

## SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO. REPORTE DE CASO.

### INTRODUCCIÓN.

El síndrome de ventrículos izquierdo hipoplásico se caracteriza por un ventrículo izquierdo muy pequeño, incapaz de sostener la circulación sistémica.<sup>1</sup> Resulta en el subdesarrollo de la válvula mitral, el ventrículo izquierdo, la válvula aórtica, la aorta ascendente y el arco aórtico. Representa del 2 al 3% de todas las cardiopatías congénitas y la causa más común de muerte neonatal en la primer semana de vida. El mecanismo que causa este síndrome aún es desconocido, sin embargo, se cree en la hipótesis del flujo que plantea que hay defectos cardíacos primarios en estructuras aisladas del lado izquierdo del corazón que alteran la circulación.<sup>3</sup> Existen variantes anatómicas de la enfermedad, que a menudo se distinguen por el estado de las válvulas mitral y aórtica:

- A. Subtipo de atresia mitral y atresia aórtica: forma más extrema. Ambas válvulas están atrésicas y hay una cavidad del VI ausente o con forma de hendidura y una aorta ascendente diminuta.
- B. Subtipo de estenosis mitral y atresia aórtica: la aorta ascendente está severamente hipoplásica y el gasto sistémico depende del conducto. Según el grado de estenosis mitral, las presiones del VI pueden ser subsistémicas, sistémicas o incluso suprasistémicas. El grado de hipertrofia ventricular también es variable, pero suele haber una disfunción sistólica grave del VI.
- C. Subtipo de estenosis mitral y estenosis aórtica: ambas válvulas están estenóticas pero no atrésicas. En algunos pacientes las válvulas mitral y aórtica tienen un tamaño casi normal, pero una combinación de disfunción diastólica y sistólica del ventrículo izquierdo, o estenosis valvular, da como resultado un gasto sistémico inadecuado.<sup>1,2</sup>

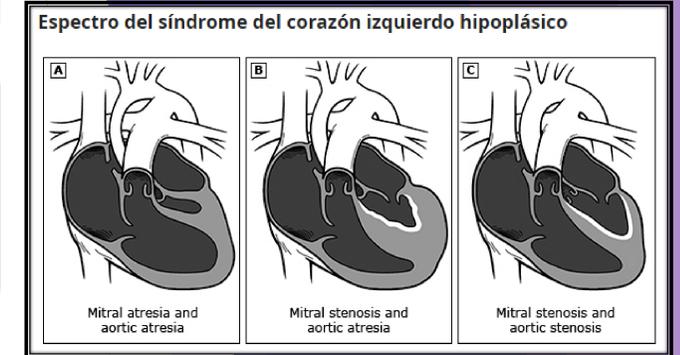


Figura 1. Variantes anatómicas del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

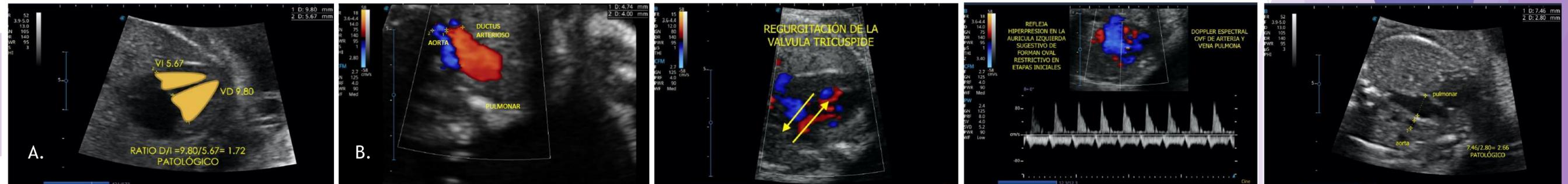
### OBJETIVO.

Describir las características clínicas y ultrasonográficas del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

### CASO CLÍNICO.

Femenino de 19 años de edad, gesta 1, quien se realiza ultrasonido obstétrico en el cual se reporta corazón con alteraciones en los diámetros de las cavidades, observando cavidades derechas de mayor tamaño que las izquierdas. Se realiza primer ecocardiograma el cual reporta feto portador de cardiopatía, estenosis crítica de la aorta, flujo revertido en el istmo aórtico vía ductus arterioso, regurgitación en válvula tricúspide e hipertensión en la aurícula izquierda; sin posibilidad terapéutica in útero, con mal pronóstico para la vida. Nace producto y se realiza ecocardiograma con diagnóstico final de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia aórtica, atresia mitral, ventrículo izquierdo pequeño, comunicación interventricular doble, con mal pronóstico para la vida, no candidato a cirugía paliativa ni correctiva.

Figura 2. A. Desigualdad de cavidades ventriculares y auriculares, dominancia de cavidades derechas por estenosis crítica de la aorta B. Corte de los tres vasos alterado por hipoplasia y flujo revertido en la aorta ascendente e istmo aórtico vía ductus arterioso.



### DISCUSIÓN.

El diagnóstico del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico se realiza antes del nacimiento en aproximadamente el 50 al 75% de los casos.<sup>3</sup> 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. 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, y de un defecto de la pared interauricular que asegure el drenaje venoso pulmonar. 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.<sup>1</sup> En este caso, se encontraron hallazgos patognomónicos del síndrome, como un subtipo de atresia mitral y aórtica, el cual es la forma más extrema y la menos frecuente; así mismo, presentó asociación con una comunicación interventricular doble como medio de compensación. Además de las anomalías cardíacas, suele observarse defectos extra cardíacos asociados: cordón umbilical con dos vasos, anomalías craneo faciales, gastrointestinales, genitourinarias y del sistema nervioso central, los cuales no fueron hallazgos presentes en este caso.<sup>3</sup>

### CONCLUSIONES.

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico incluye un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas, que consisten en grados variables de falta de desarrollo del complejo corazón izquierdo-aorta con mal pronóstico para la vida, siendo una de las malformaciones cardíacas congénitas en la cual no parece haber una diferencia en la mortalidad entre los recién nacidos vivos diagnosticados prenatalmente en comparación con los pacientes diagnosticados posnatalmente. Actualmente existen tratamientos quirúrgicos correctivos y paliativos; sin embargo, aún no disponibles en México, por lo que supone una patología letal.<sup>2,3</sup>

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Macías, F, et al. Síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo. Rev Metro Ciencia 2018; 26(1): 33-38.
2. Rahul H, MD. Hypoplastic left heart syndrome: anatomy, clinical features and diagnosis. Up To Date. 2022.
3. Peñalosa, JJ, et al. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico: reporte de un caso. Rev Méd-Cient "Luz Vida". 2013;4(1) 41.