

# Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Serie de información al paciente – Lo que debería saber. lo que debería preguntar.

## ¿Qué es un corazón izquierdo hipoplásico?

El corazón izquierdo hipoplásico es un defecto cardíaco congénito (presente al nacer) complejo y poco frecuente en el que el lado izquierdo del corazón está críticamente hipodesarrollado y no puede asumir el flujo de sangre que debe circular a través del corazón hacia el resto del cuerpo.

## ¿Por qué se produce un corazón izquierdo hipoplásico?

La etiología del corazón izquierdo hipoplásico no está clara y se considera multifactorial. Es una condición infrecuente y ocurre entre 0,1 y 0,25 de cada 1000 nacidos vivos. Algunos bebés tienen alteraciones en sus genes o cromosomas, pero en la mayoría de los casos, ocurre por azar, sin una razón clara. Menos de un tercio de los bebés con esta entidad tendrán otros problemas en otros órganos.

## ¿Es importante un estudio genético?

Los cromosomas son donde se guarda la mayor parte de nuestra información genética. Por lo general, tenemos 46 agrupados en pares: 23 provienen de un progenitor y los otros 23 provienen del otro. Por ejemplo, las personas con síndrome de Down tienen un cromosoma 21 adicional. Las anomalías cromosómicas asociadas comunes en estos bebés son el síndrome de Turner, la trisomía 13 y la trisomía 18. Más allá de las anomalías cromosómicas, se ha reportado su asociación con múltiples síndromes genéticos, incluyendo el síndrome de Noonan, el síndrome de Smith-Lemli, el Síndrome de Opitz o el síndrome de Holt-Oram.

## ¿Debería realizarme más pruebas?

Muchas mujeres optarán por hacerse más pruebas para saber más sobre el estado de su bebé. Las pruebas disponibles dependen de dónde se encuentre. Las pruebas sobre las que debe preguntar incluyen:

- una **amniocentesis** para identificar problemas en la cantidad de cromosomas y algunos de los problemas dentro de los cromosomas. Esto se hace tomando una pequeña cantidad de líquido amniótico que rodea al feto.
- un **estudio genético** para excluir síndromes conocidos asociados.
- una **ecografía fetal detallada** para excluir anomalías en otros órganos.
- una **ecocardiografía fetal** – una ecografía dirigida del corazón fetal durante el embarazo

## ¿Qué otros datos deberían vigilarse durante el embarazo?

Los bebés con corazón izquierdo hipoplásico corren algunos riesgos durante el embarazo. Es por esto que la mayoría de los especialistas recomendarán un examen ecográfico cada 4 a 6 semanas ya que el deterioro de la función cardíaca puede progresar con el tiempo o los bebés pueden correr el riesgo de sufrir un deterioro del crecimiento durante el embarazo. En algunos bebés con corazón izquierdo hipoplásico, el tratamiento dentro del útero puede ser posible y,

# Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

*Serie de información al paciente – Lo que debería saber. lo que debería preguntar.*

en casos seleccionados, puede promover el crecimiento del lado izquierdo del corazón o prevenir las altas presiones que provocan daño a la vasculatura pulmonar en su desarrollo, mejorando su pronóstico.

## ¿Qué implicaciones tiene para mi bebé tras el nacimiento?

Los bebés con corazón izquierdo hipoplásico pueden no tener problemas durante los primeros días de vida, mientras que las aberturas normales del corazón (el ductus arterioso y el foramen oval) aún no están cerradas. No obstante, rápidamente desarrollan signos y síntomas tras el cierre de estas aberturas, como una coloración azulada de la piel, pulso débil y problemas respiratorios. La saturación de oxígeno es una prueba sencilla para determinar la cantidad de oxígeno en la sangre de un bebé y los niveles bajos de oxígeno pueden ser un signo de esta enfermedad antes de presentar cualquier síntoma.

Un médico puede identificar estos signos o escuchar un soplo cardíaco (un sonido anormal causado por un flujo acelerado en la sangre). Si estos signos están presentes, se puede solicitar un ecocardiograma o más pruebas para completar el diagnóstico. La ecocardiografía también es útil para hacer un seguimiento de la salud del niño a largo plazo.

Aquellos bebés con alteraciones cromosómicas y corazón izquierdo hipoplásico pueden tener aún más problemas tras el parto. Estos dependerán de la naturaleza del trastorno genético.

Existen tratamientos para algunos problemas de salud relacionados con el corazón izquierdo hipoplásico, tanto a nivel de medicamentos, nutrición o cirugía. Poco después del nacimiento, es necesario realizar múltiples cirugías (en un orden concreto) para aumentar el flujo de sangre a los órganos y evitar el pequeño lado izquierdo del corazón. Estas cirugías no tratan la raíz del problema, pero intentan restaurar la función cardíaca y bombear sangre a los órganos del bebé.

Los niños con corazón izquierdo hipoplásico que sobreviven a las cirugías iniciales también pueden tener problemas a lo largo de su vida. Necesitarán visitas de seguimiento con un cardiólogo. Si el defecto es muy complejo o el corazón se debilita, puede estar indicado un trasplante de corazón. Los bebés que reciben un trasplante de corazón necesitarán medicamentos durante el resto de sus vidas para evitar que su cuerpo rechace el nuevo corazón.

De hecho, muchos supervivientes se enfrentan a una amplia gama de desafíos del desarrollo neurológico. Los niños que se someten a cirugía cardíaca en el primer año después del nacimiento tienen un mayor riesgo de problemas de desarrollo, aprendizaje y comportamiento. Múltiples factores pueden influir en el desarrollo neurológico de estos niños, incluidas las anomalías neurológicas asociadas, la situación genética y las técnicas quirúrgicas empleadas.

## ¿Volverá a ocurrir?

Si no se encuentra ninguna razón genética subyacente, el riesgo de que vuelva a ocurrir es muy bajo. Si hay una razón genética, esta determinará el riesgo y una consulta con un especialista en genética puede ser útil para ayudar a resolver estas dudas.

# Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

*Serie de información al paciente – Lo que debería saber. lo que debería preguntar.*

Si en la familia hay un hijo con corazón izquierdo hipoplásico, el riesgo de tener otro bebé con una entidad similar es mayor (el riesgo de recurrencia en futuros embarazos, se estima en un 2-4%) aumentando en familias con dos hijos afectados al 25%.

## ¿Qué otras preguntas debería hacer?

- ¿Parece esto un corazón izquierdo hipoplásico grave?
- ¿Con qué frecuencia me harán ecografías?
- ¿Es posible realizar algún tratamiento durante el embarazo?
- ¿Mi bebé podría beneficiarse de una cirugía dentro del útero?
- ¿Dónde debo dar a luz?
- ¿Dónde recibirá mi bebé la mejor atención después de nacer?
- ¿Puedo conocer al equipo de médicos que atenderá a mi bebé cuando nazca?

Última actualización: agosto 2022