



CARDIOPATIA CONGENITA COMPLEJA Y MUERTE INESPERADA DE UN INFANTE. REPORTE DE CASO

COMPLEX CONGENITAL CARDIOPATHY AND UNEXPECTED DEATH OF AN INFANT. CASE REPORT

Montaño-Tello, Humberto¹; Muñoz-Varela, Angelica²

Resumen

Las cardiopatías congénitas son el defecto congénito más frecuente presentado en 1 de cada 100 nacimientos, dentro de las cuales destaca el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico como un conjunto de anomalías estructurales de la mitad izquierda del corazón. Reporte de caso de un lactante de cuatro meses de edad, asintomático, que inicia repentinamente con dificultad respiratoria y cianosis generalizada. Se realiza ecocardiografía, así como radiografía y tomografía toracoabdominal de urgencia donde se diagnostica neumonía adquirida en la comunidad con consolidación en focos múltiples e hipoplasia del ventrículo izquierdo con arco aórtico hipoplásico. A su ingreso a la unidad de cuidados intensivos (UCI) el estado hemodinámico se vuelve crítico, se administran líquidos intravenosos 80 ml/kg/día aunado a triple apoyo aminérgico y ventilación mecánica sin mejoría, paciente sufre tres eventos de paro cardiorrespiratorio y muerte secundaria a shock cardiogénico horas después de su ingreso. Este caso demuestra la importancia de la ecografía diagnóstica durante la atención prenatal como piedra angular para salvar vidas en esta población pediátrica. La falta de seguimiento en el control posnatal, así como las múltiples enfermedades típicamente relacionadas con la infancia exacerbaron la afección cardíaca subyacente y provocaron una muerte inesperada.

Palabras clave: Neumonía, Hipoplasia, Síndrome, Reporte de Caso.

INTRODUCCIÓN

La cardiopatía congénita (CPC) es una enfermedad de por vida que resulta de un defecto cardíaco o anomalía estructural al nacimiento. La cardiopatía coronaria es el defecto congénito más común, aproximadamente 1 de cada 100 bebés nacidos en los Estados Unidos anualmente la presentan.¹

En este sentido, México no tiene datos estadísticos sólidos de cardiopatías congénitas. La mayoría de los centros de salud de tercer nivel atienden solo a la población pediátrica con CPC.²

El síndrome del corazón izquierdo hipoplási-

co (SCIH) se describe como una enfermedad cardíaca funcional de un sólo ventrículo, siendo la cardiopatía funcional del ventrículo único más común con una prevalencia de nacimientos de aproximadamente 2 a 3 casos por cada 10,000 recién nacidos vivos en los Estados Unidos.³ El SCIH es ligeramente más común en los hombres y generalmente resulta en un feto viable en el útero, sin embargo, sin intervención quirúrgica, es letal durante la infancia.⁴

El presente caso es relevante debido a la duración del estado aparentemente saludable sin síntomas cardíacos y la neumonía comunitaria adquirida que exacerbó la afección cardíaca subyacen-

¹ Universidad Autónoma de Chihuahua. Médico interno de pregrado Hospital Lázaro Cárdenas ISSSTE Chihuahua, Chihuahua.

² Universidad Autónoma de Chihuahua. Hospital de especialidades del estado de Chihuahua. Miembro del colegio de Pediatría del estado de Chihuahua.

Correspondencia

Samuel Ruiz Pérez
Samuel.ruiz.perez@uabc.edu.mx
664 508 37 67

Editor Asociado: Cosme-Chávez, Monserrat

Revisores pares: Pacheco-Can, Oscar Daniel; Rodríguez-Rubio, Héctor Axel.

Revisor científico: Cerecer-Callu, Paris

Traductor: Santiago-Mazlum, M. J.; Torres-Meza, N.H.

Envío: Jul 08, 2021

Periodo de revisión: Ago 25 — Nov 01, 2021

Aceptado: Nov 04, 2021 **Publicado:** Mar 04, 2022

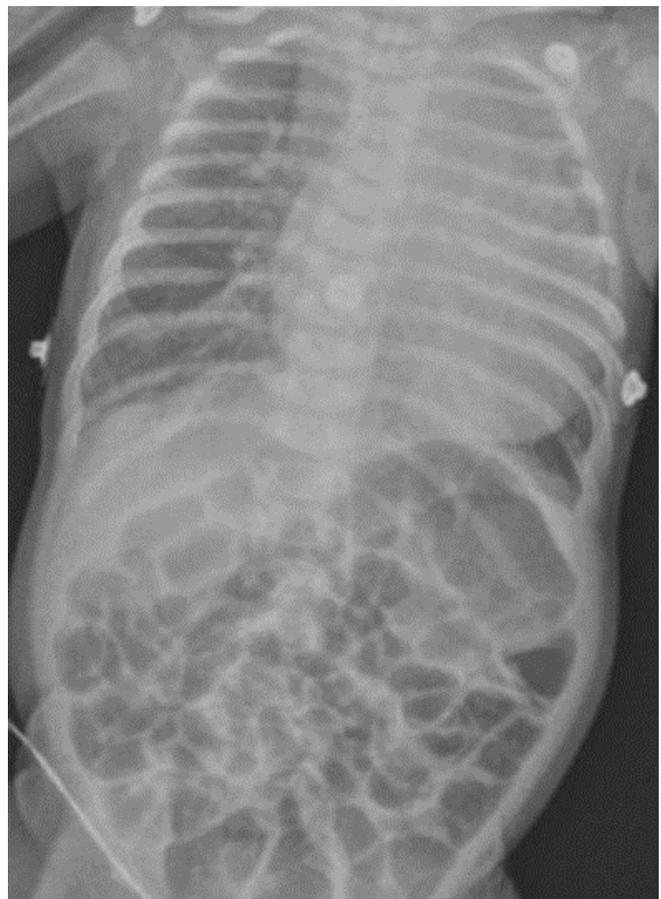
Proceso: Revisión por pares doble ciego

te. No existe una estadística sólida proporcionada por la Secretaría de Salud de México que confirme el número de consultas prenatales y postnatales que existen por nacimiento; sin embargo, éstas son tan importantes como el nacimiento mismo para lograr un crecimiento y una vida adecuados.

CASO CLÍNICO

Un bebé varón de cuatro meses de edad, de la zona rural de Bocoyna, Chihuahua. Producto de un segundo embarazo, nacido por cesárea debido a presentación de nalgas. 38,4 semanas de edad gestacional por ecografía. Respira y llora espontáneamente. Peso 2800 mg (6.17 Lb), tamaño 52 cm (1.70 Ft), puntuación APGAR desconocida. Los antecedentes médicos y familiares refieren tres consultas prenatales en el consultorio de un médico local donde se realizaron tres ecografías (una dentro del primer trimestre y dos en el segundo trimestre), todas reportadas normales, la madre negó el consumo de drogas ni alcohol, falta de registros de infecciones del tracto urinario o la ingesta de antibióticos durante el embarazo, excepto hierro y ácido fólico, la lactancia materna es exclusiva a partir del primer día. No hay registros clínicos de cirugía, alergias ni vacunas. La condición actual comienza horas antes del ingreso, donde la madre informa la aparición repentina de dificultad respiratoria acompañada de cianosis, sin antecedentes de ninguna enfermedad registrada. El infante es recibido en el hospital rural con un 45 % de desaturación de oxígeno, es intubado y se inicia ventilación mecánica en modo Asistido-Controlado (AC). Teniendo en cuenta la puntuación de la escala de Glasgow de 7 y la puntuación de la escala de Silverman Anderson de 4, el paciente fue transferido al centro de tercer nivel de atención para la posterior admisión a la UCI. El examen físico concluyó mucosa oral hidratada hipocrómica, cabeza normocefálica con fontanela anterior palpable y fontanela posterior cerrada, pupilas isocóricas normo-refléxicas, cuello cilíndrico simétrico sin adenomegalia. La auscultación reveló campos pulmonares con soplo vesicular presente junto con estertores bilaterales, el primer sonido cardíaco aumentó en tono y había desdoblamiento del segundo ruido cardíaco. Abdomen distendido, blando, con peristalsis presente, extremidades eutróficas y recarga capilar inmediata. Las cifras diagnósticas de emergencia se obtuvieron mediante radiografía (Figura 1.1), tomografía computarizada sin contraste (Figura 1.2) y ecocardiografía (Figura 1.3).

Figura 1.1 Radiografía postero-anterior: tórax y abdomen muestran silueta cardíaca agrandada, sombra tímica normal en el mediastino superior derecho y asas del intestino delgado ligeramente dilatadas.



DIAGNÓSTICO

Paciente ingresado en UCI con diagnóstico de HLHS con neumonía comunitaria adquirida.

TRATAMIENTO

Durante su estancia hospitalaria, el paciente en ayunas fue sedado con midazolam 1000 mcg/kg/hora y fentanilo 5 mcg, escala RASS de -3, antibiótico bajo cefotaxima 100 mg/kg/día. Se realiza un análisis de sangre completo, el cuadro hemático completo (CBC) permite descartar anemia con un nivel de Hb de 16 g/dl. El estado hemodinámico se deteriora después del ingreso, requiere parámetros más altos del ventilador mecánico, el broncoespasmo severo se trata con nebulización de salbutamol y dosis en bolo de sulfato de magnesio intravenoso 25-50 mg/kg. No obstante, el paciente sufrió una crisis hipóxica que dio paso a dos episodios de paro cardiorrespiratorio que duraron once y cinco minu-

tos respectivamente, se aplican 2 dosis de adrenalina 1 mcg/kg, recuperando la circulación espontánea.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Se obtuvo la gasometría arterial completa con los siguientes resultados: pH 6.68 CO₂ 70.80 PO₂ 84 HCO₃ 9.20, se proporciona bicarbonato intravenoso para compensar la acidosis mixta, a pesar de la bradicardia severa con 30 latidos por minuto reacios al líquido intravenoso, requiere soporte aminérgico triple como infusión de epinefrina a 0.1 mcg/kg/minuto, dobutamina 20 mcg/kg/minuto y milrinona 1 mcg/kg/minuto; los tres son administrados por bomba de infusión programable. Eventualmente, el paciente presenta niveles de presión arterial por debajo del percentil 5, así como disminución progresiva de la diuresis por hora, y finalmente muere de shock cardiogénico 24 horas después de su ingreso.

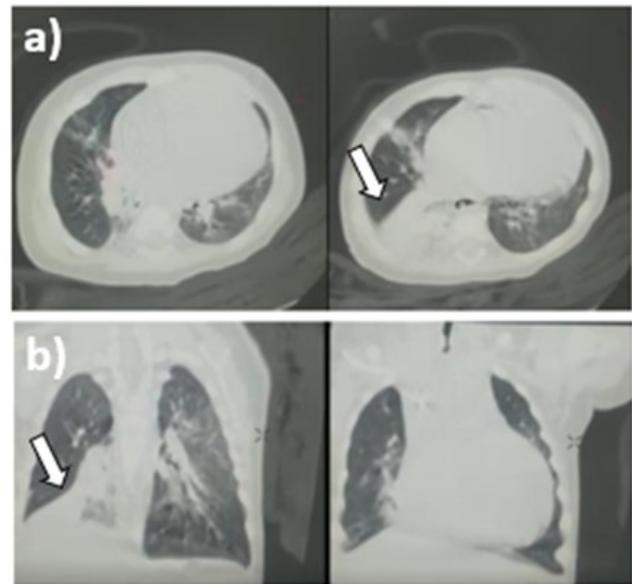
DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El SCIH es la anomalía cardíaca congénita más grave, se caracteriza por hipoplasia o atresia completa de la aorta ascendente, la válvula aórtica, el ventrículo izquierdo y la válvula mitral;⁵ el ductus arterioso aumenta el flujo sanguíneo cuando se reduce la circulación de la aorta. Por otro lado, descrito en el informe del ecocardiograma, el paciente tenía un ductus arterioso persistente de 4 mm, que la bibliografía consultada ayuda a explicarlo como un mecanismo compensatorio secundario.

La hermana del paciente es actualmente una adolescente de 17 años sin antecedentes de enfermedad cardíaca, sin embargo, el riesgo estimado de recurrencia del corazón izquierdo hipoplásico en familiares de primer grado es del 18,3%.⁴

Dado que el estado hemodinámico era crítico y el paciente tenía ventilación mecánica, la ecocardiografía no siguió el protocolo regular y no se obtuvieron imágenes para este material de investigación. El servicio de cardiología proporcionó un resumen de la anomalía estructural del paciente; resumen de la ecocardiografía: Ecografía bimodal en modo M y en Doppler se presenta: Levocardia, retorno venoso pulmonar y sistémico normal. Válvula tricúspide sin estenosis, insuficiencia moderada. Se conecta a un ventrículo derecho dilatado que drena a una arteria pulmonar dilatada con ramas pulmonares normales. Severa hipoplasia del ventrículo izquierdo con comunicación interventricular

Figura 1.2 Tomografía simple: a) Vista transversal b) Vista coronal, ambas a nivel del corazón demuestran cardiomegalia, atelectasia subsegmentaria dispersa y atelectasia lobar del lóbulo inferior derecho (flecha) debido a la compresión bronquial por cardiomegalia.



de 3 mm, reflujo bidireccional presente. Válvula mitral hipoplásica severa con un anillo hipoplásico de 5 mm, dilatación severa de la aurícula derecha con abultamiento de tabique interauricular hacia la izquierda con un foramen oval permeable de 3 mm, regurgitación bidireccional presente. Válvula aórtica triválvula con displasia severa, arco aórtico de 4 mm

Figura 1.3 Ecocardiografía Doppler: Ventrículo izquierdo hipoplásico secundario a atresia aórtica. La cavidad del ventrículo izquierdo se reduce (VI); sin embargo, las paredes del ventrículo izquierdo son hipertróficas, simulando un tumor miocárdico.¹⁰



con flujo inverso de 4 mm desde el conducto arterioso persistente. Ejemplo de la condición estructural del paciente (Imagen 1.3)

Una vez confirmado el diagnóstico de SCIH, las opciones de tratamiento deben ser claras y honestas hacia los padres, para que puedan elegir adecuadamente de acuerdo con sus creencias. Sin tratamiento quirúrgico, la tasa de mortalidad de los lactantes con HLHS en el primer año de vida supera el 90 %.⁶ En este sentido, en la comparación entre la edad de muerte del paciente y aquella referida en la literatura, éste sobrevivió sólo 4 meses, siguiendo las estadísticas. Los padres del paciente pertenecen a una zona rural que carece de atención postnatal; a lo largo de las intervenciones hospitalarias, dieron su consentimiento y fueron plenamente informados. Como no se le administraron vacunas al paciente, era propenso a infecciones pulmonares virales y bacterianas. La vacunación sistemática contra enfermedades infantiles comunes se ha identificado como una estrategia muy rentable para prevenir la muerte por neumonía.⁷ La combinación entre la neumonía comunitaria adquirida y la anomalía cardíaca preexistente generó una sinergia mortal. La insuficiencia respiratoria aguda relacionada con la neumonía se asocia con insuficiencia cardíaca congestiva incluso entre niños sanos sin la existencia de riesgos cardíacos.⁸ La madre afirmó que las tres ecografías realizadas en el control prenatal fueron normales, sin embargo, no existen registros clínicos de estas ecografías para corroborar la historia. Dado que la madre del bebé pertenece a una clase sociocultural baja, no existe un registro genético de ella ni del resto de los familiares. El corazón fetal se evalúa de forma rutinaria en México por medio de ecografía fetal detallada, empíricamente alrededor de la semana 20-24; siendo la malformación cardíaca más común detectada en la vida fetal.⁹ Debido a la gravedad de la afección cardíaca del paciente, la cirugía no era una opción terapéutica, el SCIH sin tratamiento es mortal; siendo responsable del 22 % de las muertes por CPC dentro del primer año de vida.¹⁰ La cardiopatía coronaria debe diagnosticarse durante el período intrauterino para reducir la tasa de mortalidad perinatal. La ecografía diagnóstica

durante la atención prenatal es la piedra angular para salvar vidas dentro de esta población pediátrica. El diagnóstico precoz es la clave para realizar una cirugía a tiempo y corregir cualquier variante del SCIH que esté presente en el siguiente paciente.

REFERENCIAS

- Hueckel RM. Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. *J Nurse Pract* [Internet]. 2019;15(1):118-24. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.nurpra.2018.10.017>
- Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, Rivera-May JL, López-Gallegos D, Almeida-Gutiérrez E. Demographic analysis of a congenital heart disease clinic of the Mexican Institute of Social Security, with special interest in the adult. *Arch Cardiol Mex*. 2018;88(5):360-8.
- Sadineni RT, Kumar BS, Chander NB, Boppana DM. Prenatal sonographic diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Int J Appl Basic Med Res*. 2017;7(3):213-5.
- Benson DW, Martin LJ, Lo CW. Genetics of hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 155 [Internet]. 2016;173:25-31. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.02.052>
- C GR, Shrinivasan S, Bruntha D, Chidambaram R. Imaging of hypoplastic left heart syndrome – A rare antenatal cardiac anomaly Imaging of hypoplastic left heart syndrome – A rare antenatal cardiac anomaly. 2017;(December 2016).
- Kane JM, Canar J, Kalinowski V, Johnson TJ, Hoehn KS. Management options and outcomes for neonatal hypoplastic left heart syndrome in the early twenty-first century. *Pediatr Cardiol*. 2016;37(2):419-25
- Oliwa JN, Marais BJ. Vaccines to prevent pneumonia in children – a developing country perspective. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2017;22:23-30. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2015.08.004>
- Nimdet K, Techakehakij W. Congestive heart failure in children with pneumonia and 166 respiratory failure. *Pediatr Int*. 2017;59(3):258-64.
- Yerebakan C, Valeske K, Elmontaser H, Yörüker U, Mueller M, Thul J, et al. Hybrid therapy for hypoplastic left heart syndrome: Myth, alternative, or standard? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;151(4):1112-1123.e5.
- Sadineni RT, Kumar BS, Chander NB, Boppana DM. Prenatal Sonographic Diagnosis of Hypoplastic Left Heart Syndrome. Vol. 7, *International journal of applied & basic medical research*. 2017. p. 213-5).

CONTRIBUCION DE LOS AUTORES

Conceptualización: HM . Recolección de datos: HM Análisis: HM. Redacción del manuscrito: HM. Revisión crítica: OP & AM. Aprobación: AM. Aporte de pacientes: AM. Financiamiento: AM. Asesoría estadística: AM. Asesoría técnica: AM.

Este trabajo se rige bajo la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivadas 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

Esta revista opera bajo los lineamientos y con el financiamiento de la Asociación Mexicana de Médicos en Formación A.C. (AMMEF)

