

Síndrome de hipoplasia ventricular izquierda. Diagnóstico prenatal

¹ M. Fernanda Biancolini
¹ Julio César Biancolini
² Ana M. S. de Dios

Correspondencia

María Fernanda Biancolini
mfbiancolini@gmail.com

¹Médico de planta, unidad de Cardiología Infantil, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Buenos Aires, Argentina.

²Jefa de Unidad de Cardiología Infantil, Sanatorio Trinidad Mitre, Buenos Aires, Argentina.

Enviado: 27/02/2022

Aceptado: 04/03/2022

En línea: 30/04/2022

Citar como: Biancolini F., Biancolini JC., de Dios A.: Síndrome de hipoplasia ventricular izquierda. Diagnóstico prenatal. RETIC. 2022 (Abril); 5 (1): 64-67. doi: 10.37615/retic.v5n1a15.

Cite this as: Biancolini F., Biancolini JC., de Dios A.: *Left ventricular hypoplasia syndrome. Prenatal diagnosis* RETIC. 2022 (April); 5 (1): 64-67. doi: 10.37615/retic.v5n1a15.

Palabras clave

- ▷ Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo.
- ▷ Diagnóstico prenatal.

Keywords

- ▷ Hypoplastic left heart syndrome.
- ▷ Prenatal diagnosis.

RESUMEN

El síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo es una cardiopatía congénita crítica que requiere cuidados perinatales específicos. El adecuado diagnóstico intraútero y seguimiento evolutivo permite estratificar el riesgo y determinar el pronóstico pre y postnatal. Entre los determinantes de mayor relevancia encontramos la restricción del foramen oval, la insuficiencia tricuspídea y la disfunción ventricular derecha.

ABSTRACT

The hypoplastic left heart syndrome is a critical congenital heart disease that demands specific perinatal care. Adequate prenatal diagnosis and follow-up allows risk stratification and determination of pre- and postnatal prognosis. Restriction of the foramen ovale, tricuspid insufficiency and right ventricular dysfunction are the most relevant conditions.

Introducción

El síndrome de hipoplasia ventricular izquierda (SHVI), representa el 8-12% de las cardiopatías críticas y el 20-25% de las muertes por cardiopatías congénitas, siendo de vital importancia su diagnóstico para la planificación del nacimiento en una institución con la complejidad adecuada¹.

Existe un espectro de variantes que incluyen: 1) la atresia mitral y atresia aórtica; 2) la estenosis mitral con estenosis o atresia aórtica; y 3) la hipoplasia mitral y aórtica sin estenosis. Estas variantes se corresponden con diferentes grados de desarrollo del ventrículo izquierdo y de diferenciación de la válvula mitral, y tienen implicancia en la evolución y pronóstico postnatal.

Valoración ecocardiográfica

En la **Tabla 1** se resumen los parámetros ecográficos para el diagnóstico y seguimiento.

Es frecuente encontrar asociado coartación de aorta con o sin hipoplasia del arco aórtico, o, hasta interrupción del mismo, dependiendo del grado de hipoflujo durante el desarrollo fetal.

Características del ventrículo izquierdo (Video 1) (Figura 1A y B):

Tamaño (eje largo), grado de diferenciación, presencia de fibroelastosis, función ventricular, presencia de sinusoides/fístulas coronarias

Características de la válvula aórtica y mitral (Videos 2-4) (Figura 2):

Tamaño, grado de diferenciación, permeabilidad y flujo, insuficiencia y grado

Características del ventrículo derecho y válvula tricúspide (Figura 3):

Patología de la válvula tricúspide, insuficiencia tricuspídea, función ventricular derecha

Características del arco aórtico (Videos 5-6):

Diámetro de las porciones del arco aórtico, patrón del flujo y dirección del mismo

Foramen oval:

Tamaño absoluto y en relación con estructuras adyacentes, velocidad del flujo y dirección del mismo

Venas pulmonares (Figura 4):

Patrón del flujo y dirección del mismo

Anomalías asociadas:

Displasia de la válvula tricúspide, anomalía del retorno venosos, heterotaxias, entre otras

Valoración fetal:

Doppler fetal, vitalidad fetal, retardo del crecimiento intrauterino, derrames/hidrops, malformaciones extracardíacas

Tabla 1. Valoración ecocardiográfica

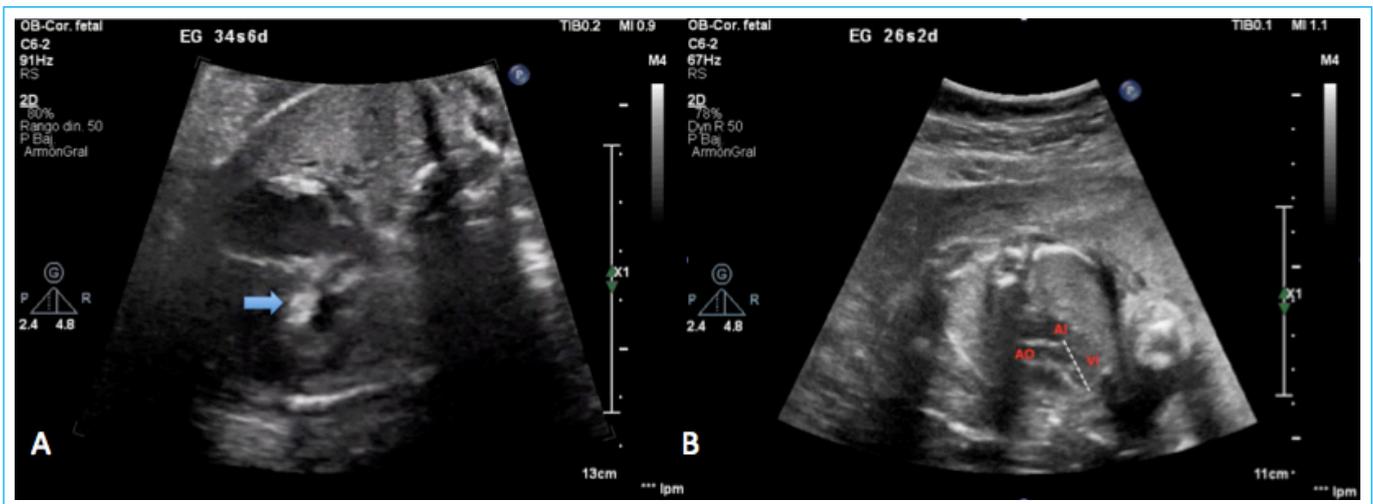


Figura 1. A- Imagen en la que se señala el foco de fibroelastosis en el VI (flecha). B- Eje largo ventricular izquierdo, de tamaño adecuado, en el que se grafica la medición en fin de diástole. AI: aurícula izquierda, AO: aorta, VI: ventrículo izquierdo.



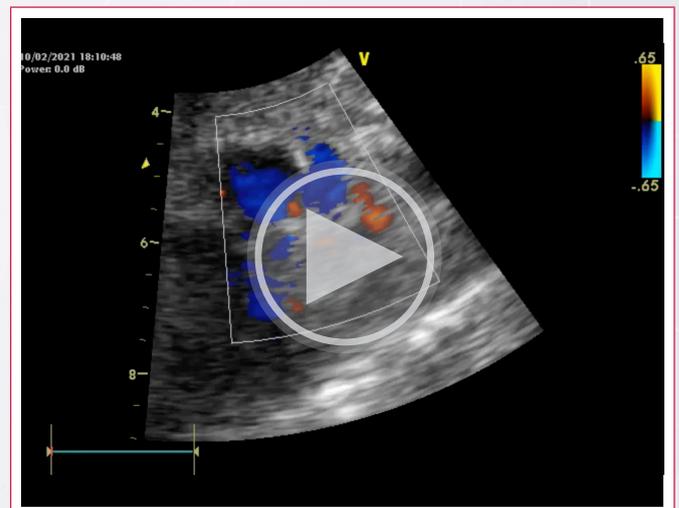
Video 1. Cuatro cámaras. Se observa un VI hipoplásico con fibroelastosis, y una válvula mitral diferenciada con apertura limitada.



Video 3. Tres vasos. Se aprecia la asimetría de los vasos con predominancia de la arteria pulmonar. Nótese VCS de mayor calibre que la aorta.



Video 2. Cinco cámaras. Se observa la emergencia de la aorta del VI hipoplásico con una válvula diferenciada engrosada.



Video 4. Cuatro cámaras color. Se identifica la presencia de insuficiencia mitral lo que denota permeabilidad de la misma.

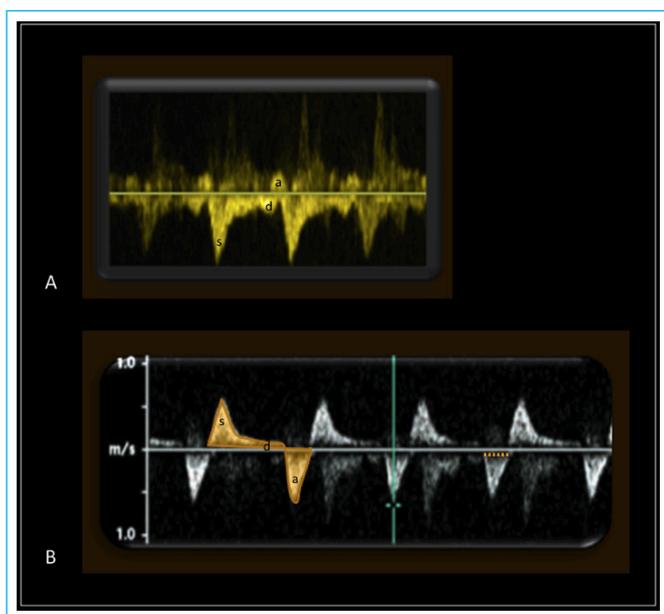


Figura 4. Doppler venoso pulmonar en SHVI. A- Sin restricción del FO. B – Con restricción del FO, se puede observar el VTI a/r (sombreado naranja) y la duración de la A reversa (línea punteada).

Los fetos con estenosis mitral y atresia aórtica pueden presentar fístulas coronarias que conlleva un riesgo aumentado de isquemia endocárdica y desarrollo de fibroelastosis ventricular.

Así mismo, en un 5-6% de los fetos puede existir restricción del foramen oval (FO) que puede motivar la necesidad de una intervención prenatal o postnatal inmediata, y que puede pasar desapercibido hasta el tercer trimestre, donde aumenta el retorno venoso pulmonar hacia la aurícula izquierda (AI).

La restricción del FO puede ser identificada por el abombamiento del septum interauricular hacia la derecha, la dilatación de la AI y venas pulmonares (VP). La presencia de un FO < 4 mm o con velocidad > 0.6 m/s se ha asociado a restricción del mismo. También una relación < 0.33 respecto al septum interauricular total, o < 0.3 respecto de la aurícula derecha, o < 0.52 respecto a la aorta ascendente se han asociado a restricción del FO.

Sin embargo, es la valoración del flujo en las VP lo que mayor correlación tiene con la evolución hemodinámica posnatal y con la probabilidad de requerir intervención prenatal o postnatal inmediata. La relación entre la integral de

velocidad/tiempo anterógrada y retrógrada (VTI a/r) nos permite estratificar el riesgo de restricción del FO en: bajo VTI a/r > 5; mediano VTI a/r 3-5; y alto VTI a/r < 3. Así mismo, la duración de la onda A reversa > 90ms es un indicador de alto riesgo de restricción del FO¹.

La restricción del FO conlleva al aumento de la presión en la AI, y, en forma retrógrada, al lecho vascular, con remodelación y lesión del mismo y/o hidrops. Cuanto más temprano en el embarazo y mayor duración tenga la restricción, peor es la sobrevida postnatal.

La presencia de insuficiencia tricuspídea (IT) significativa es un marcador de mal pronóstico pre y postnatal, así como la disfunción ventricular derecha. Está descrita la alteración diastólica y sistólica del ventrículo derecho (VD) con los métodos tradicionales de valoración de la función ventricular, así como también por Doppler tisular y deformación miocárdica, donde se evidencia afectación de la función global^{2,3}. Estos índices se ven aún más deteriorados en el grupo de pacientes con fibroelastosis.

Ideas para recordar

- El adecuado diagnóstico prenatal del SHVI es esencial para planificar la vía, momento y lugar de nacimiento que requiere esta cardiopatía.
- El monitoreo del Doppler en VP, permite la identificación y estratificación de riesgo de restricción del FO; factor de mal pronóstico más importante en esta patología.
- La IT significativa y la disfunción ventricular derecha son factores de mal pronóstico tanto pre como postnatales.

Bibliografía

1. Alphonso N, Angelini A, Barron DJ, Bellsham-Revell H, *et al.* Guidelines for the management of neonates and infants with hypoplastic left heart syndrome: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) Hypoplastic Left Heart Syndrome Guidelines Task Force. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 58 (2020) 416–499.
2. Natarajan S, Szwast A, Tian Z, McCann M, *et al.* Right Ventricular Mechanics in the Fetus with Hypoplastic Left Heart Syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:515-20.
3. Axt-Flidner R, Graupner O, Kawecki A, Degenhardt J, *et al.* Evaluation of right ventricular function in fetuses with hypoplastic left heart syndrome using tissue Doppler techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 45: 670–677.