipoplasia de las válvulas mitral y/o aórtica.^{1,2,6}

Clínicamente, las manifestaciones y gravedad de la patología dependerán de las variantes anatómicas durante el desarrollo, sobre todo del estado de las válvulas del corazón izquierdo.

El diagnóstico prenatal y la planificación del nacimiento en un centro quirúrgico con médicos entrenados reducen la mortalidad de los neonatos con síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo.

El tratamiento de este síndrome se realizará después del nacimiento; su objetivo principal es mantener una perfusión sistémica adecuada en el recién nacido.

CASO CLÍNICO

La paciente ingresa al Hospital Metropolitano el 31 de mayo de 2013; es de sexo femenino, 32 años de edad, nacida y residente en Quito, instrucción superior, sin alergias conocidas a medicamentos ni antecedentes patológicos personales de importancia. Único antecedente familiar de importancia: padre con fibrilación auricular. Antecedentes ginecobstétricos: 2 gestas, un parto céfalo-vaginal sin complicaciones, un hijo de sexo masculino de 6 años de edad. En su segunda gestación, el feto es diagnosticado de hipoplasia de ventrículo izquierdo y atresia de la válvula mitral a las 34 semanas. A las 39 semanas acude para la terminación de su embarazo por parto cefalovaginal.⁷

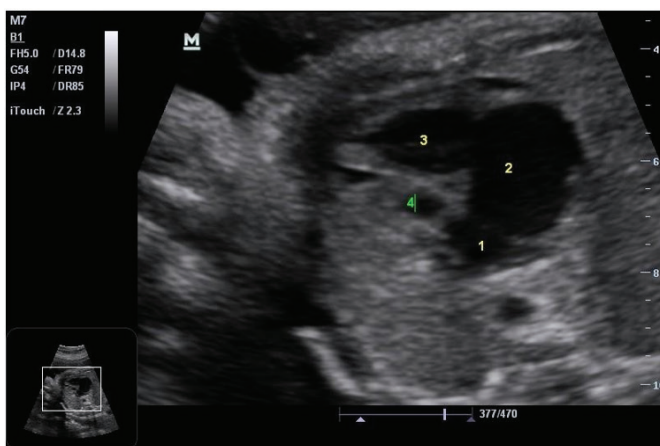


Figura 1: Corazón Izquierdo hipoplásico (estenosis atresia mitral).⁷

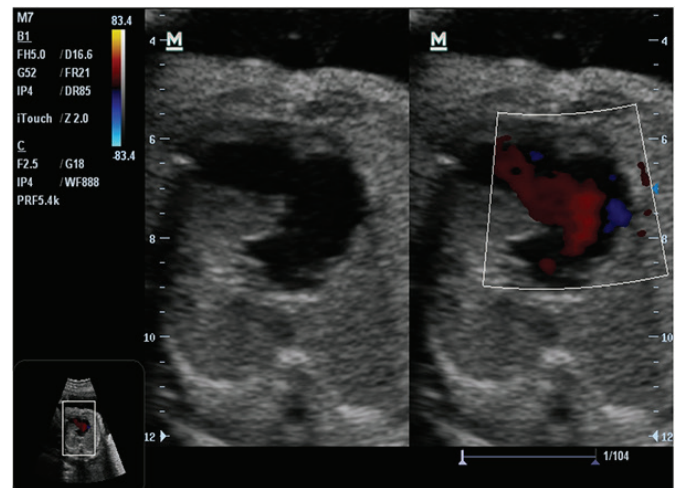


Figura 2: Corazón izquierdo hipoplásico.⁷



Figura 3: Inversión del "shunt" a nivel de la fosa oval.⁷

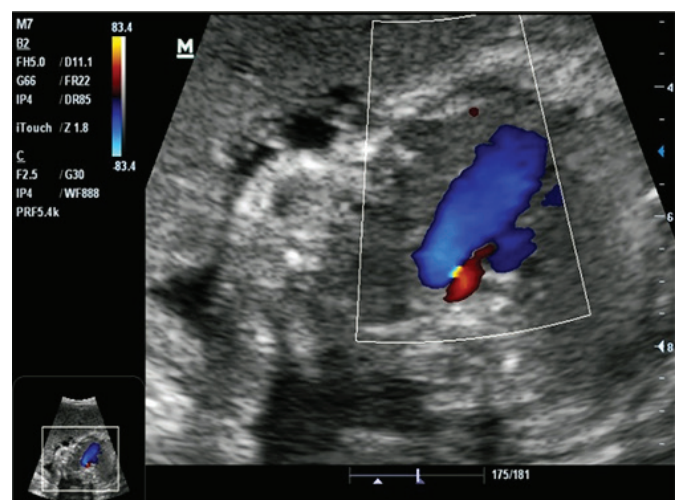


Figura 4: Atresia mitral: flujo revertido a nivel del istmo aórtico.⁷



Figura 5: Cuando existe estenosis aórtica puede presentarse fibroelastosis subendocárdica del ventrículo izquierdo.⁷

Al ingreso durante la exploración, el fondo uterino concuerda con la edad gestacional. Se identifica un feto único, de presentación cefálica, con movimientos fetales. FCF: 117 lpm con actividad uterina regular, bishop mayor de 6 y membranas íntegras. El parto ocurre sin complicaciones. Ecografía al nacer: confirma el diagnóstico prenatal con los siguientes hallazgos:

“*Situs solitus*”, levocardia, levoápep. Plano de 4 cámaras anormal, con predominio de las cavidades derechas. Ventrículo izquierdo hipoplásico. Foramen oval permeable. Válvulas mitral atrésica, válvula tricúspide normal. Septo interventricular aparentemente normal. Arterias aorta hipoplásica, arteria pulmonar de características normales. En el corte de 3 vasos, tráquea con dominancia de arteria pulmonar. Arteria aorta con flujo retrógrado a través del ductus. (cardiopatía ductus dependiente).

Relación anatómica tipo salida única ventricular. Importante dilatación del ventrículo derecho; el izquierdo es hipoplásico. Anillo pulmonar de 1.25 cm (normal 0.7 cm) y ramas pulmonares confluentes derecha e izquierda de 0.44 cm (normal 0.5 cm). Aorta de 0.2 cm, válvula atrésica. Válvula mitral muy gruesa, difícil distinguir valvas pero sugiere movimiento. Comunicación interauricular tipo ostium secundum de 0.7 cm. Conducto arterioso de 0.6 cm x 0.6 cm x 0.8 cm. No se realiza ningún procedimiento quirúrgico por tratarse de una presentación severa. El recién nacido fallece en las primeras 72 horas.⁷

MÉTODOS

La presente revisión bibliográfica del caso clínico se realizó a través los buscadores Pubmed, Medsky y Uptodate.

INCIDENCIA

Las anomalías cardiovasculares son 6.5 veces más comunes que las anomalías cromosómicas y 4 veces mayores que los defectos del tubo neural.^{5,6}

El síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo es la patología más común de las que afectan la funcionalidad del ventrículo izquierdo. Representa el 2 a 3% de todas las cardiopatías congénitas. En Estados Unidos la prevalencia es de 2 a 3 casos

/ 10.000 nacidos vivos. Es más común en hombres que en mujeres (relación 1.5:1). Sin embargo, la incidencia real es subestimada, pues es responsable de abortos espontáneos y otras muertes fetales intrauterinas no diagnosticadas.⁶

ETIOLOGÍA

El mecanismo que causa este síndrome aún es desconocido. Existe la hipótesis del flujo que plantea que hay defectos cardíacos primarios en estructuras aisladas del lado izquierdo del corazón que alteran la circulación sanguínea de este lado y promueven la malformación secundaria del ventrículo izquierdo y del tracto de salida. Esta hipótesis se sustenta en un estudio realizado en animales en los cuales la modificación de la aurícula izquierda desencadenó hipoplasia del corazón izquierdo. Un hallazgo en estudios observacionales de este síndrome ha reflejado que la estenosis de la válvula aórtica es un hallazgo temprano aislado en los fetos que desarrollan hipoplasia del corazón izquierdo.^{2,6}

Hay un amplio espectro de alteraciones anatómicas en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: por un lado, el más severo puede presentarse con una atresia de las válvulas aórtica y mitral asociada con un ventrículo izquierdo casi inexistente. Otras variaciones corresponden a estenosis valvulares izquierdas o estenosis mitral con atresia aórtica.² Es importante mencionar que existen otras malformaciones extracardíacas asociadas con este síndrome, v.gr.: cordón umbilical con 2 vasos, malformaciones craneofaciales, gastrointestinales, genitourinarias y del sistema nervioso central.¹

GENÉTICA

El riesgo estimado de recurrencia de corazón izquierdo hipoplásico en familiares de primer grado de consanguinidad de niños con este síndrome es de 2 a 4%. Esto conlleva la asociación de mutaciones que predisponen a esta patología.⁶

Este síndrome ha sido asociado, en ocasiones, con otros trastornos genéticos (síndrome de Turner, síndrome de Jacobsen, trisomía 13 y 18).^{2,3,6}

FISIOPATOLOGÍA

Un ventrículo izquierdo pequeño con válvulas izquierdas atrésicas o hipoplásicas provoca una sobrecarga en el ventrículo derecho que debe sustentar la circulación pulmonar y sistémica. La supervivencia de estos pacientes dependerá de la persistencia del ductus arterioso, que asegurará una perfusión sistémica, y de un defecto de la pared interauricular que asegure el drenaje venoso pulmonar. Por lo tanto, es indispensable la permeabilidad adecuada del foramen oval y del ductus arterioso. Cuando el foramen oval es restrictivo, el pronóstico empeora por el aumento de presión en la aurícula izquierda y del drenaje venoso pulmonar, que condiciona la hipertrofia de la capa muscular de las venas pulmonares con su arterIALIZACIÓN.^{2,3,6}

La única condición que podría suponer un desarrollo parcial del ventrículo izquierdo sería la presencia de una comunicación interventricular, que es una asociación poco frecuente en esta patología. La distribución relativa de la salida del VD a las circulaciones sistémica y pulmonar depende de las resistencias

relativas de estos circuitos paralelos.^{2,3,6}

Durante el nacimiento hay un período de “luna de miel”, donde la circulación sistémica oxigenada será adecuada desde el ventrículo derecho hacia la aorta a través del conducto arterioso aún permeable; los neonatos, durante este período, pueden cursar asintomáticos. Las complicaciones posteriores propias de esta patología se desencadenarán por el cierre del conducto arterioso, agujero oval y reducción de la resistencia vascular pulmonar, que son eventos fisiológicos normales después del nacimiento. Estos pacientes, cuando son sintomáticos, presentan cianosis y acidosis que puede llegar a ser severa por efecto de la disminución de la perfusión sistémica y el aumento del flujo pulmonar que, sin intervención (una comunicación auricular grande), desencadenan un choque cardiogénico con potencial riesgo de muerte.⁶

DIAGNÓSTICO PRENATAL

El diagnóstico ecográfico prenatal ha demostrado mejores resultados que en aquellos no diagnosticados antes del nacimiento. La importancia del diagnóstico prenatal radica en la planificación de la terminación del embarazo en centros quirúrgicos especializados, lo que disminuye el riesgo de mortalidad de los pacientes con este síndrome.⁶

Los primeros hallazgos se pueden detectar en la etapa prenatal en 50 a 60% de casos de síndrome hipoplásico de corazón izquierdo (SHCI),¹ con una sensibilidad diagnóstica de 61.9%⁴, la mayoría durante el control ecográfico anatómico en la visualización de las 4 cámaras cardíacas entre las 18 y 22 semanas de gestación. El diagnóstico en esta etapa asegura un pobre pronóstico del feto con una tasa de supervivencia reportada de 40 a 55%.¹

Entre los hallazgos de un rastreo ecográfico se evidencia un ventrículo izquierdo pequeño con paredes gruesas, hiperecogénico y una alteración funcional que puede estar o no acompañada de estenosis aórtica o coartación de aorta. La ecografía en tiempo real muestra un flujo de salida obstruido y alteración de la contractibilidad de la pared del ventrículo izquierdo; durante el seguimiento prenatal se desarrolla un aumento de la ecogenicidad de la pared cardíaca causada por la fibroelastosis endocárdica, y una asimetría en el crecimiento del ventrículo izquierdo comparado con el ventrículo derecho.¹

La atresia mitral se caracteriza por la falta de conexión entre la aurícula y el ventrículo izquierdo y la circulación venosa pulmonar únicamente alcanzará la circulación sistémica a través de un agujero oval permeable, y la circulación sistémica fetal requerirá de la apertura del conducto arterioso.^{2,3,6}

El diagnóstico de atresia mitral se realiza en el corte de 4 cámaras donde se puede observar una válvula mitral displásica, no funcional, a través de la cual no se puede mostrar el paso de flujo sanguíneo con el estudio Doppler. En este corte se observará como un corazón univentricular y el ápex cardíaco estará constituido solamente por el ventrículo derecho. El ventrículo izquierdo no se desarrollará por la ausencia de flujo y será una cavidad virtual.^{1,4,11,21,22}

En ausencia de comunicación interventricular, la falta de flujo

hacia el ventrículo izquierdo determinará, también, la falta de desarrollo de la válvula aórtica y no podremos demostrar, mediante el estudio Doppler color, la presencia de flujo anterógrado a través de la válvula aórtica. El arco aórtico también se encontrará hipodesarrollado y el flujo a través de él dependerá de la permeabilidad del ductus arterioso que se llenará de manera retrógrada; por lo tanto, se observará flujo revertido a nivel del istmo y arco aórtico. Si hay permeabilidad del agujero oval, se observará, mediante el estudio ecográfico Doppler, una inversión del “shunt” a este nivel, de izquierda a derecha. El drenaje venoso de las venas pulmonares llega a la aurícula izquierda y pasa a través de agujero oval a la aurícula derecha y —a través de ella— a la circulación sistémica. El flujo adecuado a través de la fosa oval será un factor pronóstico de importancia en esta cardiopatía.^{1,4,6,11,21,22}

El flujo revertido en las venas pulmonares se debe al aumento de presión de la aurícula izquierda que únicamente se drenará a través de la fosa oval. Este hallazgo es característico de la atresia mitral.^{1,4,6,11}

En otras variantes de corazón izquierdo hipoplásico hay otro tipo de hallazgos ecográficos que ayudarán al diagnóstico diferencial.

En la estenosis crítica de la aorta o en la atresia aórtica en el estudio de 4 cámaras se evidencia un ventrículo izquierdo dilatado con signos de fibroelastosis subendocárdica en algunos casos. Entre los hallazgos durante la exploración de la válvula mitral puede haber flujo variable o algún grado de insuficiencia mitral al estudio Doppler. En la válvula aórtica podemos encontrar también flujo variable, dependiendo del grado de lesión valvular. El flujo del istmo aórtico será también revertido como en el caso de la estenosis mitral. En la atresia aórtica, cuando el ventrículo izquierdo ha claudicado, veremos un ventrículo hipoplásico diferente al de la atresia mitral, porque se identifica una cavidad con claros signos de fibroelastosis de un ventrículo al que ha entrado sangre y ha luchado contra una lesión valvular en la aorta. Otra variante de corazón izquierdo hipoplásico es aquella determinada por una coartación severa de la aorta. En la coartación de la arteria aorta veremos una dominancia significativa de las cavidades derechas en el estudio de 4 cámaras; se puede demostrar la apertura y cierre de la válvula mitral, y hay flujo al estudio con Doppler. Existe también dominancia en los tractos de salida con un predominio de la arteria pulmonar.^{1,10,11,21,22,26,27,28}

Una coartación de aorta severa puede condicionar el desarrollo hipoplásico del corazón izquierdo y, por lo tanto, se desarrollarán los hallazgos ya descritos. El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico en el contexto de una coartación de aorta severa con atresia mitral y aórtica se conoce como síndrome de Shone. Otra forma de corazón izquierdo hipoplásico la veremos en los casos de atresia mitral con ventrículo derecho de doble salida; en estos casos, observaremos flujo anterógrado en el istmo, arco aórtico y en el corte de 3 vasos. Podremos observar también estos hallazgos en el caso de una atresia mitral con comunicación interventricular. En el caso de la atresia mitral con ventrículo derecho de doble salida observaremos, con el estudio ecográfico, que las arterias aorta y pulmonar salen en paralelo del ventrículo derecho y hay flujo anterógrado en los 2 vasos. No observaremos flujo en la válvula mitral.^{1,4,6,11,21,22} Diversos estudios han demostrado la importancia

de la valoración funcional del ventrículo derecho, que siempre se encuentra alterado al ser comparado con fetos sin alteraciones anatómicas. Esta información es importante también en el período postnatal en el cual la morbimortalidad a largo plazo está influenciada por la disfunción ventricular derecha.^{1,4,6}

Durante el control prenatal, como parte de la evaluación diagnóstica, se puede realizar estudios de cariotipo y la investigación de otras anomalías relacionadas con trastornos genéticos asociadas con este síndrome.⁶ El corazón izquierdo hipoplásico secundario a una atresia mitral tiene una alta asociación con aneuploidías en un 15%; v.gr.: síndrome de Turner, trisomía 18, trisomía 21 ó deleciones cromosómicas. También hay una asociación considerable con otras malformaciones cardíacas en 7 a 8%; v.gr.: transposición de grandes arterias, drenaje venoso anómalo, isomerismo atrial. Se ha asociado también con malformaciones extracardíacas en 25 a 30%; v.gr.: alteraciones del SNC secundarias a hipoperfusión crónica, alteraciones vertebrales o renales y asociación alta con crecimiento intrauterino restringido. Por lo tanto, será necesario hacer un estudio anatómico detallado, un estudio ecocardiográfico minucioso y considerar la realización de un estudio cromosómico fetal.^{2,3,6}

Una vez diagnosticado, el control ecocardiográfico se debe realizar cada 2 a 4 semanas para valorar la función del ventrículo derecho y el tamaño de la fosa oval. Podemos observar, en un alto porcentaje de casos, insuficiencia tricuspídea que se observará con el estudio Doppler como un flujo valvular retrógrado holosistólico y de altas velocidades. Otro porcentaje de fetos puede presentar una fosa oval pequeña o cerrada, restrictiva. En el caso de una fosa oval cerrada no demostraremos paso de flujo a través de ella con el estudio Doppler; y en el caso de una fosa restrictiva demostraremos un flujo con velocidades aumentadas y turbulentas. Esto llevará a un aumento de la presión en la aurícula izquierda y de las venas pulmonares, que determinará hipertrofia de la capa muscular y arterialización de las venas. Esto incrementa el riesgo de falla cardíaca e hidrops. Al nacer, este feto presentará cianosis y alto riesgo de edema agudo de pulmón con labilidad pulmonar aumentada que condiciona un pronóstico muy malo.^{1,10,11,21,22,26,27}

MANEJO

El manejo posnatal no se evalúa en esta revisión bibliográfica; no obstante, se menciona que el tratamiento después del nacimiento mejora la tasa de supervivencia.⁶

El parto deberá realizarse en un centro especializado. El soporte de la insuficiencia cardíaca congestiva, hipoxia y acidosis metabólica tiene un efecto beneficioso limitado y la supervivencia depende de mantener permeable el ductus arterioso. Las prostaglandinas deben administrarse de manera precoz, incluso antes de tener el diagnóstico ecocardiográfico confirmatorio de la cardiopatía.⁶

El tratamiento quirúrgico disponible es paliativo. La intervención quirúrgica actual es la cirugía de Norwood, que se realiza en 3 etapas.

- Estadio I: se lo realiza durante los primeros días de vida, con el feto estabilizado. En este estadio se reconstruye una

neoaorta con el tronco pulmonar principal proximal, del cual se separan las arterias pulmonares derecha e izquierda. Se realiza también una septostomía atrial para permeabilizar la fosa oval y, finalmente, se realiza un shunt sistémico pulmonar para garantizar que a las arterias pulmonares llegue suficiente sangre para la oxigenación. Este shunt se puede realizar de 2 formas, mediante el shunt de Blalock Taussig –que conecta la arteria pulmonar derecha con la arteria subclavia– o mediante la modificación de Sano Birgmingham que conecta el ventrículo derecho con una de las arterias pulmonares y que suele ser la más realizada.^{8,9,10,12}

- Estadio II: se realiza 3 a 6 meses después mediante un procedimiento de Glenn bidireccional, en el cual se conecta la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha.
- Estadio III: se realiza entre los 3 y 4 años de vida. En este estadio se anastomosa la vena cava inferior a la pulmonar derecha con fenestración a la aurícula derecha (operación de Fontan). Finalizado este estadio, el ventrículo derecho soportará la circulación sistémica y el retorno venoso sistémico llegará directamente a la circulación pulmonar.^{6,8,9,10,12}

La mortalidad es elevada, alrededor de 50% tras el tercer estadio en los centros especializados, y es más importante después de la primera cirugía. Hay elevada morbilidad especialmente por alteraciones del SNC secundarias a la hipoperfusión crónica durante la vida fetal y la que durante la cirugía el feto es sometido a circulación extracorpórea. El pronóstico a mediano y largo plazo es aún desconocido; es una cirugía que se realiza desde los años '80 en Estados Unidos y desde los '90 en Europa; no se sabe cómo responderá el ventrículo derecho a largo plazo. Un porcentaje de estos pacientes requerirá, por lo tanto, de un trasplante cardíaco. Otro porcentaje de fetos presentará una forma grave de ventrículo izquierdo hipoplásico, como aquellos que tienen fosa oval restrictiva, aorta descendente menor de 2 mm, o aquellos con otro tipo de alteraciones asociadas, o prematuros; en estos casos podemos ofrecer una actitud compasiva, consensuada con sus padres. En pocos casos se ha intentado terapia fetal; pocos son los casos reportados con septostomía atrial intrauterina cuando hay fosa oval restrictiva, sin que ello haya mejorado los resultados.^{8,9,10,12,14,19}

La opción de “interrupción legal” del embarazo puede ser consensuada con los padres en aquellos países donde la legislación lo permite.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se realiza con otras cardiopatías de tipo univentricular; v.gr.: atresia tricuspídea o ventrículo único de doble entrada. En la atresia tricuspídea, el estudio ecográfico muestra válvula tricúspide no funcional y la válvula mitral funciona de manera normal. El ventrículo hipoplásico es el derecho y puede observarse su desarrollo parcial cuando hay una comunicación interventricular (que suele ser frecuente en esta patología). En el ventrículo único de doble entrada, en el corte de 4 cámaras se observa que las válvulas auriculoventriculares desencadenan en un ventrículo único. El septum primum está centrado y existe simetría en el tamaño de las 2 aurículas.^{3,6}

MORTALIDAD

A pesar de su baja incidencia, este síndrome sin tratamiento es mortal; es responsable de 22% de muertes por cardiopatías congénitas en el primer año de vida.¹ Algunas revisiones bibliográficas reportan que la mortalidad de todas las muertes neonatales por trastornos cardíacos congénitos puede llegar a 40%⁶

Con los procedimientos quirúrgicos desarrollados actualmente las tasas de mortalidad ha disminuido y las tasas de supervivencia de 3 a 5 años son de 70% en los niños que sobreviven hasta los 12 meses; la supervivencia a largo plazo es de 90%. Estas estadísticas varían de acuerdo a la etapa de la enfermedad.^{1,6}

DISCUSIÓN

El síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo es una combinación compleja de malformaciones cardíacas. Se puede detectar con una evaluación prenatal ecográfica que es una opción necesaria antes de plantear el tratamiento y también guía a los médicos a prepararse para las intervenciones posnatales cuando sean requeridas, ya que un tercio de pacientes que nacen con hipoplasia de corazón izquierdo lejos de una unidad quirúrgica especializada muere antes de llegar a ella.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y FUENTES DE INFORMACIÓN

1. **Raghu Teja Sadineni, B Santh Kumar, NB Chander, and Durga Mahita Boppana.** Prenatal sonographic diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *International Journal of Applied and Basic Medical Research*. 2017;7(3):213-215.
2. **Glatz JA, Fedderly RT, Ghanayem NS, Tweddell JS.** Impact of mitral stenosis and aortic atresia on survival in hypoplastic left heart syndrome. *The Society of Thoracic Surgeons*. 2008.
3. **Tweddell J, Hoffman, Ghanayem N, et al.** Hypoplastic left heart syndrome. In: Moss and Adams', *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*, 7th ed, Allen H, Driscoll D, Shaddy R, et al (eds). Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia. 2008.
4. **Stoll C, Dott B, Alembik Y, De Geeter B.** Evaluation and evolution during time of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by routine fetal ultrasonographic examination. *Ann Genet* 2002;45:217.
5. **Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al.** Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:316.
6. **Fulton DR.** Hypoplastic left heart syndrome. Uptodate, Nov 2017.
7. **Historia Clínica del Hospital Metropolitano.**
8. **Gordon BM, Rodriguez S, Lee M, Chang RK.** Decreasing number of deaths of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 2008;153:354.
9. **Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF.** Evolution of treatment options and outcomes for hypoplastic left heart syndrome over an 18-year period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139:119.
10. **Morris SA, Mary, Ethen K, Penny DJ, Canfield M, Minard CG, Fixler DE, Nembhard WN.** Prenatal diagnosis, birth location, surgical center and neonatal mortality in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Congenital Heart Disease* 2014.
11. **Graupner O, Enzensberger C, Wieg L, Willruth A.** Evaluation of right ventricular function in fetal hypoplastic left heart syndrome by color tissue Doppler imaging. *ISUOG* 2016.
12. **Tchervenkov CI, Jacobs ML, Tahta SA.** Congenital heart surgery nomenclature and database project: hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S170-S179.
13. **Simpson JM.** Hypoplastic left heart syndrome. *Ultrasound RE, Gersony WM, Quagebeur JM.* Survival and risk factor analysis for the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Am J Cardiol* 1997;80:170-174.
14. **Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark BJ 3rd.** Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. A 15-year experience from a single institution. *Circulation* 2000;102(suppl III):136-141.
15. **Azaki A, Merklinger SL, McCrindle BW, Van Arsdell GS, Lee KJ, Benson LN, Coles JG, Williams WG.** Evolving strategies and improving outcomes of the modified Norwood procedure: a 10-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1349-1353.
16. **Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RDB, Ghanayem NS, Frisbee SJ, Litwin SB.** Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation* 2002;106(suppl I):82-89.
17. **Cole CR, Eghtesady P.** The myocardial and coronary histopathology and pathogenesis of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2016;26(1):19-29.
18. **Krishnan A, Samtani R, Dhanantwari P, Lee E, Yamada S, Shiota K, Donofrio MT, Leatherbury L, Lo CW.** A detailed comparison of mouse and human cardiac development. *Pediatr Res* 2014;76(6):500-507.
19. **Scheurer MA, Salvin JW, Vida VL, y col.** Supervivencia y evolución clínica en Fontan después de la paliación de la etapa uno con un shunt Blalock-Taussig modificado o un ventrículo derecho en el conducto de la arteria pulmonar. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:52.
20. **Chaudhry B, Ramsbottom S, Henderson DJ.** Genetics of cardiovascular development. *Prog Mol Biol Transl Sci* 2014;124:19-41.
21. **Fleischer A, Manning F, Jeanty P, Romero R, editores.** Ecografía en Obstetricia y Ginecología. 6th ed. Marban Libros, Madrid. 2002;pp.547-549.
22. **Bajo-Arenas JM, Melchor- Marcos JC, Mercé LT, editores.** Fundamentos de Obstetricia. SEGO. 1ra. ed. España: Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia; 2007. 1. Allan L. Antenatal diagnosis of heart disease. *Heart* 2000;83:367.
23. **Lee K, Khoshnood B, Chen L, Wall SN, Cromie WJ, Mittendorf RL.** Infant mortality from congenital malformations in the United States, 1970-1997. *Obstet Gynecol* 2001;98:620-627.
24. **Hoffman JI, Kaplan S.** The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
25. **Lang P, Fyler DC.** Hypoplastic Left heart syndrome, mitral atresia and aortic atresia. En: *NADA's Pediatric Cardiology*. 2nd.edition, 2006. ISBN-13: 978-1-4160-2390-6.
26. **Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W (eds).** Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. 1ra. ed. Ediciones Journal, Buenos Aires. 2003;pp.456-458.
27. **Connor JA, Thiagarajan R.** Hypoplastic Leith heart syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007;2:23.
28. **Barron D, Kilby MD, Davies B, Wright JGC, Jones TJ, Brawn.** Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009;374:551-564.
29. **Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, Newburger JW, Pearson GD, Lu M, Goldberg CS et al.** Comparison of shunt types in the norwood procedure for single ventricle lesions. *NEJM* 2010;362:1980-92.
30. **Menon SC, Cabalka AK.** Univentricular atrioventricular connections: hypoplastic left heart syndrome. En: *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease*. 2010. ISBN 13: 978-0-7817-8136-7.
31. **Zunzunegui JL, Briaies Casero C.** Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. *Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica*. Año 2011.
32. **Andre G, et al.** Outcome of staged reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome following tenatal diagnosis. *Arch Dis Child* 2001;85:500-503.
33. **Mahle WT, Spray TL, Wernovsky D et al.** Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15 years experience for single institution. *Circulation* 2000;102 (suppl 3):136-141.
34. **Wernovsky G, Styles MK, Gauvreau K, et al.** Cognitive development after Fontan operation. *Circulation* 2000; 102: 883-9. 1. Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome: experience with palliative surgery. *Am J Cardiol* 1980;45:87-91.
35. **Williams DL, Gelijns AC, Moskowitz AJ, Weinberg AD, Ng JH, Crawford E, et al.** Hypoplastic left heart syndrome: valuing the survival. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:720-31.
36. **Mahle W, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark III BJ.** Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. A 15-year experience from a single institution. *Circulation* 2000;102 Suppl III:136-141.
37. **Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, et al.** Right ventricle- pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:504-510.