

## INTRODUCCIÓN

El **Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico (SVIH)** engloba un conjunto de cardiopatías congénitas (CC) caracterizado por la hipoplasia del ventrículo izquierdo y su tracto de salida, no siendo capaz de bombear el flujo sanguíneo a la circulación sistémica. La alteración del flujo sanguíneo repercute en la función del ventrículo derecho, pudiendo provocar alteraciones secundarias ya desde el periodo fetal.

Es una de las CC más severas, tratándose de una condición letal si no se repara quirúrgicamente en el periodo postnatal.

## CASO CLÍNICO

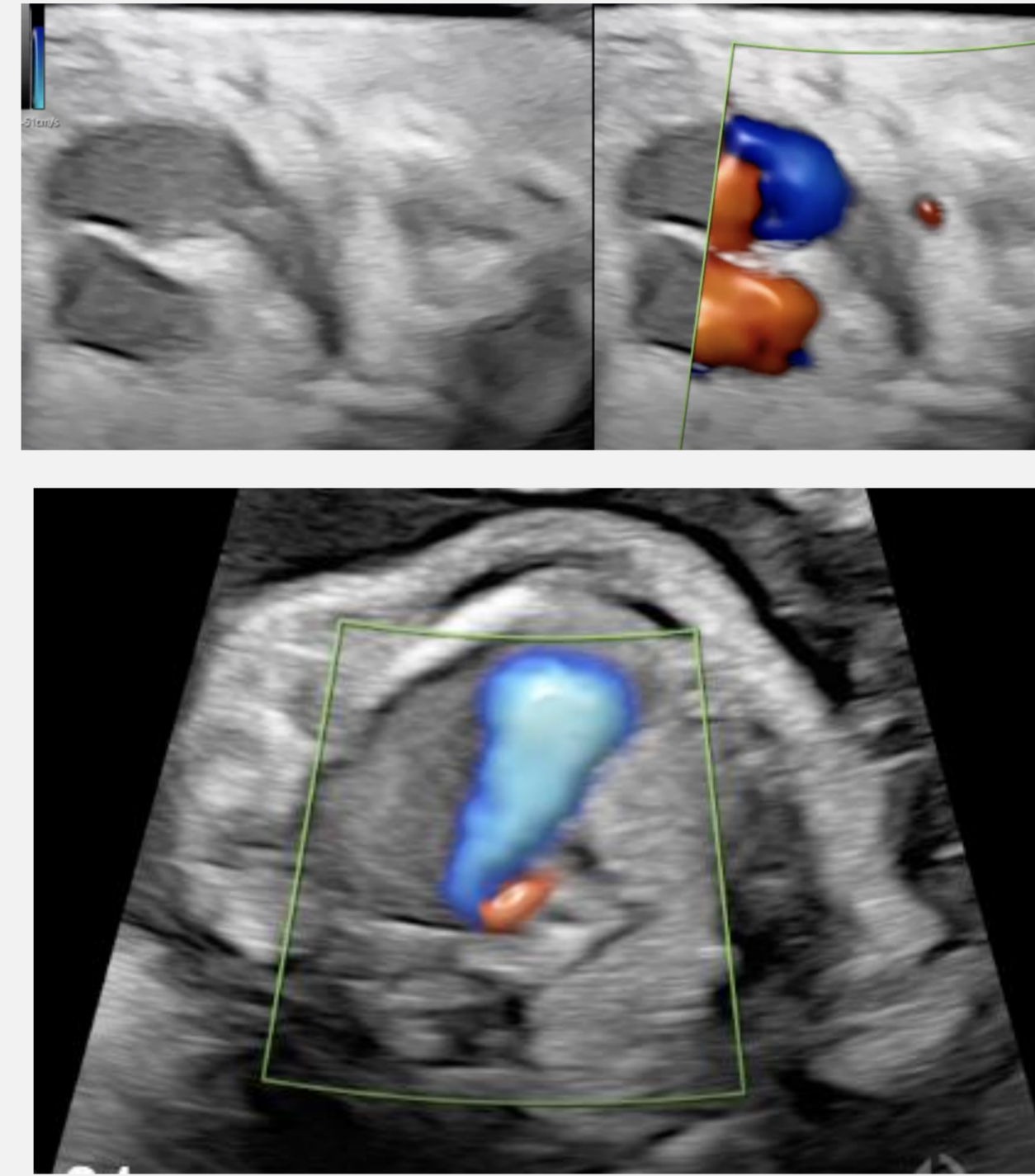
Gestante de 35 años, cuartigesta con tres embarazos previos de curso normal.

Acude a realizarse la ecografía morfológica en semana 21+2 semanas observando como único hallazgo un **ventrículo izquierdo hipoplásico**.

La paciente fue informada del diagnóstico y pronóstico conjuntamente con obstetricia y cardiología pediátrica. La pareja decidió continuar con la gestación.

A las 23+6 semanas se objetiva además, un **flujo retrógrado** a nivel del **ductus arterioso**. Biometrías acorde a edad gestacional.

La paciente continua el seguimiento de la gestación en nuestro centro.



## DISCUSIÓN

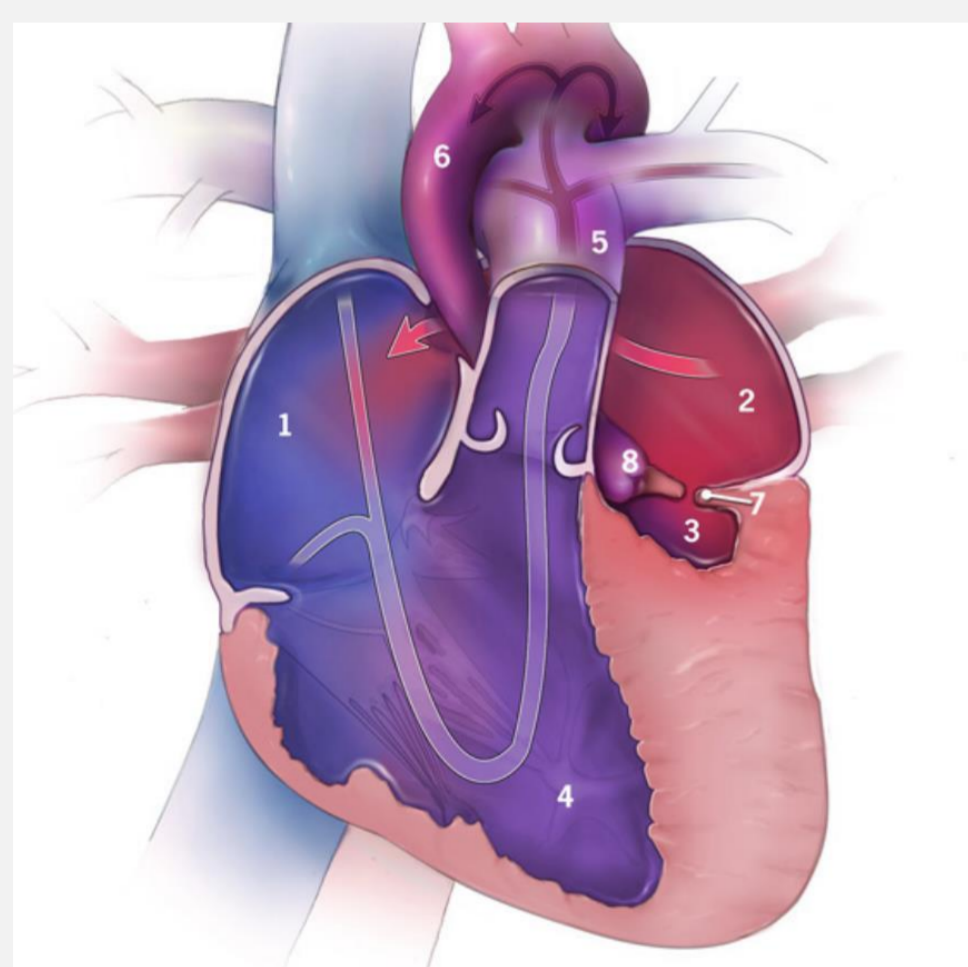


Imagen obtenida de: Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo.

El **diagnóstico prenatal** es posible mediante la ecocardiografía fetal en la que observamos:

- Ventrículo izquierdo disminuido
- Tracto de salida del ventrículo izquierdo hipoplásico
- Flujo de entrada monofásico de la válvula mitral
- Flujo de izquierda a derecha a nivel auricular (foramen oval). \*Descartar flujo restrictivo a este nivel (peor pronóstico).
- Marcada asimetría en corte de tres vasos: arteria pulmonar y ductus arterioso dilatados con disminución del tamaño de la aorta.

Es conveniente un estudio prenatal de la **función del ventrículo derecho**, ya que el flujo sanguíneo depende de este y esto permite orientar mejor el pronóstico postnatal, ya que será fundamental para el tratamiento quirúrgico.

Existen tres formas principales según el nivel de alteración en el tracto de entrada y/o salida del ventrículo:

- Atresia mitral y atresia aórtica (es la **forma más grave**)
- Estenosis mitral y atresia aórtica
- Estenosis mitral y estenosis aórtica

Representa **13-16% de CC en periodo fetal** y 1-3% de CC en periodo postnatal  
\*Diferencia atribuible a mortalidad asociada y a interrupciones voluntarias tras el diagnóstico.

**Prevalencia:** 1-3 casos por 10.000 nacidos vivos  
25-40% de muertes cardíacas en neonatos.

Etiología: desconocida y multifactorial.

- Mayoría casos **ESPORÁDICOS**.
- Factores genéticos relacionados.
- Cromosopatías asociadas: 45XO, T18, T13, algunas deleciones parciales.
- Flujo sistémico alterado provoca malformaciones secundarias en VD

El **tratamiento** consiste en:

- Administración precoz de **prostaglandinas (E2)** tras el nacimiento para mantener el conducto arterioso abierto hasta el tratamiento quirúrgico.
- **Tratamiento quirúrgico:** cirugía paliativa para convertir el ventrículo derecho en un ventrículo único sistémico (tres etapas: procedimiento de Norwood, procedimiento de Glenn bidireccional y procedimiento de Fontan). El trasplante cardíaco primario no suele ser la primera opción.

## CONCLUSIONES

Es una de las CC con mayor morbilidad y mortalidad asociada a pesar de los avances en las intervenciones quirúrgicas.

El diagnóstico prenatal es fundamental para informar adecuadamente a los padres.

El nacimiento debe ser en un centro terciario experto.

## BIBLIOGRAFÍA

- Galindo, A. (2020). Ecografía Obstétrica. Marbán.
- Galindo, A., Nieto, O., Villagrà, S., Grañeras, A., Herraiz, I., & Mendoza, A. (2009). Hypoplastic left heart syndrome diagnosed in fetal life: associated findings, pregnancy outcome and results of palliative surgery. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 33(5), 560–566.
- Graupner, O., Enzensberger, C., & Axt-Fliedner, R. (2019). New Aspects in the Diagnosis and Therapy of Fetal Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Geburtshilfe Und Frauenheilkunde*, 79(8), 863–872.